

# Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducación y Rehabilitación Visual

Volumen L, n.º 2

2021

Julio-Diciembre

#### Obituario

Alberto Ciancia. Querido maestro, estás con nosotros

Carlos Laria Ochaita

#### Monografías breves

Manifestaciones oftalmológicas de las patologías sistémicas pediátricas

Nieves Martín-Begué

Tratamiento del Estrabismo Tiroideo

Rosario Gómez de Liaño

#### Artículo original

Endotropía Asociada a la Edad: un diagnóstico sencillo de sencilla solución

Iciar Irache, Andrea Martín-Herrero, Beatriz Castaño, Vanesa Rivero, María Casal

#### Comunicación corta

Síndrome de Brown intermitente: tratamiento quirúrgico

Andrea lo Cascio, Pilar Merino Sanz, Pilar Gómez de Liaño Sánchez

#### Foro de casos clínicos

Diplopía tras accidente cerebro vascular mesencefálico

Moderadora: Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Laura Cabrejas Martínez, Alfonso Castanera de Molina, Juan García de Oteyza Fernández, Mar González

Manrique, Pilar Merino Sanz, Silvia Moguer Acheita

#### Comentarios a la literatura

Coordinadora: Olga Seijas Leal

#### Revista de Cursos y Congresos

97 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - II Virtual

Rafael 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. Oueré

Dr. A. Castanera Pueyo †

Prof. B. Bagolini †

Prof. Ch. Thomas

Prof. G. Sevrin

Dr. R.P. Guasp Taverner †

Dr. J. A. García de Otevza

Dr. A. Castanera de Molina

Dra. R. Gómez de Liaño Sánchez

Dr. J. Visa Nasarre

Dr. J. Perea García

La Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, fundada en el año 1972 (Ley de Asociaciones de 24 de diciembre de 1964), para el estudio, investigación, diagnóstico y tratamiento del Estrabismo y las alteraciones de la visión binocular, acoge a todos aquellos Oftalmólogos interesados en esta subespecialidad de la Oftalmología. Se reúne anualmente en un Congreso. Edita la revista Acta Estrabológica desde su fundación. Inscripciones a la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica: Remitir solicitud avalada por dos miembros en activo de la Sociedad, a la Secretaría General, C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 MADRID. Cuota de miembro: 80 € anuales. La pertenencia a la Sociedad otorga derecho a participar en sus Congresos y Cursos anuales, participar en la Asamblea General Ordinaria y Extraordinarias que sean convocadas por la Junta Directiva, con derecho a voto, y acceder a los cargos de su Junta Directiva en proceso electoral que se celebra en el transcurso de sus Congresos.

### Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

#### Editora

Pilar Merino Sanz

#### **Editores adjuntos**

Pilar Gómez de Liaño Sánchez, Rosario Gómez de Liaño Sánchez, Carlos Laria Ochaita, Pilar Tejada Palacios, Olga Seijas Leal

#### Consejo de Redacción

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

#### Secciones de la Revista

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

#### Coordinadoras

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

#### Administración

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

#### Página web

www.estrabologia.org/revista-acta-estrabologica

#### E-mail

acta@oftalmo.com

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

## Acta Estrabológica

Volumen L, n.º 2 – Julio-Diciembre 2021

Indice de Contenidos					
Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica					
Consejo de Redacción					
Obituario					
Alberto Ciancia. Querido maestro, estás con nosotros Carlos Laria Ochaita	71				
Monografía breve					
Manifestaciones oftalmológicas de las patologías sistémicas pediátricas Nieves Martín-Begué	73				
Tratamiento del Estrabismo Tiroideo Rosario Gómez de Liaño	83				
Artículo original					
Endotropía Asociada a la Edad: un diagnóstico sencillo de sencilla solución Iciar Irache, Andrea Martín-Herrero, Beatriz Castaño, Vanesa Rivero, María Casal	99				
Comunicación corta					
Síndrome de Brown intermitente: tratamiento quirúrgico Andrea lo Cascio, Pilar Merino Sanz, Pilar Gómez de Liaño Sánchez	104				
Foro de casos clínicos					
Diplopía tras accidente cerebro vascular mesencefálico Moderadora: Milagros Merchante Alcántara	108				
Panelistas: Laura Cabrejas Martínez, Alfonso Castanera de Molina, Juan García de Oteyza Fernández, Mar González Manrique, Pilar Merino Sanz, Silvia Moguer Acheita					
Comentarios a la literatura					
Coordinadora: O. Seijas Leal	128				
Revista de Cursos y Congresos					
97 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - II Virtual Rafael Montejano Milner	141				

### Obituario

### Alberto Ciancia Querido maestro, estás con nosotros

Se iniciaba el siglo XXI e iba a tener la oportunidad de conocer a una de esas personas que has leído en los libros y has admirado su inteligencia, que has dormido con sus trabajos bajo la almohada rememorando sus explicaciones, algunas de ellas no por difíciles o complejas sino por todavía incomprensibles para nuestros conocimientos. Iba a tener el privilegio de estar una temporada compartiendo actividad con el maestro Dr. Alberto Ciancia allá por la Argentina.

Llegué a su consulta de la calle Callao con los nervios de un aprendiz que va a conocer a su maestro, deseaba conocerlo, pero por otro lado me imponía la seriedad del momento y el desconocimiento a la persona de la que solo quería aprender.



Los temores se disiparon pronto y la tranquilidad se adueñó de la situación tras el primer apretón de manos. «Pasad, pasad, ya sabía que venía» «De donde sos vos? ¿Sos de España no? Buena tierra…» Y a partir de ahí tuve la sensación de estar con un compañero de promoción un poquito envejecido por los años, pero igual de coloquial y cariñoso.

Durante las semanas que estuve en su consultorio era un libro abierto, ponía toda su sabiduría a tu alcance, no era dificil preguntarle y él mismo te hacia llegar a la solución del problema. No te daba la solución, te enseñaba a llegar a ella y notabas cómo disfrutaba en ese recorrido. Se le iluminaba la expresión cuando se enfrentaba a un problema (muchas veces resuelto por él) pero que te hacía revivir el camino que había recorrido para llegar al final y no te enseñaba ese final, que hubiera sido lo fácil, sino que te acompañaba por el camino mostrándote los posibles obstáculos y cómo los evitó y podrías tú evitarlos.

Recuerdo con cariño cómo hacerle una pregunta muchas veces iba emparejada de 'tomemos un mate y hablemos' y esas conversaciones se hacían interminables, sin prisas, hilando unos temas con otros, pero nunca queriendo terminar. hasta que no pasaba Marta (su fiel ortoptista, alguien al que recuerdo con mucho cariño, el mismo que me dio en todo el tiempo que permanecí con ellos) a decirnos con toda educación que los pacientes lo estaban esperando. No eran consultas masificadas, pero estoy seguro de que no por falta de demanda, sino porque el maestro ya requería su tiempo para cada paciente o mejor dicho para cada amigo. En sus consultas se mezclaba la ciencia con la cultura, la historia de Argentina mezclada con las vivencias personales de muchos de sus pacientes y todo ello mezclado con una docencia continuada, cada palabra iba a un archivo que traducirlo posteriormente me llevaba muchas horas de estudio agradecido.

Alberto, el maestro Ciancia, con un gran componente de humanidad, que te abría los brazos de su casa y de su familia, que se preocupaba de tu comodidad en Argentina y que te acompañaba a pasear por el Tigre y te invitaba a comer a orillas del mismo, donde intercambiábamos conocimientos de España y Argentina con posibles proyectos a realizar en el que siempre estaba dispuesto a colaborar, "hagámoslo", esa era su expresión y no solo una frase sino un empuje cariñoso y «dígame como le va», no podía olvidar su afán investigador.

Dios decidió llevárselo, seguro que a seguir operando estrabismos y a seguir enseñando a todos los que aún estamos aquí, porque en cada consulta, en cada cirugía, en cada Síndrome de Ciancia, no dudo que lo tendremos presente y nos estará ayudando para que el resultado sea una sonrisa que,

seguro él estará viendo, debatiendo nuestro trabajo con sus amigos como el Dr. Julio Prieto, el Dr David Romero, o el Dr. Arthur Jampolsky. En el cielo están formando un gran equipo y seguro que nos ayudarán a todos en el día a día.

DESCANSE EN PAZ ALBERTO, AMIGO, MAESTRO... Y NO NOS OLVIDE LO NECESITAMOS.

**Dr. Carlos Laria Ochaita** Editor adjunto Acta Estrabológica.

## Monografía breve

## Manifestaciones oftalmológicas de las patologías sistémicas pediátricas

Ophthalmologic manifestations in paediatric systemic disorders

Nieves Martín-Begué<sup>1</sup>

Unidad Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

#### Resumen

Los ojos son órganos externos, fáciles de explorar y con manifestaciones precoces. Algunas patologías oculares pueden formar parte de un cuadro sindrómico y ser la primera manifestación clínica de la enfermedad sistémica subyacente. En este artículo se van a revisar algunas patologías sistémicas pediátricas con afectación principalmente corneal y/o retiniana.

**Palabras clave:** Depósitos corneales, escleras azules, aplasia macular, displasia de retina, distrofias retinianas.

#### Summary

The eyes are external organs easy to explore with early manifestations. Some ocular pathologies can be part of a syndromic disease and be the first clinical manifestation of the underlying systemic disease. This article will review some paediatric systemic pathologies with mainly corneal and / or retinal involvement.

**Keywords:** Corneal deposits, blue scleral, macular aplasia, retinal dysplasia, retinal dystrophy.

Los ojos son órganos externos con medios transparentes lo que permite una fácil exploración sin necesidad de pruebas complementarias en la mayoría de los casos. Según la parte del globo ocular afecta, las manifestaciones serán más o menos precoces. La patología retiniana suele provocar manifestaciones precoces como disminución de visión, nistagmo y/o leucocoria mientras que algunas alteraciones de la córnea no provocan ninguna clínica y su diagnóstico solo será posible al explorar la superficie ocular

con la lámpara de hendidura. Siempre que detectemos una alteración ocular en la edad pediátrica tendremos que plantearnos si estamos ante una patología ocular aislada o es una manifestación más de una enfermedad sistémica.

#### PATOLOGÍA CORNEAL

Un amplio espectro de enfermedades sistémicas puede asociar manifestaciones a nivel de

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> PhD.

la córnea. Aunque no suelen provocar disminución de visión ni otra sintomatología al paciente, su detección ayudará a diagnosticar de forma precoz la enfermedad subyacente dado que son signos bastante específicos, aunque no siempre patognomónicos.

#### **Embriotoxon posterior**

El embriotoxon posterior es una anomalía congénita del segmento anterior caracterizada por un desplazamiento anterior de una línea de schwalbe prominente (fig. 1). No provoca disminución de visión. Su diagnóstico solo es posible explorando el segmento anterior con lámpara de hendidura. Está presente en un 8-15% de la población normal, aunque es importante recordar que es muy característico observarlo en el síndrome de Axenfeld Rieger, en el síndrome de Alagille y en la delección del cromosoma 22q.

Síndrome de Axenfeld Rieger: se trata de un grupo de trastornos clínica y genéticamente heterogéneo que se caracterizan principalmente por una disgenesia del segmento anterior. El embriotoxon posterior asociado o no a alteraciones del iris (hipoplasia, corectopia y policoria) y procesos ciliares prominentes detectados en la gonioscopia son las principales manifestaciones oculares. Un 50% desarrollarán un



**Figura 1.** Embriotoxon posterior en paciente afecto de síndrome de Alagille.

glaucoma (1), Estos pacientes pueden presentar alteraciones sistémicas asociadas: dentales, cardiovasculares, craneofaciales y piel redundante periumbilical. Se hereda de forma autosómico dominante y los principales genes implicados son el PITX2 y el FOXC1 (2).

Síndrome de Alagille (SA): es una enfermedad multisistémica autosómica dominante producida principalmente por la mutación del gen JAG1 (SA tipo1) y menos frecuentemente por la mutación del gen NOTCH2 (SA tipo 2). El diagnóstico se sospecha por la clínica y los hallazgos en la biopsia hepática. El diagnóstico clínico se basa en la presencia de 3 de los 5 criterios clínicos mayores: colestasis intrahepática, defectos cardiacos congénitos (concretamente estenosis arterias pulmonares periféricas), embriotoxon posterior, facies características (frente ancha, nariz recta y mentón pequeño puntiagudo) y malformaciones esqueléticas (vértebras en mariposa). Las características faciales típicas no son evidentes en los primeros meses de vida. Pueden presentar también otras anomalías: alteraciones renales, vasculopatía intracraneal, problemas neurológicos, etcétera. La biopsia hepática muestra una disminución de los conductos biliares. El tratamiento de esta colestasis es un trasplante hepático y no otro tipo de cirugía sobre las vías biliares (3). El embriotoxon posterior es la principal manifestación ocular (78-89%) pero también presentan drusas papilares en un alto porcentaje de los casos.

Síndrome de delección 22q11.2: se trata de una cromosomopatía que puede producirse de novo o heredarse de forma autosómica dominante con afectación multisistémica. Las características principales que hacen sospechar esta entidad son los defectos cardiacos congénitos, anomalías de grandes vasos, anomalías del paladar, faringe, timo y glándulas paratiroides y la facie característica (cara alargada, micrognatia, hipertelorismo, hendiduras palpebrales estrechas e implantación baja de las orejas). Las alteraciones oftalmológicas son frecuentes en estos niños y las principales son embriotoxon posterior (50%), vasos retinianos tortuosos (34-

70%), defectos de refracción (62-70%) y estrabismos (25-33%) (4).

#### Depósitos corneales

Diferentes sustancias pueden depositarse en la córnea, cada una de ellas tiene preferencia por localizarse en una o varias capas de la córnea y distribuirse adaptando diferentes patrones característicos.

Los glicosaminoglicanos se depositan en todas las capas de la córnea de forma bilateral y simétrica, tanto intra como extracelular y afectan a toda la extensión de la misma. La opacidad corneal que se observa está causada por la disrupción del alineamiento normal del colágeno en el estroma de la córnea producida por el acumulo de los glicosaminoglicanos y le da un aspecto en vidrio esmerilado. Dicha opacidad se ve mejor con luz natural que con la lámpara de hendidura en estadios iniciales. A mayor opacidad corneal, peor es la agudeza visual e incluso impide la correcta exploración del fondo de ojo.

Las **mucopolisacaridosis** (MPS) son un grupo heterogéneo de enfermedades de depósito lisosomal que se caracterizan por el acúmulo intracelular de glicosaminoglicanos en múltiples órganos. Los niños son sanos al nacimiento y durante los primeros meses de vida empiezan a presentar manifestaciones clínicas. Los principales síntomas incluyen rasgos faciales característicos (cabeza grande, puente de la nariz de-

primido y labios gruesos), retraso crecimiento, discapacidad cognitiva, anomalías esqueléticas, disfunción de las válvulas cardiacas, sordera y obstrucción vía respiratoria superior. Además de la opacidad corneal, que es la principal manifestación oftalmológica en la mayoría de las MPS, estos pacientes pueden presentan otras complicaciones oculares como glaucoma, retinopatía y neuropatía óptica (tabla 1). Con la introducción de los trasplantes de células hematopoyéticas y las terapias de sustitución enzimática se puede mejorar la esperanza de vida de estos pacientes, pero su eficacia está condicionada por instauran el tratamiento dentro de los primeros 16 meses de vida y para ello es fundamental un diagnóstico precoz (5,6).

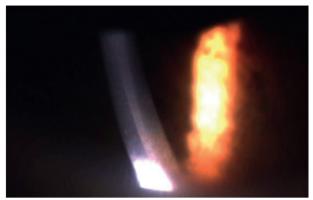
El *cobre* se deposita en el endotelio de la córnea periférica y tiene un color característico café-verdoso. Inicialmente se deposita en el endotelio superior, posteriormente en el endotelio inferior y finalmente afecta al meridiano horizontal dando la imagen característica de anillo que se conoce como «anillo de Kayser-Fleischer» (fig. 2). No provoca disminución de visión.

La enfermedad Wilson es un error innato del metabolismo del cobre con herencia auto-sómica recesiva que se produce por la mutación del gen ATP7B que codifica un transportador transmembrana del cobre. El cobre se deposita en todos los órganos del organismo, sobre todo afecta al hígado, al sistema nervioso central (SNC), al riñón y al ojo. Si el paciente presenta clínica neurológica, el anillo de Kayser Fleis-

**Tabla 1.** Manifestaciones oftalmológicas de las mucopolisacaridosis

MUCOPOLISACARIDOSIS	Herencia	Opacidad corneal	Retinopatía	Neuropatía óptica
MPS I H (Hurler)	AR	+++	++	+
MPS I H/S (Hurler-Scheie)	AR	++	+	+
MPS I S (Scheie)	AR	+	+	+
MPS II (Hunter)	XR	-	++	++
MPS III (Sanfilippo) A-B-C-D	AR	+	+++	+
MPS IV (Morquio)	AR	+	++	+
MPS VI (Maroteaux-Lamy)	AR	+++	-	++
MPS VII (Sly)	AR	++	ζ?	+
MPS IX (Natowicz)	AR	ι?	ί?	ί?

AR: autosómica recesiva; MPS: mucopolisacaridosis; XR: recesiva ligada a X; ¿?: se desconoce. Grado de afectación ocular: + leve, ++ moderado; +++ severo.



**Figura 2.** Depósito marrón en endotelio de la periferia inferior de la córnea en un paciente afecto de enfermedad de Wilson (cortesía Dra Charlotte Wolley Dod).

cher estará presente en el 95% de los pacientes; pero solo en un 50% si solo presenta clínica hepática. El depósito endotelial de cobre es reversible con el tratamiento. Otras manifestaciones oftalmológicas son la catarata «en girasol», la alteración de los movimientos sacádicos, la alteración de la acomodación y la apraxia de la apertura palpebral (3,7).

La cirrosis biliar primaria, la hepatitis crónica activa y colestasis intrahepática progresiva también pueden presentar un anillo de Kayser-Fleisher.

La <u>cistina</u> se deposita en forma de cristales iridiscentes en las diferentes capas de la córnea. Inicialmente el depósito es en las capas superficiales de la córnea periférica, empezando por la periferia superior, y con el tiempo afecta toda la extensión y profundidad de la córnea (fig. 3). No están presentes al nacimiento, pero se han observado en niños de pocos meses de vida. Estos cristales provocan fotofobia pero no disminución de visión en la edad pediátrica pero con el tiempo pueden provocar erosiones corneales recidivantes y edema estromal con la consiguiente alteración de la agudeza visual (8).

La **cistinosis** es una enfermedad de depósito lisosomal producida por la mutación en el gen CTNS que codifica la cistinosina, una proteína de membrana transportadora de cistina. Se hereda de forma autosómica recesiva. Los cristales de cistina se depositan en los lisosomas de todos los órganos del organismo. La afectación más precoz y severa es en el riñón. Los niños



**Figura 3.** Depósito de cristales en todas las capas de la córnea en un paciente afecto de cistinosis.

nacen sanos y en los primeros meses de vida presentan un fallo en la reabsorción tubular renal con poliuria y polidipsia, conocido como síndrome de Fanconi. El depósito en la córnea es muy precoz y es un criterio diagnóstico. Esta enfermedad dispone de un tratamiento que es la cisteamina que se administra por vía oral, pero dado que la córnea no está vascularizada, es además necesario instalarla de forma tópica para tratar los depósitos corneales de cistina (9).

La <u>globotriaosilceramida</u> (Gb3), un esfingolípido no degradado, se deposita a nivel de la membrana basal del epitelio y en el estroma anterior de la córnea adoptando el aspecto de bigotes de gato que se conoce como «córnea verticillata». No provoca disminución de visión.

La **enfermedad de Fabry** es una enfermedad de depósito lisosomal en la que existe un trastorno del metabolismo de los glicoesfingolípidos causado por la mutación en el gen GLA. Su herencia es ligada al cromosoma X. Puede afectar tanto a hombres como a mujeres, pero la progresión es más lenta y el curso más variable en mujeres. Se caracteriza por el depósito de Gb3 en el riñón, en el sistema autónomo, en el sistema cardiovascular y en la córnea. Las manifestaciones oftalmológicas suelen estar presentes antes que el paciente presente otros síntomas sistémicos graves. En la edad pediátrica la clínica de presentación son dolores neuropáticos, diarrea, tinitus y vértigo. Existe tratamiento de sustitución enzimática, pero debe iniciarse de forma precoz. Otras manifestaciones oftalmológicas son las anomalías vasculares, dilatación y tortuosidad de los vasos de la conjuntiva y de la retina, y la catarata «en rueda de carro» (10,11).

Los pacientes en **tratamiento crónico con amiodarona y con cloroquina** también pueden presentar una «córnea verticillata».

#### Adelgazamiento corneal y escleral

Las escleras azules traducen un adelgazamiento escleral a través de la cual se transparenta la coroides subyacente y por ello la esclera pierde su color blanco característico y se ve con una tonalidad azulada. Se aprecia mucho mejor a simple vista que con lámpara de hendidura. El adelgazamiento es tanto escleral como corneal, pero la disminución de grosor corneal es difícil de constatar con la lámpara de hendidura y el diagnóstico no se podrá realizar hasta que el niño sea suficientemente colaborador para medir el grosor de la misma. El adelgazamiento corneal con el tiempo puede provocar que se desarrolle un queratocono, un queratoglobo, alta miopía y astigmatismo corneal irregular además del riesgo de penetraciones corneales/ esclerales ante traumatismos mínimos o incluso de forma espontánea. Se recomienda que estos niños lleven gafas de protección todo el día.

Síndrome de la córnea frágil: es una entidad muy rara de herencia autosómica recesiva producida por la mutación en el gen ZNF469 o en el gen PRDM5. La manifestación principal es el adelgazamiento de la córnea central (<400 µm) aunque pueden presentar otras manifestaciones sistémicas: sordera mixta, alte-

ración timpánica, piel muy fina hiperelástica y manifestaciones esqueléticas variables. Las manifestaciones sistémicas son menos graves que las asociadas a otras entidades con alteración del tejido conectivo (12,13).

El síndrome de Ehlers-Danlos es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizado por la afectación del tejido conectivo, principalmente la piel, las articulaciones y las paredes de los vasos. El espectro clínico es altamente variable, desde leve hiperlaxitud articular hasta discapacidad física grave con escoliosis progresiva y complicaciones vasculares potencialmente mortales (14).

La osteogénesis imperfecta engloba un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas caracterizadas por fragilidad ósea debidas a un defecto en el colágeno 1. El 85-90% se heredan de forma autosómico dominante y los principales genes implicados son el gen COL1A1 y el gen COL1A2. Además de la fragilidad ósea presentan otras manifestaciones sistémicas: dentinogénesis imperfecta, hipermovilidad de las articulaciones, formación anormal del callo, sordera y complicaciones cardiovasculares y del sistema nervioso central (SNC) (15).

#### PATOLOGÍA DE LA RETINA

Las patologías retinianas suelen provocar disminución de visión y nistagmo cuando la afectación es bilateral, por lo que la mayoría de las veces cuando la patología retiniana forma parte de un cuadro sindrómico la sintomatología oftalmológica es mucho más precoz que la sistémica.

#### Displasia retiniana

La displasia de la retina es una malformación congénita de la retina que se caracteriza por un desarrollo anárquico de las diferentes capas de la retina que se traducirá clínicamente en un desprendimiento de retina. Cuando se trata de un cuadro ocular aislado la displasia retiniana suele ser unilateral pero más frecuentemente se asocia a otras malformaciones sistémicas y la afectación ocular es bilateral. Suele presentarse con leucocoria, baja visión y nistagmo.

Trisomía 13 o síndrome de Patau: se caracteriza por malformaciones cerebrales (holoprosencefalia), fenotipo facial dismórfico (hipertelorismo y agenesia premaxilar), polidactilia, cardiopatía y retraso psicomotor grave. El 90% fallecen durante el primer año de vida.

Enfermedad de Norrie: se produce por la mutación en el gen NDP que codifica la proteína de Norrie que está implicada en el desarrollo vascular ocular y auditivo. Se hereda ligada al cromosoma X, los hombres sufren la enfermedad y las mujeres suelen ser portadoras sanas. Las manifestaciones sistémicas incluyen sordera neurosensorial progresiva, retraso del desarrollo, discapacidad intelectual y trastornos de conducta de tipo psicótico.

Distroglicanopatías secundarias: incluye un grupo de distrofias musculares congénitas autosómicas recesivas que tienen una etiología común, la alteración de la función del α-distroglicano. La enfermedad de Walker-Wargburg, el cuadro más severo, el desorden muscular músculo-ojo-cerebro y la distrofia muscular congénita de Fukuyama presentan anomalías cerebrales y oculares (16).

#### Coloboma coriorretiniano

El coloboma coriorretiniano se produce por un defecto de cierre de la hendidura embrionaria durante el desarrollo del globo ocular. Suele presentarse en ojos microftálmicos con colobomas en otras localizaciones del globo ocular: iris, cristalino y/o papila (fig. 4). Puede ser un cuadro ocular aislado o presentarse asociado a síndromes sistémicos donde el más frecuente es el síndrome de CHARGE (Coloboma, anomalías cardiacas H, Atresia de coanas, Retraso psicomotor y/o del crecimiento, alteraciones Genitourinarias y auditivas E). Otras enfermedades sistémicas con colobomas dentro de sus manifestaciones son: síndrome Walker-Warburg, hipoplasia dérmica focal de Goltz, síndrome nevus sebáceo lineal, síndrome Aicardi, microsomía hemifacial, síndrome de Seckel, síndro-



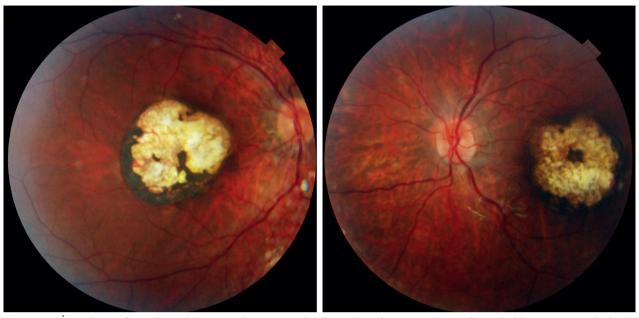
**Figura 4.** Coloboma coriorretiniano inferior que engloba papila y fóvea en paciente afecta de síndrome de CHARGE.

me Cornelia de Lange, síndrome Hallerman-Streiff y síndrome de Krause (17).

#### Aplasia macular (o «coloboma macular»)

La aplasia macular se caracteriza por un área de atrofia coriorretiniana en el área macular que se produce por la mutación del gen CLDN19 que interviene en la neurogénesis de la retina y maduración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) (fig. 5) (18). Al igual que otros autores preferimos utilizar el término de «aplasia macular» y no el de «coloboma macular» dado que la etiopatogenia de esta anomalía congénita no es por un déficit del cierre de la hendidura embrionaria.

La hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis (HFHN) es una tubulopatía autosómica recesiva producida por la mutación del gen CLDN16 que codifica para la claudina 16 y también por la mutación del gen CLDN19 que codifica para la Claudina 19. Cuando la HFHN está producida por la mutación del gen CLDN16 no presenta manifestaciones oculares dado que este gen no se expresa en los tejidos oculares. Mientras que la HFHN producida por la mutación de la CLDN19, dado



**Figura 5.** Área de atrofia coriorretiniana en el área macular de ambos ojos en paciente afecto de hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis.

que este gen se expresa en el EPR, asocia manifestaciones oculares en un 88-91% de los casos que consisten en alta miopía congénita, aplasia macular v nistagmo sensorial, v es la mutación más frecuentemente descrita en los casos de HFHN en España. La familia de las claudinas interviene en la reabsorción de magnesio y calcio a nivel del segmento grueso de la rama ascendente del asa de Henle. La HFHN se caracterizada por hipomagnesemia, hipermagnesuria, hipercalciuria y nefrocalcinosis que clínicamente se presenta con poliuria, polidipsia e infecciones urinarias. La evolución es hacia una insuficiencia renal terminal entre la segunda y tercera década de la vida. La clínica renal no es patente hasta finales de la primera década o principios de la segunda mientras que la clínica oftalmológica se pone de manifiesto desde el nacimiento con baja visión y nistagmo (19).

## Atrofias coriorretinianas con patrones característicos (perivascular o en forma de áreas de atrofia bien delimitadas)

Las atrofias coriorretinianas pueden traducir el estadio final de cualquier insulto a la retina/ coroides/EPR como infecciones, inflamaciones o traumatismos o como se ha comentado previamente ser el resultado de malformaciones congénitas (aplasia macular y colobomas coriorretinianos).

La enfermedad granulomatosa crónica (ECG) es una inmunodeficiencia primaria que se engloba dentro del grupo de defectos de fagocitos. Se produce por la mutación en cualquiera de los genes que codifican para las proteínas del complejo NADPH oxidasa de las células fagocíticas. La herencia puede ser ligada al cromosoma X (65-70% de los casos) o autosómica recesiva. Estos pacientes tienen un riesgo elevado de desarrollar infecciones graves de forma precoz. Por otro lado, al presentar también una disregulación de la respuesta inflamatoria, pueden desarrollar una enfermedad inflamatoria intestinal similar a la enfermedad de Crohn y desarrollar granulomas en diferentes órganos. El test de oxidación por citometría de flujo es la prueba diagnóstica principal y se debe confirmar el resultado en al menos dos ocasiones. La confirmación genética es imprescindible para ofrecer consejo genético a la familia. El tratamiento curativo es el trasplante de progenitores hematopoyéticos o la terapia génica (en algunos casos ligados al cromosoma X) siempre y cuando se disponga de donante adecuado.

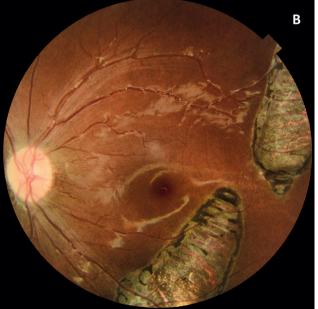
A nivel oftalmológico, se han descrito alteraciones coriorretinianas en un 15-35% de los casos, la mayoría de las lesiones descritas son cicatrices en sacabocados perivasculares y depósito de pigmento alrededor de los vasos. También se han descrito patrones de atrofia coriorretiniana perivasculares y áreas bien delimitadas de atrofia siguiendo una distribución concéntrica (fig. 6). La etiología de esta afectación retiniana no está totalmente filiada y podría ser multifactorial. Por un lado, podría ser la manifestación de un proceso infeccioso y/o inflamatorio de la retina, pero también podría traducir una disfunción primaria del EPR, que se trata de un macrófago-like, alterándose su función de digestión de los segmentos externos de los fotorreceptores. Otras manifestaciones oftalmológicas descritas en estos pacientes son granulomas en retina y afectación del segmento anterior en forma de queratoconjuntivitis y blefaroqueratoconjuntivitis (20-23).

#### Distrofias/disfunciones de la retina

Las distrofias/disfunciones de la retina presentan una gran heterogeneidad fenotípica y genética, pueden manifestarse de forma precoz o debutar de forma tardía. La clínica vendrá condicionada por el fotorreceptor afecto, cuando se afectan los conos suele provocar pérdida de visión central y fotofobia mientras que cuando se afectan los bastones inicialmente presentan ceguera nocturna y reducción del campo visual periférico, pero con la evolución se suele afectar también la visión central. Existen formas con afectación generalizada tanto de conos como de bastones que debutan en periodo neonatal con baja visión, nistagmo y signo oculo-digital. En las distrofias retinianas de inicio precoz, el fondo de ojo inicial suele ser normal y serán las pruebas electrofisiológicas las que nos permitirán establecer el diagnóstico.

Es importante recordar que un 20-30% de las distrofias retinianas son sindrómicas, es decir que además de la clínica ocular presentarán otras manifestaciones sistémicas. Las ciliopatías y los defectos innatos del metabolismo suelen ser las principales enfermedades sistémicas que asocian distrofias retinianas y suelen presentarse al oftalmólogo mucho antes que al pediatra con síntomas sistémicos. La mayoría desarrollan una distrofia bastones-conos excepto el síndrome de Alström que presenta una distrofia conosbastones y su principal clínica además de la baja visión y del nistagmo es la fotofobia.





**Figura 6.** Atrofia coriorretiniana siguiendo arcadas vasculares (A) y dos áreas de atrofia coriorretiniana bien delimitadas con disposición concéntrica al disco óptico (B) en dos pacientes afectos de una enfermedad granulomatosa crónica.

Muchos de los errores innatos del metabolismo (enfermedades peroxisomales, mitocondriales, enfermedades de depósito lisosomal, alteraciones congénitas de la glicosilación, enfermedades neurodegenerativas con acúmulo de hierro, abetalipoproteinemia, déficit de cobolamina-C, déficit de ornitina aminotransferasa y enfermedad de Menkes) pueden presentar distrofias retinianas, apareciendo de forma precoz en las enfermedades peroxisomales y la lipofuscinosis ceroidea neuronal infantil.

Las **ciliopatías** presentan frecuentemente distrofias retinianas en sus manifestaciones. El síndrome de Usher es la distrofia retiniana sindrómica más frecuente, los pacientes inicialmente presentan sordera y con el tiempo desarrollan una distrofia retiniana. El síndrome de Senior Loken y el síndrome de Saldino-Mainzer presentan una

distrofia retiniana de forma muy precoz mientras que la afectación renal, una nefronoptisis juvenil, no presentará clínica ni aparecerán las alteraciones ecográficas renales características hasta los 5-6 años. Al igual que en el síndrome de Alström, la afectación ocular es muy precoz mientras que las manifestaciones sistémicas tardarán más tiempo en ponerse de manifiesto (tabla 2).

Una exploración oftalmológica completa y una valoración sistémica del paciente para descartar sintomatología acompañante serán el primer paso para intentar realizar un diagnóstico clínico y solicitar las exploraciones complementarias. Posteriormente, el genetista intentará confirmar el diagnóstico mediante un microarray cromosómico, un panel de multigenes o un estudio del exoma si todo lo anterior es negativo (24-28).

Tabla 2. Las manifestaciones más prevalentes en las principales distrofias retinianas sindrómicas en la infancia

	Tipo distrofia/inicio	Manifestaciones sistémicas sintomáticas	Pruebas complementarias
Sd Usher*	B-C / Tardía	Sordera (precoz)	Audiometría
Sd Bardet-Biedl*	B-C / Tardía	Polidactilia postaxial Obesidad troncal (1-3 años) Anomalías genitales Disfunción renal: fallo de medro, polidipsia, poliuria (tardío) RGD	ECO renal: quistes renales (tardío), malformaciones anatómicas
Sd Joubert*	B-C / Precoz o tardía	RGD Hipotonía (inicial) /ataxia (tardía) Taquipnea episódica NN Apraxia oculomotora Disfunción renal: fallo de medro, polidipsia, poliuria (tardío)	RM cerebral: "signo del molar" (congénito) ECO renal: riñones hiperecogénicos, quistes, \$\pm\$tamaño riñones (tardío)
Sd Alstrom*	C-B / Precoz	Sordera Obesidad troncal (infancia) Talla baja por déficit GH/IGF1 (tardía) DM tipo 2	
Sd Senior Loken*	B+C / Precoz	Disfunción renal: fallo de medro, polidipsia, poliuria (tardío)	ECO renal: riñones hiperecogénicos, quistes, ↓tamaño riñones (tardío)
Sd Saldino-Mainzer*	B+C / Precoz	Disfunción renal: fallo de medro, polidipsia, poliuria (tardío)	ECO renal: riñones hiperecogénicos, quistes, \tamaño riñones (tardío) Rx manos: malformación epífisis falanges
Sd Cohen	B-C / Tardía	RGD, microcefalia postnatal Obesidad troncal (8-10 años) Neutropenia	

DM: diabetes mellitus; ECO: ecografía; GH: hormona crecimiento; IGF1: factor de crecimiento insulinoide; NN: neonatal; RGD: retraso global desarrollo.

Precoz (≤2 años); Tardía (> 5 años); C-B: distrofia conos-bastones; B-C: distrofias bastones-conos; B+C: distrofia generalizada, afectando de entrada bastones y conos.

\* Ciliopatías.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

- 1. Chang TC, Summers CG, Schimmenti LA, Grajewski AL. Axenfeld-Rieger syndrome: New perspectives. Br J Ophthalmol. 2012;96:318–22.
- 2. Seifi M, Walter MA. Axenfeld-Rieger syndrome. Clin Genet. 2018;93:1123–30.
- 3. Vitiello L, De Bernardo M, Guercio Nuzio S, Mandato C, Rosa N, Vajro P. Pediatric liver diseases and ocular changes: What hepatologists and ophthalmologists should know and share with each other. Dig Liver Dis. 2020;52:1–8. doi:10.1016/j. dld.2019.11.009
- 4. Gokturk B, Topcu-Yilmaz P, Bozkurt B, Yildirim MS, Guner SN, Sayar EH, et al. Ocular findings in children with 22q11.2 deletion syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2016;53:218–22.
- 5. Tomatsu S, Pitz S, Hampel U. Ophthalmological Findings in Mucopolysaccharidoses. J Clin Med. 2019;8:1467. doi: 10.3390/jcm8091467.
- Elflein HM, Hofherr T, Berisha-Ramadani F, Weyer V, Lampe C, Beck M, et al. Measuring corneal clouding in patients suffering from mucopolysaccharidosis with the Pentacam densitometry programme. Br J Ophthalmol. 2013;97:829–33.
- Prasad D, Bhriguvanshi A. Ocular manifestations of liver disease in children: Clinical aspects and implications. Ann Hepatol. 2020;19:608–13.
- 8. Pinxten A-M, Hua M-T, Simpson J, Hohenfellner K, Levtchenko E, Casteels I. Clinical Practice: A Proposed Standardized Ophthalmological Assessment for Patients with Cystinosis. Ophthalmol Ther. 2017;6:93–104.
- Veys KR, Elmonem MA, Arcolino FO, Van Den Heuvel L, Levtchenko E. Nephropathic cystinosis: An update. Curr Opin Pediatr. 2017;29:168–78.
- 10. Allen LE, Cosgrave EM, Kersey JP, Ramaswami U. Fabry disease in children: correlation between ocular manifestations, genotype and systemic clinical severity. Br J Ophthalmol. 2010;94:1602–5.
- 11. Kalkum G, Pitz S, Karabul N, Beck M, Pintos-Morell G, Parini R, et al. Paediatric Fabry disease: prognostic significance of ocular changes for disease severity. BMC Ophthalmol. 2016;16:202. doi:10.1186/s12886-016-0374-2
- 12. Walkden A, Burkitt-Wright E, Au L. Brittle cornea syndrome: Current perspectives. Clin Ophthalmol. 2019;13:1511–6.
- 13. Burkitt Wright EMM, Porter LF, Spencer HL, Clayton-Smith J, Au L, Munier FL, et al. Brittle cornea syndrome: Recognition, molecular diagnosis and management. Orphanet J Rare Dis. 2013;8:68.

- 14. Jen M, Nallasamy S. Ocular manifestations of genetic skin disorders. Clin Dermatol. 2016;34:242–75.
- 15. Tournis S, Dede AD. Osteogenesis imperfecta A clinical update. Metabolism. 2018;80:27–37.
- 16. Falsaperla R, Praticò AD, Ruggieri M, Parano E, Rizzo R, Corsello G, et al. Congenital muscular dystrophy: From muscle to brain. Ital J Pediatr. 2016;42(1):78.doi:10.1186/s13052-016-0289-9
- 17. ALSomiry AS, Gregory-Evans CY, Gregory-Evans K. An update on the genetics of ocular coloboma. Hum Genet. 2019;138:865-80.
- Wang S Bin, Xu T, Peng S, Singh D, Ghiassi-Nejad M, Adelman RA, et al. Disease-associated mutations of claudin-19 disrupt retinal neurogenesis and visual function. Commun Biol. 2019;25:113. doi:10.1038/s42003-019-0355-0
- García-Nieto VM, Claverie-Martín F, Loris-Pablo C. Hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis. Su historia. Nefrologia. 2014;34:5–10.
- Vaziri K, Moshfeghi AA, Moshfeghi DM. Fundus findings in chronic granulomatous disease. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. 2013;44:390–2.
- 21. Chalumeau M, Monnet D, Brézin AP, Gendrel D, Casanova JL, Gérard B, et al. Chorioretinal lesions as the unique feature of complete chronic granulomatous disease in an 8-year-old girl. Eur J Pediatr. 2007;166:1069–70.
- 22. Hosseinverdi S, Hashemi H, Aghamohammadi A, Ochs HD, Rezaei N. Ocular involvement in primary immunodeficiency diseases. J Clin Immunol. 2014;34:23–38.
- 23. Smirnov VM, Ley D, Nelken B, Petit F, Defoort-Dhellemmes S. Pigmented paravenous chorioretinal atrophy revealing a chronic granulomatous disease. Ophthalmic Genet. 2019;40:470–3.
- McConnachie DJ, Stow JL, Mallett AJ. Ciliopathies and the Kidney: A Review. Am J Kidney Dis. 2021;77:410–9.
- 25. Sadagopan KA. Practical approach to syndromic pediatric retinal dystrophies. Curr Opin Ophthalmol. 2017;28:416–29.
- Bujakowska KM, Liu Q, Pierce EA. Photoreceptor cilia and retinal ciliopathies. Cold Spring Harb Perspect Biol. 2017;9:a028274. doi: 10.1101/csh-perspect.a028274.
- Mysore N, Koenekoop J, Li S, Ren H, Keser V, Lopez-Solache I, et al. A review of secondary photoreceptor degenerations in systemic disease. Cold Spring Harb Perspec Med. 2015;5:a25825. doi: 10.1101/cshperspect.a025825.
- Yang XR, Benson MD, MacDonald IM, Innes AM. A diagnostic approach to syndromic retinal dystrophies with intellectual disability. Am J Med Genet. 2020;184:538–70.

## Monografía breve

#### Tratamiento del Estrabismo Tiroideo

Thyroid Strabismus Treatment

Rosario Gómez de Liaño<sup>1</sup>

Instituto Investigaciones Oftalmológicas Ramón Castroviejo. Hospital Clínico San Carlos de Madrid

#### Resumen

La orbitopatía asociada a la enfermedad tiroidea puede tener un curso muy variable y largo hasta la estabilidad. El tipo de estrabismo más frecuente es secundario a la fibrosis de los rectos inferiores y/o mediales, pero todos los músculos incluso los oblicuos pueden verse afectados. En la exploración se debe evaluar la contribución de cada musculo en la desviación total siendo importante vigilar la torsión ocular resultado del balance de la fibrosis de los músculos de los dos ojos. El campo de no diplopía es una gran arma en el seguimiento de estos pacientes. El tratamiento se hace por etapas en primer lugar el paciente tiene que estar inactivo desde el punto de vista sistémico, posteriormente se realizara la DO si es pertinente y finalmente cuando el estrabismo y los ojos estén estables e inactivos se procederá a la cirugía de estrabismo. La cirugía más habitual es la retroinserción de los músculos fibróticos. La magnitud de la retroinserción se basa en tablas de dosis respuesta y también en la posición de reposo libre de tensión de los músculos. La cirugía combinada de retroinserción de recto inferior y recto medial potencia el efecto de uno sobre el otro. Cuando la retroinserción es mayor de 6-7 mm el musculo pierde el arco de contacto y es aconsejable elongar el musculo con un explante de tutopatch o esclera liofilizada En casos de desviación residual se puede recurrir a pequeñas resecciones o plegamientos del recto lateral o del vertical antagonista siempre y cuando no tengan restricciones. La hipercorrección vertical es relativamente frecuente por lo que hay que planificar la cirugía con un margen de hipocorreccion inicial. El marcado intraoperatorio de los puntos en el limbo, el estudio intraoperatorio de la torsión con la varilla de Maddox así como la anestesia tópica suponen una gran ayuda en la cirugía del estrabismo tiroideo.

Palabras clave: Estrabismo tiroideo, restrictivo, fibrosis, tutopatch, torsión, campo de no diplopía.

#### Summary

**Purpose:** Thyroid eye disease can have a very variable and have a long course until stability. The most common type of strabismus is secondary to fibrosis of the inferior and/or medial rectus, but all muscles including obliques can be affected. The contribution of each muscle should be evaluated, being important to monitor the ocular torsion resulting from the balance of fibrosis of all affected the muscles of the two eyes. The single vision visual field is a great examination in the follow-up of these patients. The treatment is done in stages first the patient has to be inactive from the systemic point of view, then the OD will be performed if necessary and finally when the eyes and motility

Profesor Titular Universidad Complutense de Madrid. Instituto Investigaciones Oftalmológicas Ramón Castroviejo. Hospital Clínico San Carlos de Madrid.

are inactive and stable we will proceed to strabismus surgery. The most common surgery is the recession of the fibrotic muscles. The magnitude of the recession is based both on dose-response tables and on the tension-free resting position of the muscles. The combined surgery of recession of the inferior rectus and medial rectus enhances the effect of one on the other. When the recession is greater than 6-7 mm the muscle loses the contact arch, and it is advisable to elongate the muscle with an explant of tutopatch or lyophilized sclera. In cases of residual deviation, we can perform a small resection or a plication of the lateral rectus or of the vertical antagonist if they have no restrictions. Vertical overcorrection is relatively common, so surgery must be planned with a margin of initial undercorrection. The intraoperative blue limbal dots technique, the intraoperative evaluation of torsion with the Maddox rod as well as the use of topical anesthesia are a great help in thyroid strabismus surgery.

Key words: Thyroid strabismus, restrictive, fibrosis, tutopatch, torsion, Single vision visual field.

La Orbitopatía asociada a la enfermedad Tiroidea (O.T.) es una enfermedad inflamatoria, autoinmune y autolimitada que afecta a los tejidos orbitarios y periorbitarios. Se asocia a la Enfermedad de Graves (EG) con hipertiroidismo, aunque puede estar presente en pacientes hipotiroideos, eutiroideos y en un 3% de los casos en pacientes con Tiroiditis de Hashimoto (1).

En un 60-85% la O.T. aparece junto con el hipertiroidismo en un período de 18 meses, pero hay casos de O.T. que preceden al hipertiroidismo y en otros aparece bastante tiempo después. La OT es más frecuente en mujeres, pero puede ser más severa en varones.

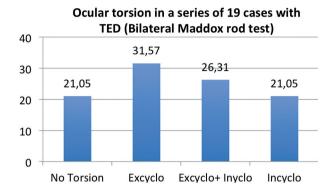
La actividad de la enfermedad puede ser muy larga hasta que se obtiene la estabilidad siendo con frecuencia entre el año y medio y los 3 años desde el inicio. Algunos pacientes tienen reactivaciones (2). El nivel de anticuerpos antireceptores de TSH, los TBII y anticuerpos antimicrosomales se relacionan con mayor severidad de Orbitopatía, sin embargo, hoy en día no hay una prueba de laboratorio que nos confirme la inactividad (3,4). Cuando la O.T. se asocia a la Miastenia Gravis suele tener una evolución mas impredecible y el tratamiento se hace más largo y complejo (5).

Hay distintas variantes inmunológicas y por tanto diversas formas clínicas. Hay pacientes que desarrollan formas de O.T. más exoftálmicas y lipogénicas, en otros encontramos formas más miogénicas restrictivas, unas con mayor afectación del ápex y otras mixtas (6). La fibrosis muscular se produce en un largo deterioro progresivo. De todos los factores que afectan al paciente tiroideo, el estrabismo es lo que mas afecta a la calidad de vida (QoL) y es lo que más le mejora cuando se resuelve (7).

#### TIPOS DE ESTRABISMO

Alrededor de un 20-30% de los pacientes con EG e hipertiroidismo presentan una orbitopatía visible clínicamente, pero hasta un 80% de ellos tienen signos radiológicos. Es habitual la afectación de varios músculos en ambos ojos de manera asimétrica. Encontramos más infrecuentemente casos unilaterales. En un estudio realizado en el Hospital Clínico San Carlos sobre una serie de 137 pacientes (tabla 1) el músculo más frecuentemente afectado era el recto inferior seguido por el recto medial, y por ello el estrabismo más frecuentemente encontrado es la endotropía con limitación de la abducción y la hipotropía con limitación de la elevación (8). Sin embargo, todos los músculos pueden estar afectados en diferente grado, y ser causa de hipercorrección quirúrgica y es por tanto importante el aporte que nos da el estudio de las ducciones pasivas y las pruebas de imagen. En los últimos años se ha destacado la afectación de los músculos oblicuos, especialmente el músculo oblicuo superior y se destaca la influencia que tiene en

Table 1. Ocular torsion in a series of patients measured at our institution



la hipercorrección con patrón A e inciclotorsión (9).

Los tipos de estrabismo que vamos a encontrar con más frecuencia asociados a la O.T. son:

- 1. La endotropía con limitación de la abducción.
- 2. Los estrabismos verticales con limitación de uno o ambos ojos mayor en la elevación y con menos frecuencia en el descenso.
  - 3. Las formas mixtas horizontales y verticales.
  - 4. Los patrones en A con inciclotorsión.

Cuando encontramos en un paciente con O.T. una exotropía debemos descartar una MG.

En los **estrabismos verticales** hay que tener muy en cuenta la situación de los dos rectos verticales de ambos ojos, así como la implicación de los músculos oblicuos. La desviación ciclotorsional hay que entenderla como el balance resultado de los distintos músculos afectados. Si tenemos un paciente con una fibrosis de un recto inferior, se produce una hipotropía con limitación de la elevación y exciclotorsión. Si están afectados los dos rectos inferiores, dependiendo de la asimetría de la afectación de los 2 ojos así será la hipotropía del ojo más afectado en posición primaria de mirada, y la exciclotorsión en estos casos será mas marcada. Si no hay una exciclotorsión importante hay que sospechar que está contrarrestada por la afectación del RS o OS. Cuando se afecta el compleio superior la diplopía será mayor en la mirada abajo. Es raro que aparezca de manera aislada afectación de los músculos oblicuos (10) pero si en combinación con otros músculos. En un estudio

reciente se encontró que el área transversal del OS se incrementó en el 96% de los pacientes con O.T. en una media de 3 desviaciones estándar de media frente al grupo control (9, 10) y también el oblicuo inferior puede afectarse, aunque es más difícil de evaluar en las pruebas de imagen.

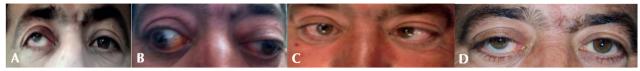
En casos mas severos podemos encontrar una afectación intensa horizontal y vertical de ambos ojos con endotropía e hipotropía marcada (fig. 1). Además, hay muchos cuadros atípicos por su forma de inicio a nivel ocular, como son aquellos que empiezan eutiroideos, sin inflamación, con exotropía o bien se asocian a una Miastenia Ocular; en estos casos la evolución es menos previsible y pueden presentar más reactivaciones (fig. 2).

No todos los pacientes con O.T. **presentan diplopía.** La diplopía puede ser intermitente o permanente o aparecer solo en alguna posición de mirada. Muchos pacientes la alivian adoptando una posición compensadora de cabeza, a menudo con una posición de mentón eleva-





**Figura1.** ET e hipotropía en un paciente con orbitopatía tiroidea antes (A) y después de la cirugía(B) de retroinserción bilateral de los RM y retroinserción del Rinf OD.



**Figura 2. A.** Presentación atípica de O.T.: Debutó en 2007 con XT e HT derecha seronegativo. **B.** Reactivación bilateral dos años después de manera bilateral. El diagnostico de laboratorio de hipertiroidismo y MG s produjo 5 y 7 años después. **C.** Cambios fibróticos progresivos con evolución a una ET y marcada restricción horizontal y vertical. **D.** Tras D.O. bilateral y cirugía muscular.

do, y generando una amplitud de fusión para compensar la desviación. La QoL se ve más afectada cuando la diplopía está presente en la posición primaria y en la mirada hacia abajo. Se afecta más en los más en los movimientos verticales que en las lateroversiones. Después de la cirugía la QoL mejora al compensar la diplopía, pero también los pacientes refieren un gran beneficio sintomático al reducir el dolor que sufren por de tracción muscular en las rotaciones oculares (11).

El estrabismo y las restricciones oculares pueden aparecer o aumentar tras una **descompresión orbitaria** (D.O.) (0 a 45%) (fig. 3). Sin embargo, la retracción del párpado inferior puede mejorar al reducir el exoftalmos. En una serie de 30 pacientes revisados en nuestro cen-

tro a los cuales se les realizó una D.O., el estrabismo aumentó en 17 de los 30 pacientes; El 14% de las descompensaciones fueron nuevos casos de estrabismo. La desviación horizontal y vertical aumentó de una ET de 15,1 PD y vertical de 16 PD pre-descompresión a una ET de 24,6 PD y vertical de 17,9 PD después de la descompresión. La modificación del estrabismo depende de la intensidad de la fibrosis y de la técnica de descompresión que se practica. El deterioro es más frecuente en pacientes que ya tenían diplopía previa, cuando la pared medial está descomprimida frente a la lateral, la descompresión es de la pared infero-medial o el paciente tuvo descompresión de 3 paredes (9% la pared lateral, 39% otras paredes) y en el caso de cirugías mixtas (12,13). Otros factores



**Figura 3.** Paciente con ET restrictiva. Primera línea: ET restrictiva antes de la DO. Segunda línea, Aumento de la ET después de la OD. Tercera línea después de la recesión de los RM. 4 línea: Después de plegamiento del RLI de 5 mm, se obtiene una buena alineación en PP pero se observa limitación de la abducción del OI

de mal pronóstico para sufrir una descompensación estrabológica tras la D.O. son la edad avanzada, el sexo (varón) y ser hecho de ser fumador (14,15).

La torsión ocular es una medida importante para el análisis de la afectación de los diferentes músculos, así como un factor predictivo para evaluar el riesgo de sobrecorrección tras retroinserciones de los músculos verticales. Como dijimos anteriormente la cicloposición en la O.T. es el resultado del aumento de tensión muscular inducida por la fibrosis de cada músculo en ambas órbitas, así como por el desplazamiento de los músculos y sus poleas tras la descompresión orbitaria. Algunos pacientes con ciclotorsión significativa no la manifiestan ya que está oculta por la gran desviación vertical y/o horizontal. En pacientes no operados el tipo de cicloposición ocular más frecuente de encontrar es una exciclotorsión debido a la mayor afectación de los RInfs y en cierta medida puede ser debido a una hiperacción secundaria de la IO ipsilateral (16). Estos pacientes tienen mayor exciclotropia en supraversión. Si la exciclotorsión es superior a 15°, ambos RInfs suelen estar muy fibróticos. Pero si tenemos una fibrosis intensa de los RInfs y la exciclotorsión es inferior a 3-4° debemos sospechar la implicación del complejo superior (RS-OS) que con su intorsión están equilibrando esta torsión. La inciclotorsión ocurre con mayor frecuencia en el postoperatorio tras la retroinserción de los RInfs, cuando hay participación del complejo superior o después de la DO. La disminución de la depresión tras retroinserción de los RInfs favorece la hiperaccción de los músculos OS y RS creando un patrón A con inciclotorsión en la mirada hacia abajo. La D.O. modifica la posición del globo ocular en función de las paredes descomprimidas. En las cirugías de D.O. más intensas, se produce un desplazamiento de los músculos hacia los espacios descomprimidos medial e inferior, e induce una mayor ET e hipotropía y esta modificación también tiene un impacto en las acciones de los músculos oblicuos (17).

#### LA EXPLORACIÓN OCULOMOTORA EN EL PACIENTE CON O.T.

En el Hospital Clínico San Carlos de Madrid hay una unidad multidisciplinar de Enfermedad de Graves en el cual se combinan en el mismo día la exploración e indicación terapéutica simultáneos por parte de un endocrinólogo un orbitólogo y un experto en motilidad ocular.

Hay distintos protocolos y esquemas de exploración y clasificación ampliamente utilizados para evaluar la actividad y la gravedad de O.T.: clasificación VISA (visión, inflamación, estrabismo y apariencia), NOSPECS y las del Grupo Europeo de Orbitopatía de Graves (EUGOGO). Notros usamos una hoja para el registro de todos los datos basados en estas clasificaciones.

La exploración de la motilidad ocular y visión binocular incluyen anamnesis del estrabismo y evolución de la de la diplopía, evaluación de la posición compensadora de la cabeza, cover test prismado lejos y cerca, versiones oculares y ducciones. Anotamos el arqueamiento de cejas característico del esfuerzo de los ojos por fijar en PP contra la restricción del RInf. Se evalúa la torsión ocular mediante doble varilla de Maddox y OCT. Realizamos ducción pasiva si es necesario para evaluar la restricción de un determinado músculo.

En la misma hoja registramos el examen con la pantalla Weiss y el campo de no diplopía (18,19). Este último es muy útil para el seguimiento de los pacientes, especialmente cuando ambos ojos tienen restricciones marcadas donde pequeños cambios pueden no ser percibidos. En nuestro protocolo también agregamos la información sobre las pruebas de imágenes del paciente (fig. 4).

Las **pruebas de imagen** proporcionan información importante en pacientes con O.T. Hay pacientes sin orbitopatía aparente que presentan manifestaciones radiológicas musculares que no son tan evidentes en el examen de las versiones. Aunque aportan excelente información reservamos el TAC y la RM para el manejo de casos complejos, para el diagnóstico diferencial con otras entidades o previo a la cirugía.

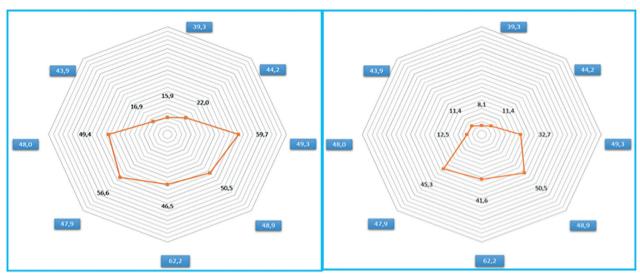


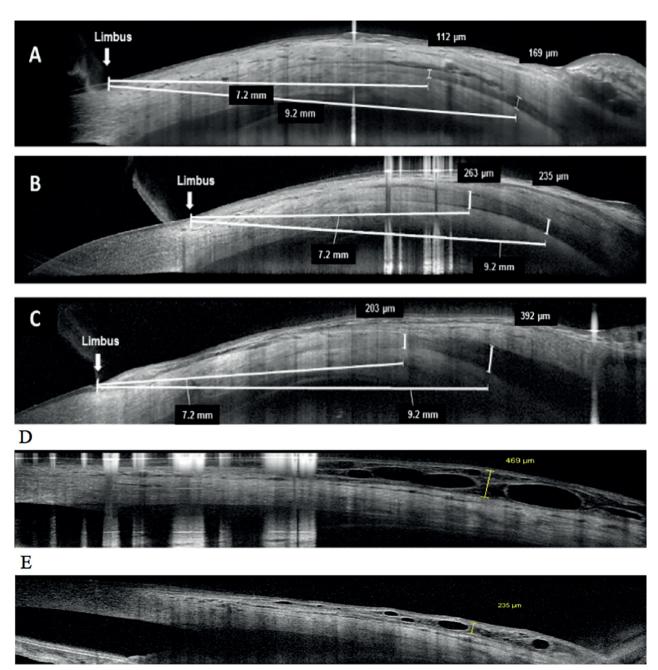
Figura 4. Campo de no diplopía en un paciente en el que las restricciones aumentaron, evaluadas con 6 meses de diferencia.

En algunos centros se utiliza la ecografía para el seguimiento inflamatorio. Se observan cambios de reflectibilidad y engrosamiento muscular, pero se necesita un personal experimentado para interpretar el resultado (20,21). La OCT nos permite analizar con alta calidad la parte anterior de los músculos extraoculares y al ser una técnica a disposición del oftalmólogo nos permite seguir la evolución inflamatoria, así como la respuesta a diversos tipos de tratamientos esteroideos o inmunomoduladores (22,23) (fig. 5). El TAC es la prueba de imagen de elección previa a la D.O. para analizar las paredes, así como su remodelación. La resonancia magnética además de no radiar es una técnica más útil para la evaluación de la afectación muscular de todos los músculos tanto por el máximo grosor como por su forma; nos informa si todavía hay inflamación y ayuda a complementar el diagnóstico que hacemos con el examen de la motilidad. Podemos analizar la implicación de cada músculo en ambas órbitas, su antagonista y los músculos del yugo para evitar la hipercorrección quirúrgica. Hay muchos estudios sobre el aumento del diámetro y área muscular y su implicación en los distintos tipos de estrabismo. También nos proporciona información sobre la posición muscular después de la D.O., así como la situación del nervio óptico y la posible compresión apical. En T1 con supresión grasa

podemos ver la actividad muscular de manera hiperreflectiva mientras que la grasa orbitaria se ve oscura. Es más visible en T2, donde la grasa se ve brillante y el músculo oscuro (24). Las secuencias de saturación grasa (STIR) son útiles para detectar un proceso inflamatorio activo en los músculos. La nueva tecnología en materia de resonancia nos aporta cada vez más nuevos detalles de la afectación muscular en estos pacientes.

Existen varias técnicas para evaluar la cicloposición ocular siendo la más estandarizada la medición con la doble varilla Maddox. La pantalla de Harms y el sinoptómetro pueden cuantificarla con gran precisión. La torsión puede ser muy variable de una exploración a otra y de posición primaria, arriba y abajo por lo que hay que repetirla y evaluarla en distintas posiciones de mirada y considerar a la hora de explorar al paciente en PP, si éste tiene la cabeza bien posicionada y no tiene la cabeza con el mentón elevado para compensar la tensión de los Rinfs o lo contrario y está haciendo un esfuerzo excesivo para mirar en PP.

Muchas veces los pacientes levantan el mentón ya sea porque la desviación es menor o desaparece en la mirada hacia abajo o porque la tensión de los RInfs se reduce en esa posición. Es recomendable evaluar este **tortícolis** en monocular. Si el paciente eleva el mentón fijando



**Figura 5.** Mediciones del grosor del músculo recto medial y respuesta al tocilizumab. Grosor del recto medial medido a 7,2 y 9,2 mm del limbo mediante tomografía de coherencia óptica en un control sano (A), en un paciente inactivo (B) y en un paciente con OT activa (C). (D) Quemosis antes y después del tratamiento con tocilizumab (D, E) (22,23).

con cada ojo en monocular es un signo de fibrosis severa en ambos ojos y sugiere retroinsertar de manera bilateral simétrica o asimétrica los rectos inferiores dependiendo de la magnitud de la desviación en PP y de la ducción pasiva de cada recto inferior, mientras que si mejora el tortícolis al tapar el ojo más bajo puede me-

jorar con cirugía unilateral (25). Cuando la desviación se reduce a 0 en infraversión en bueno mantenerles un periodo pequeño de **adaptación con prismas** para ver realmente cuanta desviación vertical aguantan en infraversión antes de la inversión vertical en el caso de una cirugía de rectos inferiores.

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El estrabismo tiroideo debe diferenciarse de otros estrabismos adquiridos del adulto, incluidas las inflamaciones orbitarias agudas, las parálisis oculomotoras y la Miastenia Gravis. La fibrosis leve del RInf sin actividad aparente puede parecerse a una paresia del IV nervio contralateral. En fase de actividad, especialmente cuando el paciente es eutiroideo debe diferenciarse de la miositis y el pseudotumor inflamatorio. Otros cuadros para considerar son la infiltración muscular tumoral, el hemangioma cavernoso, metástasis, la oftalmoplejía crónica progresiva externa, la parálisis supranuclear progresiva, el «sagging eye syndrome» y el estrabismo restrictivo miópico.

La historia clínica, la presencia de ptosis, la ducción pasiva, las pruebas de laboratorio y de imagen ayudarán al diagnóstico. En ciertos casos, sin afectación sistémica el tipo de engrosamiento muscular es muy característico en la O.T. y con frecuencia durante la evolución se confirma el diagnóstico.

#### **TRATAMIENTO**

El tratamiento de estos pacientes consiste en controlar los niveles hormonales, la inflamación y la proptosis orbitaria, la diplopía, así como la retracción palpebral. Es importante que el paciente deje de fumar. Los pacientes fumadores con O.T. tienen el doble de probabilidades de precisar cirugía de estrabismo. Se ha relacionado una mejor evolución de la orbitopatía en pacientes tratados con estatinas (26). Las formas leves se tratan con lubricantes oculares y con selenio. En formas moderadas o severas se utiliza tratamiento sistémico con esteroides, radioterapia, rituximab, tocilizumab y en los últimos años el teprotumumab, han demostrado ser eficaces para mejorar el aumento de volumen de la grasa orbitaria, el engrosamiento muscular, las restricciones oculares y la diplopía (27-29).

El tratamiento de la diplopía es complejo, debido a la naturaleza dinámica y progresiva de la enfermedad, la participación de múltiples músculos, el diferente comportamiento de los músculos fibróticos y el hecho de que requiera estabilidad antes de la cirugía. Esta estabilidad con frecuencia ocurre entre los 18 meses y los 3 años posteriores al inicio del proceso. El manejo se vuelve aún más complicado cuando la O.T. se asocia con la miastenia ocular.

En fases iniciales, cuando la diplopía aparece repentinamente, el paciente recurre a veces a la oclusión al menos para ciertas actividades. Cuando la desviación es pequeña y estable se puede usar prismas. Los prismas también se utilizan en el período postoperatorio para compensar la desviación residual en alguna posición de la mirada o para reducir el tortícolis. Se pueden llevar prismas integrados en las gafas cuando la potencia es de hasta 10-14 dioptrías verticales y 16-18 horizontales, a partir de esta cantidad se suelen colocar prismas tipo fresnell, pero reducen la visión e inducen problemas de difractivos. Si la desviación es horizontal y vertical, se puede colocar un prisma oblicuo. Cuando se necesita un prisma vertical, el paciente lo tolera mejor cuando se coloca en el ojo con hipotropía o en el ojo que tiene una visión más baja. Si la desviación es muy incomitante, pueden requerir diferentes prismas para mirar en posición primaria y para la lectura; podemos colocar un segmento para colocar el prisma solo en una posición de la mirada. Hay pacientes que finalmente no logran fusionar cómodamente y cierran o se tapan un ojo para algunas actividades.

La **toxina botulínica** (T.B.) se utilizó inicialmente en la fase aguda de la enfermedad para disminuir la contractura. Sin embargo, hay pacientes con desviaciones de larga evolución o casos de descompensaciones recientes tras D.O. que también pueden responder al uso de la T.B. Se observó que se eliminó la diplopía entre el 15 y el 33% de los casos (30), siendo más eficaz en ET, en pacientes con desviaciones de hasta 20 DP y reciente inicio de la enfermedad, y en el resto de los pacientes se redujo la desviación, lo que hace requerir menos magnitud de cirugía. La dosis recomendada de T.B. es superior a la utilizada en el tratamiento del estrabismo no restrictivo, recomendándose utilizar entre 5

– 15 y hasta 50 Unidades de Botox<sup>®</sup> (31-34). También se sugiere reinyectar T.B. para obtener un efecto aditivo en función del engrosamiento muscular. La toxina botulínica también puede ser útil para las desviaciones residuales a la cirugía (35).

La cirugía se realiza siguiendo unos criterios (36):

- 1. El paciente debe estar estable desde el punto de vista hormonal.
- 2. Debe estar inactivo en cuanto a la inflamación orbitaria; además, la desviación debe estar estable durante un período de al menos 6 meses; excepcionalmente en pacientes con un O.T. inactiva este período puede reducirse.
- 3. Se seguirá el siguiente orden quirúrgico: primero se deberá realizar la descompresión orbitaria si está indicada ya que ésta puede modificar la desviación ocular; en segundo lugar, se realizará cirugía de estrabismo y finalmente cirugía de los párpados ya que la posición de los párpados se puede modificar especialmente después de la retroinserción del RInf. Sin embargo, existen referencias de pacientes operados en fase activa con buenos resultados (37).

Con frecuencia la cirugía no resuelve todas las restricciones en los movimientos de versión. El objetivo de la cirugía será corregir la diplopía principalmente en la posición primaria de la mirada y la mirada hacia abajo. También mejorará el dolor secundario a las rotaciones oculares. Es necesario advertir al paciente que es común necesitar más de una cirugía, especialmente en los casos más severos o tener que usar prismas para corregir defectos residuales. En un estudio realizado por Mills (38), el 50% de los pacientes requirió más de una cirugía, especialmente cuando el seguimiento se prolonga en el tiempo ya que las hipercorrecciones pueden ocurrir a largo plazo (39).

Hay algunas ideas básicas en la cirugía de estrabismo tiroideo:

1. Se realizan principalmente **retroinsercio- nes** musculares para mejorar las restricciones.
Tratamos de evitar **las resecciones musculares**de los músculos fibróticos ya que pueden crear restricciones, reducir el campo de visión binocular o agravar la inflamación; sin embargo, a

veces debemos hacer resecciones para tratar desviaciones residuales y cuando se practican son de pequeña cantidad.

- 2. El grado de fibrosis de distintos músculos es muy variado, y aunque existen tablas de dosis-respuesta específicas para O.T., los músculos van a responder de manera diversa según el grado de fibrosis que tengan y se considera la posición de reposo del músculo (40,41); por ello es importante la experiencia del cirujano en estos casos (42).
- 3. Es necesario prever la posibilidad de una hipercorrección postoperatoria, especialmente en el componente vertical cuando los músculos antagonistas y yunta también están afectados. Cuando se realiza una retroinserción del RInf se planifica con un margen de hipocorrección en el posoperatorio inmediato. El objetivo de la cirugía es dejar las rotaciones lo más simétricas posible en ambos ojos al final de la cirugía.
- 4. Cuando se debilita un músculo vertical puede influir en el componente horizontal y viceversa, por lo que debe realizase un análisis secuencial de las ducciones pasivas tras la desinserción de cada músculo.
- 5. Cuando la retroinserción muscular es de gran magnitud, el músculo pierde el arco de contacto con la esclerótica, especialmente el músculo RInf. Para disminuir este efecto, es conveniente utilizar un explante de tutopatch o esclerótica liofilizada (43,44).
- 6. Los pacientes pueden tener la conjuntiva retráctil y ser parte de la restricción. Debe repetirse la ducción pasiva después del cierre conjuntival y, a menudo, debe retroinsertarse la conjuntiva (45,46). La retroinserción de la conjuntiva-tenon se asocia con un mayor efecto sobre la corrección de la desviación en la posición primaria y la mejoría en las rotaciones oculares (47).
- 7. Para evitar hipercorrecciones, es recomendable utilizar suturas no reabsorbibles, aunque estas se asocian con un mayor riesgo de infección y extrusión.
- 8. Existe una controversia sobre el uso de la sutura ajustable en estos pacientes ya que por un lado permite ajustar la desviación en el postoperatorio, pero por otro lado se asocia con un ma-

yor riesgo de sobrecorrección sobre todo cuando se realiza en el RInf. Spielman (1999) y Kushner (2004) aconsejaron el uso de suturas semiajustables para disminuir este riesgo. En nuestro centro se realiza una cantidad importante de cirugía en pacientes con OT con anestesia tópica con ajuste intraoperatorio con lo que nos permite hacer un análisis secuencial del paciente y dejar al finalizar la cirugía una sutura permanente (48-50).

## TRATAMIENTO DEL ESTRABISMO HORIZONTAL

El tipo más común de estrabismo horizontal en la orbitopatía tiroidea es la ET con limitación de abducción debido a fibrosis de los RM y que puede ocurrir en grado muy diferente en cada ojo. Los RL suelen verse afectados con menor intensidad. Cuando la desviación se manifiesta como una XT debemos pensar en un MG o en casos de ausencia de retracción palpebral junto con ptosis variable, aunque la ptosis en O.T. con MG a menudo no es intensa. La ptosis en pacientes con O.T. también puede deberse a inflamación, paresia del III nervio y otras miopatías asociadas.

En el caso de la ET se realizará retroinserción de uno o dos RMs en función de las restricciones en cada ojo y de la magnitud de la desviación. Intentamos dejar las ducciones lo más simétricas posible. Para la dosificación nos basamos en la posición de reposo del músculo combinándola con las tablas de dosis-respuesta. El efecto dosis respuesta de la retroinserción del RM en PP varía en la literatura. La retroinserción unilateral del RM corrige de 2 a 3,5 PD / por mm, y de 2,5 a 3,62 PD/mm si se hace bilateral (7,40,51). La dosis estándar de retroinserción utilizada para el estrabismo comitante tiende a hipocorregir la desviación en pacientes con O.T. Retroinserciones pequeñas tienen un efecto menor que en el estrabismo comitante, mientras que las retroinserciones grandes aumentan progresivamente el efecto por mm. La dosis-respuesta quirúrgica es significativamente mayor en los pacientes con desviaciones ≥25 DP en comparación con los pacientes con desviación <25 PD (51). Cuando se asocia a una retroinserción del RM una retroinserción del RInf esta última potencia el efecto corrector horizontal. En pacientes descomprimidos el efecto por mm de la retroinserción del RM es menor que cuando no están descomprimidos (40).

Las retroinserciones a partir de 6-7 mm suelen inducir una limitación de la aducción. Cuando se necesita una retroinserción mayor, preferimos usar el alargamiento muscular con tutopatch<sup>®</sup> o esclerótica liofilizada (43,44). Se suele evitar hacer resecciones musculares como primera cirugía, pero puede ser la mejor opción el plegamiento o la resección para las desviaciones residuales. Se vigilará el engrosamiento del RL previo a la cirugía y se harán resecciones de pequeña magnitud (52,53)

En caso de grandes desviaciones en los que se hacen retroinserciones máximas, se puede inyectar T.B. simultáneamente durante la cirugía o después durante el postoperatorio para controlar la esotropía residual.

Tras la cirugía de retroinserción de RM se puede afectar la convergencia e interferir en la lectura y los pacientes pueden necesitar prismas para la lectura.

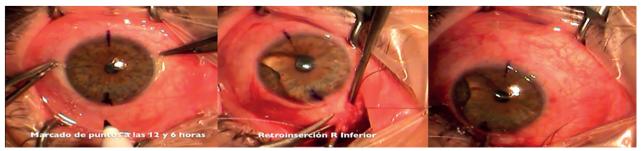
## TRATAMIENTO DEL ESTRABISMO VERTICAL

El tipo más común de estrabismo vertical en O.T. es la hipotropía con limitación de elevación debido a la fibrosis del recto inferior y que puede estar afectado de manera diferente en ambos ojos. Otros músculos verticales pueden verse afectados simultáneamente, lo que puede conducir a muchos tipos diferentes de desviación. El paciente puede tener diplopía en todos los campos de la mirada, pero un caso típico es la presencia de diplopía en posición primaria que aumenta en la mirada hacia arriba y se reduce en la mirada hacia abajo. Algunos pacientes se presentan con una posición compensadora de la cabeza con el mentón elevado para evitar la diplopía en la PP.

Algunos aspectos importantes para operar desviaciones verticales son:

- 1. La evaluación de la motilidad preoperatoria debe ser bastante minuciosa. Se necesita tener un especial cuidado al observar las ducciones y la torsión ocular para interpretar la afectación de cada músculo. La coordimetria, las ducciones pasivas y la resonancia magnética enriquecen el examen preoperatorio. La evaluación por etapas intraoperatorias después de cada retroinserción muscular y los cambios en la torsión intraoperatoria marcados con puntos azules en el limbo son muy útiles para tomar decisiones intraoperatorias (54) (fig. 6). En pacientes operados con anestesia tópica, la torsión también se puede evaluar subjetivamente durante la cirugía utilizando la varilla Maddox.
- 2. Se debe tener especial cuidado para considerar la fibrosis de los 4 músculos verticales en ambas órbitas para evitar hipercorrecciones. Esto puede suceder al reducir la tensión del musculo fibrótico si el músculo antagonista o el músculo yunta contralateral también tiene fibrosis. Se programa una pequeña hipocorrección quirúrgica intraoperatoria que pueda reducir el riesgo de hipercorrección, especialmente después de las retroinserciones de los RInfs. Los músculos oblicuos también pueden desempeñar un papel importante en las hipercorrecciones verticales (55).
- 3. El ángulo de la desviación debe medirse en la **posición primaria**, en la mirada hacia arriba y hacia abajo para decidir el músculo o músculos a operar. El campo de no diplopía en pacientes restrictivos aporta gran información. En un paciente con torticolis mentón elevado, se evaluará si persiste el torticolis con la oclusión del ojo hipotrópico; si persiste sugiere fibrosis

- importante de AO e indica la necesidad de una retroinserción bilateral de los rectos inferiores.
- 4. En caso de que la hipotropía sea similar en PP hacia arriba y hacia abajo, se realiza una retroinserción unilateral del Rinf. Si la desviación es grande se puede reducir la magnitud de la retroinserción del Rinf y se asocia una retroinserción del RS en el ojo contralateral especialmente si se conserva la elevación en el ojo hipertrópico (56).
- 5. Cuando se reduce la desviación en la mirada hacia abajo, se debe considerar la una retroinserción bilateral de los R infs y dependiendo de la contractura del RS contralateral se propone retroinserciones asimétricas de los Rinfs o retroinserciones del RInf del ojo hipotrópico de menor cantidad y una retroinserción SR del ojo hiportrópico.
- 6. Para cuantificar la magnitud de la retroinserción nos basamos tablas de dosis respuesta y en la posición libre de tensión de los rectos. El efecto de la retroinserción del Rinf es de 3,25 a 4,9 PD/mm, siendo de mayor efecto a mayor retroinserción muscular. A partir de una retroinserción en 6-7 mm, tendemos a utilizar explantes para elongar el músculo y no perder el arco de contacto.
- 7. Para evitar la hipercorrección evitamos utilizar suturas ajustables en el recto inferior. Operamos bajo anestesia tópica si es posible y colocamos un punto central de una sutura no reabsorbible.
- 8. La retroinserción del recto inferior si es grande y bilateral con frecuencia induce un patrón en A con exotropia en la mirada abajo. Para evitarlo se propuso transponer los Rinfs nasal-



**Figura 6.** Movimiento de Inciclorrotación ocular tras el retroceso del RInf evaluado con puntos azules en el limbo. A. Preoperatorio B Al traccionar del IR con el gancho podemos ver una gran exciclorotación del ojo C Tras la desinserción del músculo Rinf se produce una marcada inciclorrotación.

mente a partir de retroinserciones mayores de 4 mm, pero la transposición nasal de los Rinfs aumenta la tendencia a la inciclotorsión. Este movimiento de inciclotorsión es mayor en pacientes con O.T. que en casos no restrictivos (57-58). Si un paciente preoperatoriamente tiene menos exciclotorsión de la esperada proporcional al grado de fibrosis de los RInf, o hay un inciclorrotación importante al liberar el Rinf (ejemplo el marcado de los puntos en el limbo, fig. 6) se debe evitar la transposición nasal. Durante la cirugía es útil hacer secuencialmente ducciones pasivas, decidiendo intraoperatoriamente si es necesario añadir cirugía del OS o del RS.

- 9. Cuando hay fibrosis del RS el paciente presenta una desviación vertical que aumenta en la mirada hacia abajo. Se debe evaluar la ducción del complejo superior (RS y OS) y la torsión ocular (inciclotorsión). El efecto de la dosis por milímetro de retroinserción SR se estima que es de 2,8 a 3 PD/ mm (40).
- 10. Se debe prevenir a los pacientes de que con frecuencia la recuperación no es completa, que el objetivo principal de la cirugía es eliminar la diplopía en posición primaria y la mirada hacia abajo, y que puedan necesitar prismas postoperatorios para evitar la diplopía.
- 11. Las desviaciones residuales deben evaluarse como un nuevo caso considerando la fibrosis de todos los músculos. Ante una desviación vertical residual a la retroinserción de rectos inferiores, si hay fibrosis del RS contralateral se retroinsertará éste y sino se puede recurrir a resecciones de SR ipsilateral en el caso de que tampoco este fibrosado (59).
- 12. En caso de una hipercorrección tras la retroinserción del recto inferior, el avance del RInf suele tener peor pronostico que una retroinserción de SR ipsilateral o retroinserción RInf contralateral o de ambas. En caso de menores desviaciones en la PP y pequeña limitación del ojo contralateral hemos practicado retroinserciones temporales parciales con buenos resultados y sin hipercorrección un año después de la operación.
- 13. Se interviene también el músculo oblicuo inferior para controlar la torsión ocular en el estrabismo tiroideo. Se puede retroinsertar el

OI en pacientes con exciclotorsión marcada y pequeñas desviaciones verticales, obteniéndose un efecto de 0,5°/mm. También se ha utilizado para corregir hipercorrecciones (40) o para el manejo de la inciclotorsión sintomática mediante la transposición lateral del OI (60).

## TRATAMIENTO DE LA ENDOTROPÍA E HIPOTROPÍA

En casos de gran desviación vertical y horizontal necesitamos con frecuencia combinar retroinserciones del RM y R Inf. La respuesta por mm de la cirugía combinada tiene un efecto mayor (2,2°/mm de la retroinserción del recto inferior y 1,8°/mm de la retroinserción del recto medial) (61). La retroinserción del R Inf. tiene un efecto horizontal, al igual que la retroinserción del RM puede influir en el componente vertical, especialmente si los vientres del los RM se desplazaron inferomedialmente tras la D.O. Por ello debemos planificar una hipocorrección postoperatoria cuando se planifican ambos procedimientos (fig. 7) Durante la cirugía comenzamos con la retroinserción del componente más marcado. Es muy útil la exploración secuencial durante la cirugía, la anestesia tópica que nos permita revaluar al paciente por pasos, o la cirugía por etapas.

## TRATAMIENTO DEL PATRÓN A E INCICLOTORSIÓN

A menudo se observa un patrón en A y una inciclotorsión tras las retroinserción de los rectos inferiores, especialmente si los músculos se transponen nasalmente y el paciente no tiene una gran exciclotorsión antes de la cirugía. La transposición nasal de los RInfs puede mejorar el patrón A, pero aumenta la inciclotorsión que ya se reduce con la retroinserción del RInf y puede aumentar debido a la hiperacción del OS. La infraposición de los RM y el descenso del OS tras la D.O. también inducen inciclotorsión. En casos de desviación horizontal o vertical muy grande puede ser difícil evaluar de manera



**Figura 7.** Paciente en el que se produce una progresiva modificación postoperatoria después de la recesión combinada del RM y RInf en un paciente con OT. En la primera columna el paciente tenía un ET de 30 DP y una hipotropía OI de 35 PD. 2.ª columna a los 3 días de la cirugía de retroinserción del RM Y RInf OI. Se planificó con un margen residual de desviación para preveer una posible deriva postoperatoria. Tercera columna al mes. 4 columna a los 9 meses de la cirugía.

prequirúrgica la torsión ocular y las hiperacciones de algunos músculos. Durante la cirugía es de gran utilidad la colocación en puntos azules límbicos para observar los cambios de intorsión tras la retroinserción del Rinf o de otros músculos. También debemos hacer ducciones pasivas de los 4 músculos verticales y oblicuos y dejar si es preciso los Osups con una sutura ajustable para un ajuste posterior (54-55).

La cirugía en casos de Patrón A e Inciclotorsión debe evaluarse como un paciente nuevo. El avance de la RInf puede ser muy complicado si la magnitud de la retroinserción es grande, ya que la nueva inserción es difícil de diseccionar y la cirugía es bastante impredecible. Dependiendo de la desviación residual en PP, las limitaciones en las versiones, la torsión ocular y las ducciones pasivas se pueden proponer diferentes cirugías como retroinserción o tenectomía posterior de los Osups, la retroinserción del RS asociada a transposición horizontal y transposición lateral anterior del OI para inducir inciclotorsión.

#### COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA

Se pueden producir **hiperecorrecciones** en los primeros días tras la cirugía, lentamente en

el primer mes postoperatorio cuando se absorben las suturas o pueden aparecer meses o años después, debido a contractura de antagonista que se ponen de manifiesto cuando se libera la tensión del músculo (62). A veces tardan tiempo en referir diplopía por ir desarrollando amplitudes de fusión vertical de manera progresiva. Las hipercorrecciones horizontales son menos frecuentes y más fáciles de manejar. La hipercorrección vertical puede deberse a un deslizamiento del Rinf o al estiramiento de la nueva inserción lo que pone en controversia el uso de las suturas ajustables. Nosotros colocamos una sutura no absorbible central en el Rinf para evitar deslizarse lo más posible. Pero en muchos casos se comprueba que el Rinf no estaba deslizado y hay otros factores como la disminución de la funcionalidad y de la pérdida del arco de contacto del Rinf en grandes retroinserciones. El ligamento de Lockwood tira del Rinf y puede disminuir su funcionalidad (63). Se recomienda el uso de elongación muscular con explantes cuando se hacen grandes retroinserciones. Otro factor que creemos más importante en la hipercorrección es la contractura de los antagonistas y los músculos yunta contralateral. También la hipercorrección puede ser secundaria a la reactivación de la enfermedad o al hecho de operar al paciente cuando todavía no esta estable. Re-



**Figura 8.** Retracción palpebral inferior tras la cirugía de Retroinserción de los rectos inferiores tratada con explantes esclerales.

cientemente, hemos tenido pacientes en los que la enfermedad SARS - COVID-19 o su vacuna ha reactivado la enfermedad tiroidea que estuvo estable durante años.

#### RETRACCIÓN DEL PÁRPADO INFERIOR

La retroinserción del RInf puede causar retracción del párpado inferior y es más intenso si la retroinserción es de más de 4 mm (fig. 8) A veces la retracción es leve en el postoperatorio temprano y se hace más evidente después de algunas semanas/ meses. Para prevenir esta complicación, es recomendable diseccionar el músculo y liberarlo del ligamento Lockwood y sus retractores, para avanzarlo, así como la tenon circundante. A pesar de estas medidas es una complicación frecuente y se puede resolver con un explante (64). La retracción del parpado superior también puede aumentar tras la retroinserción del RS debido a las conexiones entre el recto superior y el complejo del elevador en el párpado superior.

La cirugía en pacientes con músculos muy tensos es más complicada. Es una cirugía más sangrante, los músculos cuando están muy fibróticos pueden ser de difícil acceso para poderlos desinsertar. Si la tracción que ejecutamos con el gancho es intensa se puede producir una **fractura muscular** (síndrome Pull in two). Se debe prestar especial atención a la tracción que se realiza y se pueden usar ganchos musculares acanalados que facilitan la introducción de la sutura o bien la desinserción muscular (Ganchos de Kowal, Bishop o Wright).

Otras complicaciones que pueden aparecer son la isquemia del segmento anterior y la compresión apical, especialmente cuando se retroinsertan 2 músculos adyacentes muy gruesos (ej. RM y Rinf), el aumento de la proptosis tras de la liberación de los músculos fibróticos y también se han publicado cambios refractivos.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Bartley GB, Fatourechi V, Kadrmas EF, et al. Clinical features of Graves' ophthalmopathy in an incidence cohort. Am J Ophthalmol. 1996; 121(3): 284e290.
- 2. Rundle FF. Management of exophthalmos and related ocular changes in Graves' disease. Metabolism. 1957;6(1):36e48.
- 3. Jang SY, Shin DY, Lee EJ et al. Relevance of TSH-receptor antibody levels in predicting disease course in Graves' orbitopathy: comparison of the third generation TBII assay and Mc4-TSI bioassay. Eye (Lond). 2013 Aug;27(8):964-71.
- 4. Seo S, Sanchez Robledo M. Usefulness of TSH receptor antibodies as biomarkers for Graves' ophthalmopathy: a systematic review. Endocrinol Invest. 2018 Dec;41(12):1457-1468.
- Song RH, Yao QM et al. Thyroid disorders in patients with myasthenia gravis: A systematic review and meta-analysis. Autoinmun Rev. 2019 Oct;18(10):102368.
- Uddin JM, Rubistein T Hamez-Azzam S. Phenotypes of Thyroid Eye Disease Ophthalmic Plast Reconstr Surg. Jul/Aug 2018;34(4S Suppl 1):S28-S33.
- 7. Jellema HM, Braaksma-Besselink Y, Limpens J et al. Proposal of success criteria for strabismus surgery in patients with Graves' orbitopathy based on a systematic literature review. Acta Ophthalmol. 2015 Nov;93(7):601-9.
- 8. Schotthoefer EO, Wallace DK. Strabismus associated with thyroid eye disease. Curr Opin Ophthalmol 2007;18:361-5.
- 9. Del Porto L, Hinds AM, Raoof N et al. Superior oblique enlargement in thyroid eye disease. 2019 Oct;23(5):252.e1-252.e4.
- 10. Aomatsu K, Kusaka S. Isolated Superior Oblique Muscle Swelling Causing Acute Vertical Strabismus in Graves' Disease. Case Rep Ophthalmol Med. 2020 Nov 1;2020:8829655.

- Alarcon M, Nieves M, Gomez de Liaño R. Correlation of Diplopia and Quality of Life in Patients with Graves Orbithopathy. Advances in Strabismus. ISA Meeting 2018. Ed Gomez de Liaño R. Madrid. 2019 ISBN: 978-84-09-09908-5. Q: 207-210.
- 12. Lee JKS, Hsieh Y et al The impact of orbital bony or fat decompression on the outcome of strabismus surgery in patients with Graves' ophthalmopathy J Formos Med Assoc. 2019 Jan;118(1 Pt 3):387-394.
- 13. Jefferis JM, Jones RK, et al. Orbital decompression for thyroid eye disease: methods, outcomes, and complications. Eye (Lond) 2018 Mar; 32(3): 626–636.
- 14. Wu Ch Y, Kahana A. Geriatric patients are predisposed to strabismus following thyroid-related orbital decompression surgery: A multivariate analysis. Orbit. 2017 Apr;36(2):95-101.
- 15. Zloto O, Ben Simon G, et al. Association of orbital decompression and the characteristics of subsequent strabismus surgery in thyroid eye disease. Orbit. 2017 Apr;36(2):95-101.
- Kuscher BJ. Torsional diplopia after transantral orbital decompression and extraocular muscle surgery associated with Graves' orbitopathy. Am J Ophthalmol 1992; 114: 239- 240.
- 17. Garrity JA, Saggau DD., et al. Torsional diplopia after trans- antral orbital decompression and extraocular muscle surgery associated with Graves' orbitopathy. Am J Ophthalmol 1992; 113: 363-373.
- 18. The 2016 European Thyroid Association/European Group on Graves' Orbitopathy Guidelines for the Management of Graves' Orbitopathy. Eur Thyroid J 2016 Tue; 5(1). 9-26.
- Alarcón, M; Nieves, M; De Pablo, L; Niño, C; Fernandez Vigo, J; Gomez De Liaño, R.Correlation of Diplopia and Quality of Life in Patients with Graves Orbithopathy Advances in Strabismus. 13th Meeting of the International Strabismological Association. Madrid, Spain 2018. 209-2012.
- Lennerstrand G, Tiam S, Isberg B, Landau Högbeck I, Bolzani R, Tallstedt L, et al. Magnetic resonance imaging and ultrasound measurements of extraocular muscles in thyroid-associated ophthalmopathy at different stages of the disease. Acta Ophthalmol Scand. 2007;85:192-201.
- 21. Kahaly GJ. Imaging in thyroid-associated orbitopathy. Eur J Endocrinol. 2001;145(2):107–18.
- 22. De Pablo Gomez-de-Liaño L, Fernandez Vigo JI et al Optical Coherence Tomography Thickness Measurements of the Extraocular Rectus Muscle Tendons in Graves' Ophthalmopathy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2018 Nov 19;55(6):356-362.
- 23. De-Pablo-Gómez-de-Liaño L, Fernández-Vigo JI, Merino-Menéndez S, Duque-Muñoz M, Gómez-de-Liaño R. Correlation Between Optical Coherence Tomography and Magnetic Resonance Imaging of Rectus Muscle Thickness Measurements in Graves' Ophthalmopathy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2019 Sep 1;56(5):319-326.

- Siakallis, Loizos C. M.D., M.Res., M.Sc.\*; Uddin, Jimmy M. M.D., F.R.C.Opth.†; Miszkiel, Katherine A. M.R.C.P., F.R.C.R\*,† Imaging Investigation of Thyroid Eye Disease, Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery: July/August 2018 - Volume 34 - Issue 4S - p S41-S51.
- 25. Dagi L. Understanding and managing vertical strabismus from thyroid eye disease. Journal of AAPOS 2018. 22 (4) 252-255.
- Reynolds AL, Del Monte MA, Archer SM. The effect of oral statin therapy on strabismus in patients with thyroid eye disease. J AAPOS. 2018 Oct;22(5):340-343.
- 27. Rajendram R, Bunce C, Adams GG, Dayan CM,Rose GE. Smoking and strabismus surgery in patients with thyroid eye disease. Ophthalmology 2011; 118(12): 2493–2497
- 28. Perez Moreiras JV, GomezReino JJ, et al. Efficacy of tocilizumab in patients with moderate to severe corticosteroid resistant graves orbitopathy: a randomized clinical trial. Am J Ophthalmol. 2018; Nov;195:181-190.
- 29. Jain AP, Gellada N, Ugradar S et al Teprotumumab reduces extraocular muscle and orbital fat volume in thyroid eye disease Br J Ophthalmol 2020Nov 10;bjophthalmol-2020-317806.
- 30. Dunn WJ, Arnold AC, O'Connor PS Botulinum toxin for the treatment of dysthyroid ocular myopathy. Ophthalmology 1986; 93: 470–475.
- 31. Gair EJ, Lee JP, Khoo BK, Maurino V What is the role of botulinum toxin in the treatment of dysthyroid strabismus? J AAPOS 1999; 3:272–274.
- Lyons CJ, Vickers SF, Lee JP. Botulinum Toxin Therapy in Dysthyroid Strabismus. Eye. 1990;4:538– 40
- Granet DB, Hodgson N et all. Chemodenervation of extraocular muscles with botulinum toxin in thyroid eye disease. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2016 May;254(5):999-1003.
- 34. Moguel-Ancheita S, Valdés-Barrena A, Rodríguez-Rivera R. Effect of different doses of botulinum to-xin on extraocular muscles of new zealand rabbits. Strabological Act. 2014: 1: 39-46.
- Akbari MR, Ameri A, Keshtkar Jaafari AR, Mirmohammadsadeghi A. Botulinum toxin injection for restrictive myopathy of thyroid-associated orbitopathy: Success rate and predictive factors. J AAPOS 2016;20:126-300.
- 36. Lee YH, Oh SY, Hwang JM. Is 6 months of stable angle of strabismus enough to perform surgery in patientswith strabismus related to thyroid ophthalmopathy? Br J Ophthalmol 2010; 94(7): 955–956.
- 37. Coats DK, Paysse EA et al Early strabismus surgery for thyroid ophthalmopathy. Ophthalmology 1999 Feb:106(2):324-9.
- 38. Mills M, Coats D, Donahue S, Wheeler D. Strabismus surgery for adults, a report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology. 2004;111:1255–61.

- Sprunger DT, Helveston EM. Progressive overcorrection after inferior rectus recession. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1993;30:145–8.
- 40. Eckstein A, Esser J, Oeverhaus M, Saeed P, Jellema HM. Surgical Treatment of Diplopia in Graves Orbitopathy Patients. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2018 Jul/Aug;34(4S Suppl 1)
- 41. Dal Canto AJ, Crowe S, Perry JD, Traboulsi EI. Intraoperative relaxed muscle positioning technique for strabismus repair in thyroid eye disease. Ophthalmology. 2006 Dec;113(12):2324-30.
- 42. Nicholson BP, De Alba M, Perry JD, Traboulsi EI. Efficacy of the intraoperative relaxed muscle positioning technique in thyroid eye disease and analysis of cases requiring reoperation. J AAPOS. 2011 Aug;15(4):321-5.
- Esser J Schittkowski M, Eckstein A. Endokrine Orbitopathie: M.rectus-inferior-Sehnenverlängerung bei großen vertikalen Schielwinkeln, die nicht durch eine einfache Muskelrücklagerung korrigiert werden können Klin Monatsbl Augenheilkd 2011; 228: 880 886.
- 44. Thorisdottir RL, Blohme J Clinical evidence supporting the use of donor sclera as spacer material in complicated cases of strabismus surgery retrospective evaluation of surgical results in 117 patients with thyroid-associated ophthalmopathy or congenital strabismus. Acta Ophthalmol. 2019 Feb; 97(1):74-79.
- 45. Weldy E, Kerr NC. Lateral rectus muscle resection following maximal recession of the medial rectus muscle in thyroid eye disease. JAAPOS. 2017;21(4):291–294.
- Scofield-Kaplan SM, Dunbar K et al. Improvement in Both Primary and Eccentric Ocular Alignment After Thyroid Eye Disease-Strabismus Surgery With Tenon's Recession Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2018;34(4S Suppl 1):85-S89.
- 47. Scofield-Kaplan SM, Dunbar K et al. Improvement in Both Primary and Eccentric Ocular Alignment After Thyroid Eye Disease-Strabismus Surgery With Tenon's Recession Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2018 Jul/Aug;34(4S Suppl 1):S85-S89.
- 48. Kushner BJ. An evaluation of the semiadjustable suture strabismus surgical procedure. J AAPOS. 2004 Oct;8(5):481-7.
- 49. Kalpadakis P, Rudolph G, Boergen KP. Adjustment of eye muscle surgery dosage under drop anaesthesia in patients with Grave's orbitopathy]. Ophthalmologe 2002;99:941–5.
- Gomez de Liaño R. Topical Anesthesia in strabismus surgery. ESA Lecture. Transactions of the 38 th Meeting of the European Strabismological Association. Budapest.

- Akbari MR, Mirmohammadsadeghi A, Mahmoudzadeh R, Veisi A. Management of thyroid eye disease-related strabismus. J Curr Ophthalmol 2020;32:1-13.
- 52. Matlach J, Döllinger VKR et al. Ocular ductions after rectus muscle recession and resection in thyroid eye disease. Strabismus 2019 Sep;27(3):143-148
- 53. Kim EY, Roper-Hall G, Cross OA. Effectiveness of bilateral lateral rectus resection for residual esotropia in dysthyroid ophthalmopathy. Am J Ophthalmol. 2016;171:84–87.
- Holmes JM, Hatt SR, Leske DA. Intraoperative monitoring of torsion to prevent vertical deviations during augmented vertical rectus transposition surgery. J AAPOS. 2012;16(2):136e140.
- 55. Holmes JM, Hatt SR, Bradley EA. Identifying masked superior oblique involvement in thyroid eye disease to avoid postoperative A-pattern exotropia and intorsion. J AAPOS. 2012;16(3):280e285.
- 56. Schlüter S, Dekowksi D, Esser J et al. [Primäre und sekundäre Rücklagerung des M. rectus superior bei Endokriner Orbitopathie]. Z prakt Augenheilk 2015;36:236–241.
- 57. Sato M. Can we correct torsion with IR surgery? In Gomez de Liaño R. Advances in Strabismus. 13th Meeting of the International Strabismological Association. Madrid, Spain 2018. 44-47.
- Okamoto M., Kimura A., Masuda A., Mimura O. Surgical effects of nasal transposition of inferior rectus muscle - 135 cases of acquired superior oblique palsy. Clin Ophthalmol. 2015;9:691–695.
- Tacea F, Loane E, Grixti A et al Rectus Muscle Resection for Vertical Strabismus in Thyroid Eye Disease. Strabismus. 2018 Jun;26(2):71-76.
- Child CS, Mackenzie KA, Adams GW Inferior oblique advancement surgery for thyroid eye disease and orbital blowout fracture patients with symptomatic incyclotorsion. JAAPOS 2011; 16: E13.
- Eckstein A, Schulz S, Esser J. [Is combined surgical correction of horizontal and vertical squint of value in graves' ophthalmopathy?]. Klin Monbl Augenheilkd 2004:221:769–75
- 62. Sprunger DT, Helveston EM. Progressive overcorrection after inferior rectus recession. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1993;30:145–8.
- 63. Wright KW. Late overcorrection after inferior rectus recession. Ophthalmology 1996;103:1503–7.
- 64. Bernardini FP, Skippen B, Zambelli A et al. Simultaneous Aesthetic Eyelid Surgery and Orbital Decompression for Rehabilitation of Thyroid Eye Disease: The One-Stage Approach Aesthet Surg J. 2018 Sep 14;38(10):1052-1061.

## Artículo original

## Endotropía Asociada a la Edad: un diagnóstico sencillo de sencilla solución

Age-Related Distance Esotropia: a simple diagnosis with a simple solution

Iciar Irache<sup>1</sup>, Andrea Martín-Herrero<sup>2</sup>, Beatriz Castaño<sup>1</sup>, Vanesa Rivero<sup>1</sup>, Maria Casal<sup>1</sup>

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

#### Resumen

**Objetivo:** Analizar los resultados del tratamiento quirúrgico de esta entidad. **Método:** Estudio retrospectivo de los expedientes de 28 pacientes diagnosticados de ETAE entre 2013 y 2021. Se analizaron las características clínicas, intervalo entre la aparición de los síntomas y la consulta, y tipo y resultados del tratamiento. **Resultados:** La mediana de edad fue de 81 años (RQ 75-85) con un 53,6% de mujeres. El 46% del total fueron intervenidos, todos con reforzamiento de un recto lateral bajo anestesia local. En un 84,6% se eliminó la diplopía desde el día siguiente hasta al final del seguimiento, que fue de media 23±19,26 meses, operando un solo músculo, y en un 15% se consiguió con una segunda intervención. **Conclusiones:** La eliminación de la diplopía durante el seguimiento que se consigue en la práctica totalidad de estos pacientes con un reforzamiento de un solo recto lateral configuran al abordaje quirúrgico como una alternativa terapéutica de primera elección en la ETAE incluso en ángulos pequeños de desviación. Por ello, proponemos el reforzamiento del recto lateral como cirugía para los pacientes diagnosticados de esta enfermedad.

Palabras clave: Diplopía, endotropía asociada a la edad, recto lateral, resección, plegamiento.

#### Summary

**Objective:** To analyze the results of surgical treatment of this entity. **Method:** Retrospective study of the records of 28 patients diagnosed with ARDE between 2013 and 2021. Clinical characteristics, interval between symptoms onset and consultation, and type and results of treatment were analyzed. **Results:** The median age was 81 years (range 75-85) with 53.6% of women. 46% of the total were operated, all with reinforcement of a lateral rectus under local anesthesia. In 84.6% diplopia was eliminated from the next day until the end of follow-up, which was on average 23±19.26 months, operating a single muscle, and in 15% it was achieved with a second intervention. **Conclusions:** The elimination of the diplopia during follow-up that is achieved in almost all of these patients with

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Adjunta Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> Residente Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. España.

a reinforcement of a single lateral rectus configure the surgical approach as a therapeutic alternative in ARDE of first choice even at small angles of deviation. Therefore, we encourage to offer this solution to all patients who come to our consultation with this annoying pathology.

Keywords: Diplopia, age-related esotropia, lateral rectus, resection, plication.

#### INTRODUCCIÓN

La Endotropía Asociada a la Edad (ETAE) es una endotropía adquirida comitante sin limitaciones de la abducción que afecta a adultos por encima de 60 años. Fue descrita por primera vez en 2006 por Mittelman (1) denominándola Age-Related Distance Esotropia (ARDE).

El cuadro clínico comienza como una diplopía de lejos de inicio intermitente y curso subagudo. En la exploración aparece endotropía de pequeño ángulo de lejos con ortotropia de cerca y sin limitaciones en la abducción ni incomitancias laterales. Los signos involutivos de tejidos orbitarios y palpebrales se encuentran frecuentemente asociados.

La insuficiencia y la parálisis de la divergencia fue el mecanismo que durante años se utilizó para explicar este cuadro, aun cuando no había certeza de la existencia de un centro regulador de la divergencia. Estudios de imagen orbitaria con resonancia magnética como el de Demer (2) y el de Gómez de Liaño (3) muestran cambios degenerativos en el sistema de las poleas que estabilizan los músculos extraoculares en los pacientes con este cuadro clínico, por lo que actualmente la etiopatogenia se relaciona más con la involución de los tejidos orbitarios durante el proceso de envejecimiento. Estos cambios son máximos en las poleas que unen el recto superior al lateral, produciendo un descenso en la trayectoria de los rectos laterales que compromete su acción en la mirada de lejos explicando de esta forma la esodesviación, y esto unido a otros signos involutivos como ptosis aponeurótica, aumento de la profundidad del surco ciliar y palpebral superiores y elongación y desplazamiento del trayecto de los músculos extraoculares, configuran el denominado Sagging Eye Syndrome (4). Aunque estos cambios son máximos en pacientes con ETAE también

aparecen en el 12% de pacientes mayores de 60 años sin desviación (2).

Dada la edad de estos pacientes y los pequeños ángulos de la desviación, el tratamiento más usado ha sido la prescripción de prismas de base externa sobre el cristal de la gafa de lejos para evitar la diplopía, dejando la cirugía para desviaciones mayores de 10 dioptrías prismáticas (dp). No obstante, los problemas derivados del uso de prismas, los buenos y estables resultados quirúrgicos y la anestesia local, hacen que necesario replantear el abordaje terapéutico de esta entidad.

El propósito de este estudio retrospectivo es revisar los resultados de esta cirugía para valorar la idoneidad de realizarla como primera opción en estos pacientes incluso en desviaciones menores de 10 dp.

#### SUJETOS, MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo se ha desarrollado siguiendo los principios de la Declaración de Helsinki.

Se analizaron de forma retrospectiva todas las historias clínicas de los pacientes con diagnostico clínico de ETAE que acudieron al Hospital Universitario Infanta Leonor entre los años 2013 y 2021.

El diagnóstico de ETAE se realizó a través de los síntomas referidos por los pacientes y los hallazgos en la exploración. Se incluyeron con este diagnóstico a todos los pacientes mayores de 60 años que referían diplopía de lejos de comienzo subagudo. En la exploración presentaban una endotropía de lejos de pequeña desviación con ortotropía de cerca sin presentar limitaciones en la motilidad ocular ni incomitancias en las versiones horizontales. Se excluyeron los pacientes con cirugías de oculares previas, excepto los operados de catarata, o con condiciones

oculares o neurológicas que pudieran derivar en endotropía, como la miopía elevada, la oftalmopatía tiroidea, la parálisis de la divergencia u otras. A 4 pacientes se les realizó una resonancia magnética nuclear craneal y en ninguno de ellos se solicitó una exploración por el neurólogo.

Los siguientes datos fueron recogidos para su análisis posterior: edad, sexo, número de meses desde que aparecieron los síntomas hasta la consulta de estrabismo, cuantía del ángulo de desviación con prismas a 5 m en posición primaria y lateroversiones y ángulo de desviación a 33 cm. Se recogió también el tipo de tratamiento aplicado que fue por decisión del paciente: simple observación, prismas y cirugía. Dentro del grupo de pacientes operados se valoró la cuantía de la desviación de lejos y de cerca al día siguiente y al final del seguimiento. Se considero éxito quirúrgico a la desaparición de diplopía en todas las posiciones de mirada.

Todas las cirugías realizadas fueron un reforzamiento del recto lateral del ojo no dominante o en su caso el que el paciente eligiera, realizadas bajo anestesia subtenoniana.

El análisis estadístico se realizó mediante el programa informático SPSS. Se calculó la frecuencia de las variables cualitativas expresadas en porcentaje. En las variables cuantitativas se calculó la asimetría mediante el coeficiente de asimetría de Fisher, expresando las simétricas con la media aritmética y la desviación típica y las asimétricas con la mediana y el rango intercuartil.

#### RESULTADOS

Un total de 28 pacientes fueron incluidos en este estudio retrospectivo. La mediana de edad fue de 81 años (RQ 75-85), siendo en el grupo de los operados de 78 años. El porcentaje de mujeres fue de 53.6%, La mediana de los meses de intervalo entre la aparición de síntomas y la consulta fue de 12 (RQ 6-24).

La desviación media de lejos para todo el grupo de pacientes fue de 7,75±3,15 dp y de 8,46±1,45 dp para los 13 pacientes operados. La mediana para la desviación de cerca fue de 0

(RQ 0-3.5). En 5 de los 28 pacientes se asoció una desviación vertical de 2 dp.

Respecto a los diferentes tratamientos realizados se dividieron en 3 grupos: un grupo de observación sin tratamiento formado por 7 pacientes, la edad media en este grupo y el tiempo medio de solicitud de consulta fueron ligeramente superiores al total de la serie. El grupo de corrección prismática estaba formado por 8 pacientes. Se prescribieron prismas base externa sobre el cristal del ojo no-dominante o sobre el que el que el paciente eligiera.

El grupo quirúrgico fueron 13 pacientes (tabla 1). La desviación media de lejos antes de la cirugía fue de 8,46±1,45 dp y la mediana de desviación de cerca 0 (RQ 0-4). Los 13 fueron intervenidos con reforzamiento del recto lateral del ojo no-dominante o en su caso el que el paciente escogiera. En 11 de ellos se realizaron resecciones de 3-3,5 o 4 mm y en 2 pacientes plegamientos de 5 mm.

Respecto al resultado de la cirugía al día siguiente de la intervención fue de ortrotropia de lejos en todos los casos menos en el paciente 2 que presentó una endotropía residual de 4 dp que se mantuvo durante el seguimiento y que se corrigió con una resección del recto lateral contralateral de 3 mm. En 4 pacientes hubo una exotropia de cerca de 2-4 dp en el postoperatorio inmediato que evolucionó hacia la corrección.

Tras una media de seguimiento de 23±19,26 meses el 100% de los pacientes presentaron ortotropia de lejos y de cerca. En 11 pacientes (85%) esta eliminación de la diplopía se consiguió con la cirugía sobre un recto lateral y en 2 pacientes (15%) hubo que añadir posteriormente una resección del recto lateral contralateral, en el paciente 2 por presentar una hipocorrección precoz y en el paciente 11 por presentar una recidiva después del primer año de operado.

#### DISCUSIÓN

Esta entidad que fue descrita por primera vez en el año 2006 por Mittelman (1), es ya reconocida como la causa más frecuente de diplopía en los pacientes mayores de 60 años (5).

**Tabla 1.** Desviación antes de la cirugía, tipo de cirugía, desviación de lejos y de cerca al día siguiente, desviaciones de lejos y de cerca al final del seguimiento y meses de seguimiento

Pac.	Desv. lejos preq. (dp)	Cirugía	Desv. lejos 1 día (dp)	Desv. cerca 1 día (dp)	2.ª cirugía	Desv. lejos fin (dp)	Desv. cerca fin (dp)	Seguimiento (meses)
1	8	resec 5	0	0	0	0	0	1,5
2	10	pleg 5	4et	0	resec 3	0	0	52
3	8	resec 3,5	0	2xt	0	0	0	22
4	8	resec 3	0	0	0	0	0	28
5	8	resec 4	0	4xt	0	0	0	5
6	8	resec 4	0	0	0	0	0	27
7	6	pleg 5	0	2xt	0	0	0	5
8	10	resec 4	0	0	0	0	0	3
9	10	resec 4	0	0	0	0	0	1,5
10	8	resec 4	0	2xt	0	0	0	1,5
11	10	resec 4	0	0	resec 4	0	0	44
12	10	resec 4	0	0	0	0	0	46
13	6	resec 3	0	0	0	0	0	2
dp: di	dp: dioptrías; et: endotropía; xt: exotropía; resec: resección; pleg: plegamiento.							

El diagnóstico de esta entidad es clínico, basado en los síntomas referidos por el paciente y en los datos de la exploración en consulta. Hay varias características clínicas que son fundamentales en su diagnóstico: el curso intermitente e insidioso de aparición de la diplopía, la diplopía solo en visión de lejos sin variar con la lateralidad de la mirada y por último, desviaciones pequeñas, menores de 15dp. El comienzo de la diplopía es siempre insidioso, muchas veces intermitente y en ocasiones bien tolerado por parte de los pacientes. Esto hace que el intervalo entre el inicio de los síntomas y la primera consulta sea largo, en nuestra serie de 23 meses. También contribuye a esta demora diagnóstica el escaso conocimiento de esta entidad que existe entre los médicos no especialistas en estrabismo. La diplopía siempre es referida en las distancias lejanas sin afectación de la visión próxima. La cuantía de la desviación de lejos en nuestra serie es de 7,75±3,15 dp valores similares a la de Godts (6) y levemente menores a los de Gomez de Liaño (7) y Mittelman (1) con una media de 9,75±4,18 y de 9 dp respectivamente. Estas desviaciones menores pueden explicarse por la alta sospecha diagnóstica de esta entidad en los pacientes mayores con diplopía que acuden a nuestra consulta, que determina la detección de ángulos pequeños de desviación, 5 de los pacientes tenían ángulos menores o iguales a 4 dp. En la serie de Yadav (8) se encuentran desviaciones de 16 dp de media (8-25), es posible que en desviaciones mayores de 18-20 dp haya que replantearse el diagnóstico.

Si nos encontramos ante el cuadro descrito, la realización de una resonancia magnética orbitaria, prueba diagnóstica difícil de adquisición por motivos económicos y de sobrecarga asistencial, puede no ser necesaria, reservando esta prueba de imagen para los casos con dudas diagnósticas. En nuestra serie solo se realizaron 4 estudios de resonancia y en ninguno hubo cambio en el diagnóstico inicial. Otra situación en la que se podría recurrir a un estudio de imagen sería si el curso del cuadro clínico empeora de manera llamativa.

El curso de la enfermedad es estable, con leves aumentos de la desviación en el tiempo, en la serie de Godts (6) tras 5 años de seguimiento aparece un aumento de la desviación de lejos de 3.4 dp y de 2.7 dp de cerca.

Respecto a los tipos de cirugías se han utilizado varias opciones: cirugías debilitantes del recto medio, de refuerzo del recto lateral como resecciones o plegamientos y también combinaciones de ambas. El actuar sobre el recto lateral es un abordaje mas acorde a la patogenia de esta entidad y por otra parte parece afectar me-

nos al ángulo de cerca que si se debilita el recto medio. En nuestra serie los 13 pacientes fueron intervenidos reforzando el recto lateral: 11 con resección y 2 con plegamiento y todos ellos menos uno alcanzaron la ortotropia de lejos. Incluso en desviaciones pequeñas, intervinimos 2 pacientes con 6 dp, no hubo hipercorrecciones. En 4 de ellos hubo una exodesviación leve de cerca en el postoperatorio inmediato que se corrigió con el tiempo. En la serie de Thacker (10)

en 29 pacientes operados de uno o ambos rectos laterales no hubo hipercorreciones de cerca.

En nuestra serie hemos encontrado también una estabilidad del ángulo de desviación tras la cirugía, hecho reflejado por mas autores. La recurrencia de la desviación tras la cirugía solo ocurrió en 1 de los 13 pacientes (7,69%) durante un seguimiento medio de 23±19,26 meses, es necesario comprobar si esta estabilidad se mantiene en seguimientos mayores. En la serie de Thacker (10) la desviación recurrió en 2 de 29 pacientes (6,9%) tras un seguimiento de 38 meses. Chaudhuri (9) encuentra que hasta en un 20% de los 93 pacientes operados con diagnóstico de SES reaparece la desviación, aunque por la edad media de los pacientes (68 años) y la diversidad de técnicas quirúrgicas empleadas no son series comparables.

Desde la serie de Mittelman en 2006 (1) en la que los 29 pacientes recibieron tratamiento prismático el abordaje terapéutico está cambiando. La emetropía que actualmente se alcanza tras la cirugía del cristalino, el peso y las aberraciones causadas por los prismas y el hecho de que no ser un tratamiento definitivo hace de los prismas una opción secundaria. Por otra parte, los buenos resultados quirúrgicos descritos: 11 de 13 pacientes (84,6%) con ortotropía operando solo un recto lateral, la estabilidad de los resultados alcanzados, la ausencia de hipercorrecciones incluso en ángulos de 6 dp y el uso de procedimientos anestésicos locales hacen de la cirugía una actitud terapéutica más eficaz y segura. Estudios con seguimientos más largos son necesarios para confirmar la idoneidad de este enfoque.

Por todo lo expuesto consideramos que el tratamiento quirúrgico en esta entidad permite eliminar la diplopía de manera inmediata y mantenida en el seguimiento y es una opción terapéutica que creemos conveniente valorar en todos los casos, incluso con desviaciones pequeñas, permitiendo una clara mejoría en la calidad de vida de todos los pacientes que acuden a nuestras consultas con este limitante problema.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Mittelman D. Age-related distance esotropia. J AA-POS. 2006;10(3):212-213. https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2006.01.217.
- Rutar T, Demer JL. «Heavy Eye» syndrome in the absence of high myopia: a connective tissue degeneration in elderly strabismic patients. J AAPOS. 2009; 13(1):36-44. https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2008.07.008.
- Gomez Liaño P, Olavarri G, Merino P, Villafruela JC. Orbital magnetic resonance imaging is useful in age-related distance esotropia. J Optom. 2018;11(2): 86-92.
- Chaudhuri Z, Demer JL. Sagging Eye Syndrome. Connective tissue involution as a cause of horizontal and vertical strabismus in older patients. JAMA Ophthalmol. 2013;131(5):619-625 https://doi:10.1001/jamaophthalmol.2013.783.
- 5. Goseki T, Youn Suh S, Robbins L, Pineles SL, G Velez F, Demer JL. Prevalence of Sagging Eye Syndrome in adults with binocular diplopia. Am J Ophthalmol. 2020; 209:55-61. https://doi.org/10.1016/j.ajo.2019.09.006.
- 6. Godts D, Deboutte I, Mathysen DGP. Long-term evolution of age-related distance esotropia. J AA-POS. 2018; 22(2):97-101. https://doi.org/10.1016/j. jaapos.2017.12.010.
- Gomez de Liaño P, Olavarri G, Merino P, Escribano JC. Age-related distance esotropia: clinical features and therapeutic outcomes. Arch Soc Esp Oftalmol. 2016; 91(12):561-566 https://doi.org/10.1016/j.oftal.2016.04.004.
- 8. Yadav S, Young J, Voas-Clarke C, Marsh IB, Durnian JM.Treatment of age-related distance esotropia with unilateral lateral rectus resection. J AAPOS. 2014; 18:446-448. https://doi.org/10.1016/j.jaa-pos.2014.06.011.
- 9. Chaudhuri Z, Demer JL. Long-term Surgical Outcomes in the Sagging Eye Syndrome. Strabismus. 2018; 26(1):6-10 https://doi.org/10.1080/09273972.2017.1421676.
- 10. Thacker N, Velez F, Bhola R, Britt M, Rosenbaum A. Lateral rectus resections in divergence palsy: results of long-term follow-up. J AAPOS. 2005; 9(1):7-11. https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2004.11.014.

### Comunicación corta

### Síndrome de Brown intermitente: tratamiento quirúrgico

Clicking syndrome: Surgical treatment

Andrea Lo Cascio<sup>1</sup>, Pilar Merino Sanz<sup>2</sup>, Pilar Gómez de Liaño Sánchez<sup>1</sup> Sección de Motilidad Ocular. Departamento de Oftalmología. HGU Gregorio Marañón. Madrid. España

#### Resumen

Caso clínico: Se decribe una variante del síndrome de Brown denominado clicking-syndrome (Brown intermitente) bilateral, en una niña de 14 años de edad, con episodios de comienzo agudo de diplopía vertical, tortícolis y limitación de la mirada superior. Discusión: Se trata de un desorden oculomotor adquirido, de comienzo agudo, e intermitente con crisis que recurren y desaparecen periódicamente. En vista de la no resolución espontánea y la presentación aguda de diplopía en posición primaria, se realizó test de ducción forzada (positivo), afilamiento del tendón del oblicuo superior e inyección de corticoides en región troclear obteniendo resultados favorables en el postoperatorio.

Palabras claves: Diplopía vertical, estrabismos restrictivos, síndrome de Brown intermitente.

#### Summary

Clinical case: a type of Brown syndrome called clicking syndrome (intermittent) is described. The patient is a 14-year-old girl, with acute episodes of vertical diplopía, abnormal head posture, and limitation of upgaze which worsens during clinical follow-up. Discussion: Clicking syndrome is an intermittent ocular motility disorder of acute onset with crisis that appear and disappear periodically. In view of the spontaneous non-resolution and the acute presentation of diplopia in the primary position, a forced duction test was done (positive), the superior oblique tendon was sharpened, and corticosteroids troclear injection were administered obtaining favorable results during its postoperative evolution.

Key words: vertical diplopia, restrictive strabismus, intermittent Brown syndrome.

#### INTRODUCCIÓN

La etiopatogenia del síndrome de Brown (SB) congénito es desconocida en la actualidad. Algunos hallazgos de la RM orbitaria y craneal

lo relacionan con los síndromes de denervación craneal y resultaría de una anomalía del desarrollo del IV nervio. Se estima una frecuencia de 1/450-500 pacientes estrábicos, predominio del sexo femenino y lado derecho (1). Es habi-

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> MD, HGU. Gregorio Marañón

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.

tualmente unilateral, pero se han descrito casos bilaterales (10%) (1,2). Hay limitación de la elevación en aducción con test de ducción forzada (TDF) positivo y patrón en V (1,3).

El clicking syndrome es un tipo de SB recurrente e intermitente, generalmente adquirido, de posible etiología infecciosa o inflamatoria, traumática o iatrogénica (1,4). Suele ser de inicio agudo presentándose como una brusca limitación de la elevación en aducción, diplopía y dolor a la supra-aducción del ojo afecto, hipofunción del oblicuo superior y una elevación exagerada que sigue al período de bloqueo, simulando una hiperfunción (overshoot) del oblicuo inferior (5). El TDF muestra moderada restricción a la elevación en aducción.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 11 años que acudió a la consulta de estrabismo con diagnóstico de paresia bilateral del III nervio, refiriendo diplopía binocular de tipo vertical en la posición primaria de la mirada que aumentaba a la supraversión de 2 meses de evolución y tortícolis mentón elevado. Fue ingresada previamente en neurología para realizar analítica sistémica completa incluyendo autoinmunidad e inmunoglobulinas, y pruebas de imagen (TAC, RM y AngioRM) que fueron normales. Se descartó patología neuromuscular, pero fue tratada con corticoides sistémicos (prednisona 50mg/día en pauta descendente). No antecedentes patológicos sistémicos ni oftalmológicos relevantes.

La agudeza visual era de 1 AO en la escala decimal (optotipo de Snellen) con tortícolis leve cabeza hombro izquierdo. Test de Worth: 5 luces y TNO: 60". En el cover test se observa hipotropia derecha de 10 dioptrias prismáticas (dp). Limitación a la elevación en aducción OD de grado -3 y de la abducción -2 y de la aducción del OI grado -1 (figs. 1 y 2). Patrón en V con hiperfunción del músculo oblicuo superior (fig. 3) y aumento de la hendidura palpebral del OD en la elevación en aducción. El resto de la exploración oftalmológica era normal. Se diagnosticó de Síndrome de Brown bilateral con



**Figura 1.** Limitación elevación en aducción grado -4 de OD al diagnóstico.



**Figura 2.** Limitación elevación en aducción grado -1 de OI al diagnóstico.



**Figura 3.** Hiperfunción oblicuo inferior leve de OD al diagnóstico.

mayor afectación de OD, aunque no colaboró para TDF en la consulta.

A los 4 meses, mejoró espontáneamente presentando un test de Worth de 4 luces, un tortícolis inferior a 5° cabeza hombro izquierdo, limitación a la elevación en aducción de OD era de -2, y en el ojo izquierdo -1 (figs. 4 y 5), patrón V leve intermitente. Mantenía la hiperfunción del oblicuo superior derecho. La retinografía demostró intorsión leve de OD y en la pantalla de Lancaster se apreciaba hipofunción del oblicuo inferior. Se decidió observación en vista de que la diplopía era intermitente al mirar hacia arriba y por la mejoría motora.

Tras 3 años del diagnóstico, acudió a urgencias por empeoramiento del cuadro. Se observó limitación en la elevación en addución OD de -3 y en la abducción de -1 (figs. 6 y 7). No presentaba ptosis, ni alteraciones de los reflejos pupilares. En visión próxima se encontraba



**Figura 4.** Limitación elevación en aducción de OD grado -2 a los 4 meses con mejoría espontánea.



**Figura 5.** Limitación elevación aducción grado -1 de OI a los 4 meses.



**Figura 6.** Limitación elevación en aducción grado -3 de OD a los 3 años del diagnóstico.

en hipotropía ojo derecho de 5 dp. La maniobra de Bieslchowsky fue negativa y la pantalla de Lancaster revela limitación de la elevación predominantemente en la posición diagnóstica del oblicuo inferior. Dada la descompensación del cuadro, se decide cirugía mediante técnica de afilamiento del oblicuo superior derecho con



**Figura 7.** Limitación elevación en abducción de OD grado -1 a los 3 años del diagnóstico.

anestesia general, siendo TDF ++/+++ a la elevación en OD y negativo en OI. Se finaliza la cirugía inyectando acetónido de triamcinolona (40 mg) en la región troclear con buen resultado postoperatorio con un periodo de seguimiento de 2 meses (fig. 8).

#### DISCUSIÓN

El síndrome de Brown puede ser de etiología congénita o adquirida (2). El clicking syndrome o SB intermitente (1) suele asociar hipofunción del oblicuo superior. En nuestro caso no se encontró hipofunción del oblicuo superior, pero si era bilateral y periódico. La limitación de la supraducción cede momentáneamente tras esfuerzos repetidos del movimiento ocular hacia esa dirección, espontánea o tras TDF, cursando en algunos casos, con dolor local en la zona troclear y el paciente puede percibir el desbloqueo escuchando un click (1,4,5). La RM orbitaria es recomendable para valorar la existencia de formaciones nodulares en el área troclear (4).

El SB sólo es quirúrgico si hay desviación vertical en posición primaria de la mirada o existencia de tortícolis (1,3,6). Varias cirugías se han descrito (1,2,4). Si hay hipofunción del oblicuo superior, la técnica de elección es el afilamiento del tendón (1,5,7). En las formas de click-syndrome, se recomienda la infiltración de corticoide en la zona troclear por su posible relación con causas inflamatorias (1,3,5,7).

En conclusión, el caso que presentamos tuvo un buen resultado normalizándose la ducción forzada tras el afilamiento y encontrando un tendón inelástico y acortado en la cirugía que no se observó en la RM.



**Figura 8.** Limitación elevación en aducción OD postoperatoria

#### BIBLIOGRAFÍA

- 1. Prieto-Diaz Julio, et al. Estrabismo. 5a-ed-Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas, 2005. 604p.: (415-424).
- 2. Miranda E, et al. Síndrome de Brown bilateral. Caso Clínico. Acta Estrabológica, 1999; 28: 47-48.
- 3. Merino P, et al. Resultados del afilamiento del oblicuo superior en el tratamiento del síndrome de Brown plus. Arch Soc Esp Oftalmol vol.85 no.12 dic. 2010.
- Heras Gómez de Liaño M.ª E, et al. Hipotropías y alteraciones palpebrales acompañantes. Diagnóstico diferencial. Acta Estrabológica Vol. XLVII, Enero-Junio 2018; 1: 3-15.
- 5. White VA, Cline RA. Pathologic causes of the superior oblique click syndrome. Ophthalmolo-

- gy. 1999 Jul;106(7):1292-5. doi: 10.1016/S0161-6420(99)00711-3. PMID: 10406608.
- Denis D, Lebranchu P, Beylerian M. [Brown's syndrome]. J Fr Ophtalmol. 2019 Feb;42(2):189-197.
   French. doi: 10.1016/j.jfo.2018.06.012. Epub 2019 Jan 31. PMID: 30711379.
- 7. Horta-Barbosa P. La nueva técnica quirúrgica para el síndrome de Brown. En: Gómez de Liaño F, Ciancia AO, Encuentro estrabológico iberoamericano. Madrid: ONCE. 1992. p. 237-9.
- 8. Wright KW. Brown's syndrome: diagnosis and management. Trans Am Ophthalmol Soc. 1999;97:1023-109. PMID: 10703149; PMCID: PMC1298285.
- 9. Fu L, Malik J. Brown Syndrome. 2021 Feb 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): Stat-Pearls Publishing; 2021 Jan—. PMID.

### Foro de casos clínicos

### Diplopía tras accidente cerebro vascular mesencefálico

Diplopía after mesencephalic cerebrovascular stroke

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dra. Laura Cabrejas Martínez (Madrid)

Dr. Alfonso Castanera de Molina (Palma de Mallorca)

Dr. Juan García de Oteyza Fernández (Barcelona)

Dra. Mar González Manrique (Madrid)

Dra. Pilar Merino Sanz (Madrid)

Dra. Silvia Moguer Acheita (México)

#### Resumen

Se solicita la opinión de seis expertos estrabólogos sobre el caso clínico de una mujer de 65 años de edad con diplopía tras sufrir ACV mesencefálico el 9 de diciembre de 2020.

Se les informa de los antecedentes sistémicos y oftalmológicos personales, de los datos de la primera exploración oftalmológica y de la exploración de control a los 3 meses. Y se les solicita su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Descripción breve del cuadro oftalmológico. 2. ¿Realizarías o solicitarías alguna otra prueba para obtener más datos? 3. ¿Qué tratamiento realizarías: toxina botulínica o cirugía? 4. En caso de optar por toxina: ¿Qué músculos infiltrarías, qué dosis y con qué finalidad? 5. En caso de optar por el tratamiento quirúrgico: A. ¿Qué tipo de anestesia emplearías? B. ¿Qué cirugía realizarías? C. ¿Tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? D. ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener? Se exponen los comentarios completos de todos los panelistas y se hace un resumen final de los mismos.

#### Summary

The opinion of six strabismus experts is sought on the clinical case of a 65-year-old woman with diplopía after suffering a midbrain stroke on December 9th, 2020.

They are informed of the the patient's systemic and ophthalmological past history, the data of the first ophthalmological examination and the follow-up examination at 3 months. And their opinion is requested on the following questions: 1. Brief description of the ophthalmologic clinical picture. 2. Would you carry out or request any other test to obtain more data? 3. What treatment would you perform: Botulinum toxin or surgery? 4. In the case of opting for toxin: What muscles would you infiltrate, what dose and for what purpose? 5. In case of opting for surgical treatment: A. What type of anesthesia would you use? B. What surgery would you perform? C. Would you consider any perioperative data to change or decide the surgical protocol? D. What would you expect as best surgical result?

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

#### Caso clínico

Mujer de 65 años de edad vista por vez primera en consulta en abril de 2021 por presentar diplopía tras sufrir un ACV mesencefálico el 9 de diciembre de 2020.

#### Antecedentes sistémicos personales

- Diabetes mellitus tipo I con complicaciones agudas (cetoacidosis diabética en 2019) micro y macrovasculares. Hipertensión arterial.
- Neumonía en 2019 por Peudomona aeruginosa multirresistente.
- Infarto protuberancial lacunar en 2014 y Hemorragia subaracnoidea perimesencefálica en 2014 (2 arteriografías sin lesiones aneurismáticas ni otras anomalías vasculares), ambos sin secuelas.
- Posible hepatitis en el contexto de consumo de atorvastatina 80 mg; no ha tolerado otras estatinas ni hipolipemiantes.
- Osteoporosis severa. Espondiloartrosis con estenosis L4-L5.
- Artrodesis C5-C6 en 2016. Prótesis de cadera izquierda en 2018.
- Tratamiento habitual: Losartán 50 mg/día, AAS 100 mg/día, Omeprazol 20 mg/día, Prolia 60 mg/180 días, Calcifediol 266 mcg/30 días, Insulina novorapid 25 UI/día, Insulina tresiba 30 UI/día.
- ACV mesencefálico con parálisis facial central derecha y diplopía, el 9 de diciembre de 2020: Síndrome de Parinaud con paresia del VI par craneal izquierdo. Pupila izquierda miótica, derecha poco reactiva.
- TAC craneal (10/12/20): Múltiples lesiones de sustancia blanca en ambos hemisferios cerebrales de naturaleza isquémico hipertensiva crónica. Infarto protuberancial izquierdo residual. Hematoma mesencefálico abierto a sistema ventricular.
- RMN cerebral (14/10/20): Hematoma intraparenquimatoso en mesencéfalo derecho con extensión al sistema ventricular, apreciando contenido hemorrágico en III ventrículo y ambas astas occipitales. Discreto edema perilesional.

**Diagnóstico:** Hematoma intraparenquimatoso mesencefálico derecho abierto a ventrículos de probable etiología hipertensiva. Tratamiento: Igual, suspendiendo AAS.

— TAC craneal de control (24/3/21): Resolución de los restos hemáticos mesencefálicos y ventriculares. Diplopía secuelar.

#### Antecedentes oculares personales

- Retinopatía diabética tratada con panfotocoagulación láser e inyección intravítrea de antiangiogénicos.
- LASIK ambos ojos en el 2000.
- Diplopía binocular: Inicialmente usó prisma Fresnel de 15<sup>△</sup> base inferior en cristal derecho para lejos y cerca. A los 2 meses, al referir ver doble de nuevo de lejos, se le añadió un prisma Fresnel de 10<sup>△</sup> base externa en cristal izquierdo para lejos, que probó unos días sin estar cómoda y empeorando la visión. Actualmente, está con oclusión alterna.

#### **EXPLORACIÓN**

#### Agudeza visual con corrección:

O.D.: 20/60. O.I.: 20/40.

Usa: O.D.: +2 D.

O.I.: +1,75 D. Cerca: Adición de +1,50 D.

#### Graduación bajo ciclopléjico:

O.D.: +2 D (-1,25 D a 75°). A.V.: 20/40. O.I.: +0,50 D (-1 D a 160°). A.V.: 20/30.

Se prescribe. Cerca: Adición de +3 D.

#### — Visión binocular:

- Luces de Worth lejos: Diplopía horizontal y vertical.
- Luces de Worth cerca: Diplopía vertical.
- Tests vectográficos de lejos: Diplopía horizontal y vertical.
- Titmus de lejos y cerca, T.N.O. y Lang: No realiza.

#### — Posición de la cabeza:

Fijando ojo derecho: Lejos Cerca





Fijando ojo izquierdo Lejos Cerca



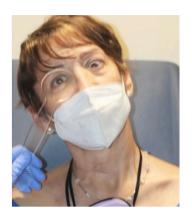


#### — Maniobra de Bielschowsky:

#### A hombro derecho







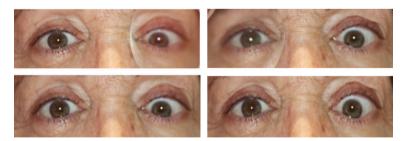
A hombro izquierdo



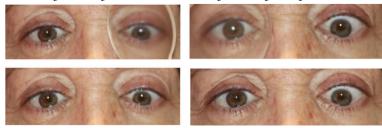




— **PPM:** Lejos: Domina ojo derecho OD/OI 10° (20∆). Fijando ojo derecho Fijando ojo izquierdo



**Cerca:** Domina ojo derecho  $+7^{\circ}$  OD/OI  $5^{\circ}$  ( $+15^{\Delta}$  OD/OI  $10^{\Delta}$ ). Fijando ojo derecho Fijando ojo izquierdo



#### — Versiones:



Fijando ojo derecho:



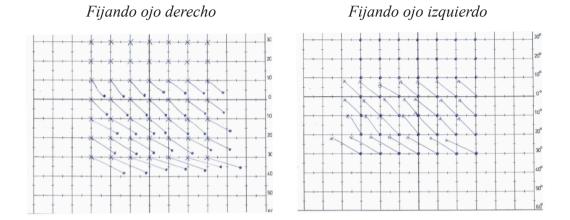
Fijando ojo izquierdo:



(Se aportan las fotografías de la paciente sin corrección, al ser más ilustrativas y no existir diferencia con corrección).

- **Ducciones:** Limitación de la elevación de ambos ojos, mayor en ojo izquierdo (que no llega a PPM).
- Convergencia: +++.
- Estudio al sinoptómetro: Correspondencia retiniana normal.
   TF FOD A. objetivo +6° OD/OI 10° A. subjetivo +6° OD/OI 10° Fusión: Diplopía.
   cc FOI A. objetivo +6° OD/OI 9° A. subjetivo +6° OD/OI 9°.

Debido a la imposibilidad de mirar hacia arriba, sólo se logran realizar 35 posiciones fijando ojo derecho y 28 posiciones fijando ojo izquierdo:

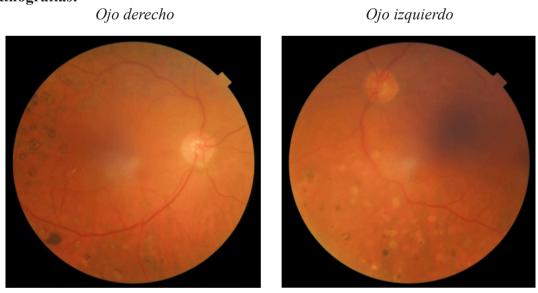


#### — Polo anterior:

Lasik correcto en ambas corneas. Pupilas bastante mióticas y poco reactivas. Catarata en evolución ambos ojos. Micronistagmus torsor.

- **Tonometría de no contacto:** 9 mm de Hg ojo derecho, 13 mm de Hg ojo izquierdo.
- Fondo de ojo: Panfotocoagulación láser ambos ojos. Resto: Sin alteraciones.

#### — Retinografías:



**ACONSEJO:** Seguir con oclusión alterna y revisión a los 3 meses para ver evolución.

#### **NUEVA EXPLORACIÓN**

mesencefálico

No refiere mejoría en cuanto a la diplopía y presenta muchos dolores cervicales y mareos debido a la postura de la cabeza que adopta (a pesar de la oclusión alterna). Al preguntarle si ve las cosas inclinadas o torcidas, se piensa la respuesta y añade que un poco o muy poco y que sobre todo ve doble verticalmente. La familia le nota desviar menos los ojos hacia dentro.

— Agudeza visual con corrección: O.D.: 20/40 O.I.: 20/40.

#### — Visión binocular:

- Luces de Worth lejos y cerca: Diplopía vertical.
- Tests vectográficos de lejos: Diplopía vertical.
- Titmus de lejos y cerca, T.N.O. y Lang: No realiza.

#### — Posición de la cabeza:

Fijando ojo derecho: Lejos Cerca





Fijando ojo izquierdo: Lejos Cerca





#### — Maniobra de Bielschowsky:

#### A hombro derecho







A hombro izquierdo







— PPM: Lejos: Domina ojo derecho OD/OI 10° (20∆).
Fijando ojo derecho Fijando oj

Fijando ojo derecho

Fijando ojo izquierdo









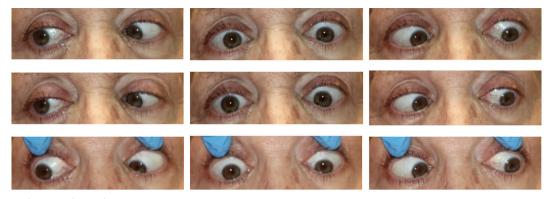
**Cerca:** Domina ojo derecho OD/OI 7º (15<sup>△</sup>). Fijando ojo derecho Fijando ojo izquierdo







#### — Versiones:



Fijando ojo derecho:



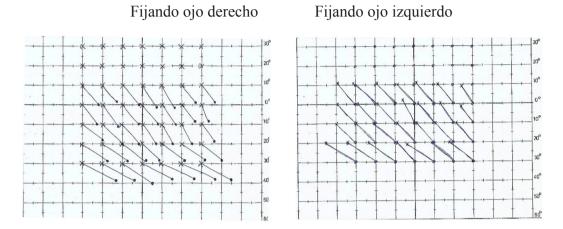
Fijando ojo izquierdo:



(Se aportan las fotografías de la paciente sin corrección, al no ser más ilustrativas y no existir diferencia con corrección).

- **Ducciones:** Limitación de la elevación de ambos ojos que no llegan a PPM (y mucho menos el ojo izquierdo).
- Convergencia: +++.
- Estudio al sinoptómetro: Correspondencia retiniana normal.
   TF FOD A. objetivo +8° OD/OI 10° A. subjetivo +8° OD/OI 10° Fusión: Diplopía.
   cc FOI A. objetivo +9° OD/OI 10° A. subjetivo +9° OD/OI 10°.

Debido a la imposibilidad de mirar hacia arriba, sólo se logran realizar 35 posiciones fijando ojo derecho y 28 posiciones fijando ojo izquierdo:



#### — Estudio de torsiones:

• Al sinoptómetro: Ojo derecho: Inciclotorsión de 5°.

Ojo izquierdo: Exciclotorsión 10°.

• Varilla de Maddox con nivel:

Lejos: Ojo derecho: Incapaz de ver el punto de luz con el ojo izquierdo.

Ojo izquierdo: Exciclotorsión 11°.

Cerca: Ojo derecho: No torsión. Ojo izquierdo: No torsión.

— **Estudio de la diplopía:** Refiere especialmente diplopía vertical (no quejándose de ver las cosas torcidas ni referir apenas diplopía horizontal). En las miradas horizontales, la diplopía vertical es mayor en la mirada a la izquierda que en la mirada a la derecha. En las miradas inferiores, la diplopía vertical es mayor en la mirada inferior derecha que en la mirada inferior izquierda. Imposible valorarlo en las miradas superiores ya que la paciente es incapaz de elevar los ojos.

#### — Retinografías:

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

- 1. Descripción breve del cuadro oftalmológico.
- 2. ¿Realizarías o solicitarías alguna otra prueba para obtener más datos?
- 3. ¿Qué tratamiento realizarías: Toxina botulínica o Cirugía?
- 4. En caso de optar por toxina: ¿Qué músculos infiltrarías, qué dosis y con qué finalidad?
- 5. En caso de optar por el tratamiento quirúrgico: A. ¿Qué tipo de anestesia emplearías? B. ¿Qué cirugía realizarías? C. ¿Tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? D. ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener?

118

#### 1. Descripción breve del cuadro oftalmológico

#### Dra. Laura Cabrejas Martínez

Se trata de una mujer de 65 años, hipertensa, diabética y antecedentes oftalmológicos de cirugía LASIK previa y retinopatía diabética tratada con panfotocoagulacion láser e inyección intravítrea de antiangiogénicos, que acude a consulta por diplopía, 5 meses después de sufrir un ACV mesencefálico.

En el TAC se evidencia un infarto protuberancial izquierdo residual y hematoma mesencefálico abierto a sistema ventricular.

En última RMN cerebral (10/12/20): hematoma intraparenquimatoso en mesencéfalo derecho con extensión al sistema ventricular. apreciando contenido hemorrágico en el III ventrículo y ambas astas occipitales.

En la exploración oftalmológica:

- Agudeza visual: limitada (de 20/40 y 20/30 respectivamente con corrección) (maculoplatía?? Catarata?).
- MOI: se describe pupila izquierda miótica, derecha poco reactiva y posteriormente pupilas bastante mióticas y poco reactivas.
- MOE: En PPM Hipertropía relativa del ojo derecho respecto al ojo izquierdo de 10º de lejos y 7º de cerca. Domina ojo derecho.
- Limitación a la supraversión y en la supraducción cuando se exploran los movimientos de ambos ojos por separado. Parece también, limitación leve a la abducción del ojo izquierdo.
- En las retinografías, además de las cicatrices de láser, se observa incliclotorsión ojo derecho y exciclotorsión del ojo izquierdo.

— Tortícolis vertical mentón arriba. Micronistagmus torsor.

En la nueva exploración 3 meses después, la paciente sigue quejándose de diplopía vertical, que es mayor en la mirada a la izquierda que en la mirada a la derecha manteniendo la hipertropia del OD/OI de similar cuantía a la exploración previa con limitación a la elevación de ambos ojos que no llegan a la PPM (y mucho menos el ojo izquierdo), y donde en el estudio de ducciones y versiones parece que la hipertropia del OD/OI es mayor mirando a la izquierda que en la mirada a la derecha. Buena convergencia.

Teniendo en cuenta que la paciente presenta un hematoma intraparenquimatoso mesencefálico derecho abierto al sistema ventricular, es muy probable que estén afectas las fibras supranucleares que se decusan a través del pretectum cuando pasan al irFLM, provocando una parálisis de la mirada hacia arriba típica del síndrome de Parinaud, del que también encontramos otros signos como la preferencia de la mirada hacia abajo (y el tortícolis compensador mentón arriba) y cierto grado de retracción palpebral (que habría que comprobar con fotos previas de la paciente). Faltarían las pupilas semi-dilatadas, el nistagmus de convergencia-retracción y la alteración en la convergencia.

Asimismo, la paciente presenta una hipertropía relativa del OD/OI, con diplopía mayor en la mirada a la izquierda que a la derecha y un estudio torsional no congruente con una paresia del IV derecho. Teniendo en cuenta la presencia del hematoma intraparenquimatoso derecho debemos pensar en la probable asociación de una desviación en Skew, en la que el ojo en «hipertropia» suele estar en el lado de la lesión y que pueden asociarse a síndrome de Parinaud en las lesiones del núcleo intersticial de Cajal y del fascículo longitudinal medial. El estrabismo horizontal encontrado pudiera corresponder también a una «pseudoparalisis del VI» en el contexto de una esotropía de origen mesencefálico.

#### Dr. Alfonso Castanera de Molina

Paciente que tras accidente cerebrovascular en octubre 2020, con afectación mesencefálica, presenta secuela de parálisis de la mirada conjugada vertical (síndrome de Parinaud) con diplopía vertical y tortícolis mentón arriba, que le ocasiona cervicalgia y mareos. Presentó mala tolerancia a corrección prismática inicial que obliga a mantener oclusión alternante con persistencia de la postura mentón arriba a pesar de la oclusión.

En su último examen mantiene situación de parálisis bilateral de la elevación, más acentuada en ojo izquierdo, no alcanzando la línea media con ningún ojo. La afectación es asimétrica dando lugar a hipertropía derecha comitante en visión lejana y próxima, asociada a esotropía comitante lejos y cerca. A pesar de imagen funduscópica con marcada exciclorrotación izquierda, ésta no es sintomática y la paciente no refiere componente torsional en su diplopía.

El examen de rotaciones muestra la restricción de la elevación en ambos ojos, con mayor hipertropía derecha en levoversión en visión lejana, y en infradextroversión en campos inferiores. Las imágenes en 9 posiciones confirman lo anterior por mayor afectación de recto superior izquierdo, y relativa hiperfunción de oblícuo superior izquierdo en infradextroversión.

Las maniobras de Bielschowsky (BHTT) no muestran diferencias significativas (a falta de datos numéricos) entre tilt a derecha o izquierda y en fijación derecha o izquierda.

#### Dr. Juan García de Oteyza

El cuadro clínico presentado se corresponde con el típico síndrome de Parinaud (síndrome mesencefálico dorsal) que aparte del cuadro neurológico general que provoca, afecta tanto a la musculatura ocular extrínseca como intrínseca.

La excelente iconografía que se nos ha facilitado pone de manifiesto la importante parálisis bilateral de la mirada hacia arriba ligeramente asimétrica y más acusada en el lado izquierdo acompañándose de una importante y significativa retracción del parpado superior izquierdo (signo de Collier) más acusada en los intentos de elevación y también cuando el ojo izquierdo se intenta hacer fijador tanto en PPM como al ocluir el ojo derecho y en la maniobra de Bielschowsky, que por cierto, modifica escasamente la desviación vertical.

Aunque no se cita en la presentación del caso quiero suponer que la paciente presenta un tortícolis con el mentón elevado en binocular.

Existe una miosis bilateral (signo de Argyll Robertson) que acompaña siempre a este síndrome.

No se menciona la posibilidad de un nistagmus en convergencia-retracción que se describe como existente en los intentos de mirada hacia arriba.

Muy significativa e importante la exciclotorsión izquierda (correspondiente al predominio del recto inferior izquierdo sobre el recto superior) que no se acompaña ni siquiera de una mínima exciclo derecha.

Como queda demostrado en las fotografías el paso del tiempo no ha mejorado el cuadro clínico y por lo tanto cabe suponer que el problema no se va a resolver de forma espontánea.

#### Dra. Mar González Manrique

Estamos ante un caso de estrabismo de predominio vertical a partir de un ACV mesencefálico. Se describe un cuadro típico con alteraciones de la mirada vertical (aunque también horizontal), cierta afectación pupilar y cuadro torsional compatible con una desviación oblicua o skew.

Las estructuras mesencefálicas que pueden verse afectadas tras un ictus de estas caracterís-

ticas son el fascículo longitudinal medial rostral intersticial (riFLM), el núcleo intersticial de Cajal (NIC) y el tándem comisura posterior (CoP) y su núcleo. La afectación de cada una de ellas da lugar a determinados déficits. Cuando hay daño extenso que afecta a más de una, el resultado suele ser una combinación de síntomas y signos particular de cada paciente.

En el caso que nos ocupa nos encontramos con una diplopía claramente relacionada con la tropia vertical (OD más elevado) y con un componente horizontal mucho menos marcado. El territorio mesencefálico es el centro de control por excelencia de la motilidad vertical, de ahí la sintomatología de este ictus. Tenemos una desviación oblicua con OI hipotrópico (skew izquierda) secundaria a lesión mesencefálica derecha. Las proyecciones otolíticas procedentes de los núcleos vestibulares cruzan la línea media a nivel del puente para ascender a lo largo del FLM. Por eso las lesiones en puente alto y mesencéfalo causan hipotropía contralateral. Apoyan este diagnóstico la presencia de una inciclotorsión del OD y una exciclotorsión del OI, situación totalmente inversa a la que produciría una parálisis del IV nervio del OD (normalmente sólo exciclotorsión del ojo afecto). No obstante, la localización radiológica de la lesión y la asociación de múltiples signos neurológicos adicionales ya de por sí apuntarían más a una skew que a una paresia del oblicuo superior.

Por otra parte, para estar ante una reacción de inclinación ocular patológica completa nos faltaría el tortícolis torsional cabeza sobre hombro izquierdo (no se aprecia éste en las fotografías), pero al ser mesencefálica la lesión y rostral, por tanto, al origen de las ramas descendentes de los tractos vestibuloespinales, se justifica una skew y una torsión ocular sin tortícolis torsional acompañante. Decir también que un Bielchowsky no concluyente o negativo es lo habitual en una desviación oblicua.

La justificación a la afectación de la elevación bilateral en lo que podríamos denominar un «Parinaud incompleto» la podemos encontrar en la lesión de la CoP, NIC y riFLM. Por lo general, la presencia de trastornos de la motilidad vertical casi siempre apunta a una lesión en el NIC, pero éste lanza sus proyecciones a través de la CoP, por lo que ambas estructuras podrían ser origen de la clínica. El NIC también es básico para la integración de las órdenes de torsión a los núcleos III y IV y para el control de la posición cefálica. Cuando la lesión del NIC es inhibitoria, el cuadro torsional es el de esta paciente. Si la lesión hubiera producido una excitación del NIC, la torsión de AO habría sido inversa. Además, tenemos el riFLM como regulador de los movimientos sacádicos y de seguimiento lento vertical. Los tractos eferentes que parten del riFLM dorsalmente y se decusan en la CoP son los responsables de la elevación y se han dañado en esta paciente con alta probabilidad; los tractos eferentes que parten también del riFLM en dirección caudal y medial se encargan de la depresión y parecen haber quedado respetados. Para que haya parálisis simultánea de la elevación y la depresión suele ser necesaria una lesión bilateral que afecte al riFLM, y tampoco ha sido el caso. En la paciente se observa un tortícolis vertical con mentón alto debido al déficit elevador, y lo debemos tener en cuenta en el planteamiento terapéutico.

Respecto a la desviación horizontal, yo la englobaría en el espectro de alteraciones de las vergencias propio de estas lesiones mesencefálicas, sobre todo si se afecta la CoP. Es típica, entre otras, la pseudoparálisis del VI que cursa con unas sacadas horizontales en las que el ojo abductor se mueve con mayor lentitud. En la paciente parece apreciarse una cierta limitación de la abducción en AO, además de la endotropia referida en el cover test y la sinoptometría, pero no parece haber una parálisis verdadera del VI, algo que tampoco tendría sentido por la localización de la lesión.

Por último, se refiere que la paciente tiene una parálisis facial central derecha. Esta parálisis se manifestaría en los dos tercios inferiores de la cara (no visibles en las imágenes) y se debería a una lesión a nivel cerebral izquierdo que afectara al tracto corticobulbar, aunque en el informe de la RMN no se expresa que esto exista. La ausencia de lesión en troncoencéfalo inferior indica que tampoco se trata de una lesión nuclear del VII derecho, que sí daría clínica en

el tercio superior. Por tanto, no puedo justificar adecuadamente este dato que se nos aporta.

#### Dra, Pilar Merino Sanz.

Se describe un cuadro de síndrome de Parinaud plus secundario a un ACV mesencefálico. En 1883 Parinaud describió tres tipos de parálisis de los movimientos verticales que afectaban a la mirada arriba, abajo o ambas. Se trata de una parálisis supranuclear por daño en la región mesencefálica. Afecta a los movimientos rápidos voluntarios y a los de seguimiento. Se asocia a tumores pineales, e infartos y hemorragias mesencefálicas. También puede ser secundarios a infecciones o esclerosis múltiple, traumatismos o tumores. El signo característico es la parálisis de la elevación. También puede haber lesión en la vía pupilar, nistagmo y en la acomodación. Los estrabismos y la diplopía asociados a la parálisis de la mirada pueden deberse a un daño de las estructuras adyacentes del tallo cerebral con lesiones en el III, VI, IV y VII nervios craneales (SP plus). La disociación pupilar del reflejo pupilar luz-cerca es típico de este síndrome. También puede existir parálisis de la mirada horizontal, síndrome de Foville y síndrome del uno y medio.

La paciente presenta diplopía desde diciembre de 2020 tras sufrir ACV mesencefálico que provocó un síndrome de Parinaud plus con mavor afectación del OI. La primera vez que se vio en consulta fue en abril, o sea 4 meses del inicio del cuadro por lo que se puede considerar episodio agudo y por tanto le hubiera indicado tratamiento con invección de toxina botulínica en el recto inferior del ojo izquierdo con 5 u.i. y en el recto medio del OI con 2,5 u.i. La paciente presenta tortícolis mentón elevado de cerca y lejos al fijar con OD más severo al fijar el ojo izquierdo con hipotropia del OI en todas las posiciones de la mirada, limitación de la elevación de AO, peor en OI y limitación de la abducción del OI. También se observa una retracción severa del párpado superior del OI (signo de Collier). Con la invección de toxina botulínica en RM de OI en el período agudo se

puede resolver la Et y la limitación leve de la abducción del OI, y en el recto inferior del OI se puede resolver la fibrosis del recto inferior adquirida y la hipotropía izquierda.

Las posibilidades de recuperar la VB y la diplopía se van a reducir ya que la paciente presenta también un nistagmo torsional que provocará oscilopsia pero que con el tiempo puede ir disminuyendo.

El tortícolis vertical mentón elevado está provocado por el síndrome de Parinaud pero también puede influir el nistagmo si empeora en la mirada superior con un nistagmo de retracción convergencia que se asocia al síndrome de Parinaud aunque este sería horizontal y no torsional.

En las fotos del FO se aprecia una gran exciclotorsión del OI que puede deberse a la fibrosis del recto inferior provocada por la hipotropía severa del OI y la imposibilidad de llevar el ojo a la línea media. También se observa aunque muy leve una intorsión en OD que junto a la inciclotorsión de 5º demostrada en el sinoptómetro podría estar provocada por hipofunción del oblicuo inferior.

#### Dra. Silvia Moguel Ancheita

El cuadro oftalmológico se trata de una paciente de 65 años con comorbilidades importantes referentes a problemas metabólicos de mal control, que han permitido afecciones de tipo vascular isquémico y hemorrágico, con recurrencias, evidentes en las imágenes de lesiones múltiples cerebrales superiores y en tallo cerebral. El efecto sobre nervios craneales y núcleos ha sido diverso. Actualmente podemos considerar estrabismos como secuela de evento previo, al que se ha sumado estrabismo por accidente vascular reciente. En las fotografías y correspondiendo con el estudio de diplopía, se refirió al inicio un estrabismo mixto, horizontal y vertical que luego durante la progresión persistió el factor vertical. La limitación de la elevación es notoria y empeorada entre las revisiones, aunado a ella permanece mayor hipotropía izquierda, y este estrabismo le causa tortícolis con mentón elevado. Al cursar con lesiones de VII y VI nervio (no refiere hemiplejia) efectivamente la situación de la lesión, que ya ha sido descrita, se relaciona con la hemorragia del sistema ventricular del tallo.

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

#### Dra. Laura Cabrejas Martínez

En primer lugar, intentaría obtener más información en la anamnesis sobre la situación refractiva previa a la cirugía LASIK, dado que pudiera tener importancia en algunos cuadros restrictivos asociados

Intentaría completar estudio de la motilidad ocular intrínseca con medición pupilar condiciones fotópicas y mesópicas y respuesta pupilar con la convergencia.

Dentro de la exploración de la motilidad ocular extrínseca podría ser de utilidad la exploración de los reflejos oculocefalicos, para ayudarnos de determinar el origen supranuclear y la realización de test de ducción forzada para descartar causas restrictivas asociadas.

Como la paciente tiene una retinopatía diabética tratada con pantofocoagulación y antiangiogénicos, realizaría y una OCT macular (en ocasiones la presencia de MER influye en la torsión). Tampoco estaría de más realizar una OCT RNLF y una campimetría, dado que la paciente ha tenido varios ACV con hemorragias subaracnoideas y pudiera haber tenido hipertensión intracraneal asociada.

#### Dr. Alfonso Castanera de Molina

No me parece necesario realizar nuevas pruebas.

#### Dr. Juan García de Oteyza

Desde el punto de vista oftalmológico, no haría más pruebas de las ya realizadas.

#### Dra. Mar González Manrique

Ante la posible duda de que estuviéramos ante una parálisis del IV, la prueba verticalsupino descrita por Agnes Wong podría ser de ayuda. En la skew la torsión anómala y el desalineamiento vertical son postura-dependientes v se reducen considerablemente cuando la cabeza pasa de una posición vertical a otra supina. Esto es así por el cambio de orientación de los utrículos, de modo que la asimetría existente en la señal vestibular de ambos lados en un paciente con lesión unilateral desaparece o se aminora en posición supina. En la parálisis del IV la vía utrículo-ocular está intacta, por lo que el cambio de postura no tiene efecto alguno en la tropia ni en la torsión. Por desgracia, esta prueba tiene falsos positivos y negativos y no es siempre concluyente. Y en el caso que nos ocupa, sólo por la torsión ya podríamos descartar la parálisis del IV.

Por otra parte, se habla de un micronistagmus torsional, que sería interesante describir mediante una videooculografía. Mediante esta prueba podríamos determinar el sentido de la fase rápida de este nistagmus. Es probable que por la afectación del riFLM derecho la fase rápida fuera de sentido horario desde el punto de vista del explorador. Las lesiones bilaterales del NIC producen un nistagmus de batida torsional opuesta, pero como el ictus ha sido unilateral derecho me inclino más por la primera posibilidad. Otros nistagmus, como el see-saw o el de retracción-convergencia propios también de lesiones mesencefálicas, no parece que se ajusten a lo que se describe en la paciente.

#### Dra. Pilar Merino Sanz

Respecto a las pruebas que realizaría para completar el estudio, realizaría el cover test con prismas en las posiciones de la mirada que se pueda realizar y la pantalla de Lancaster ya que no dispongo de sinoptómetro. Al ser un estrabismo incomitante y complejo el estudio con VOG Gazelab te ayuda a medir la desviación con precisión y valorar si existe un patrón al-

fabético asociado. También realizaría un CV y una OCT. Las pruebas de neuroimagen realizadas han dado información sobre la causa del SP.

#### Dra. Silvia Moguel Ancheita

Serían muy útiles TAC de órbitas, reflejo de Bell y maniobras de ducción. La oftalmoplejía mesencefálica del Síndrome de Parinaud afecta los tractos de elevación de la comisura posterior y por ende no generan hipotropía, la maniobra de Bell podría estar presente y por supuesto las ducciones forzadas serían negativas. A este nivel la cercanía con los subnúcleos mediales (ambos rectos superiores) del III nervio pueden estar lesionados y agregarse estrabismo vertical por lesiones asimétricas, pero esperaríamos más manifestaciones de lesiones centrales de III nervio. La restricción progresiva en la elevación nos obligaría a descartar una miopatía probablemente autoinmune (que se relaciona a sus antecedentes patológicos), tiroidea o una oftalmoplejia progresiva externa (en la que también nos falta la ptosis), de ser así solicitaría perfil tiroideo con Ac antitiroideos, asociado al TAC de MEOS.

# 3. ¿Qué tratamiento realizarías: Toxina botulínica o Cirugía?

#### Dra. Laura Cabrejas Martínez

Para estos pacientes debe considerarse estabilización de la causa, corrección óptica, para mejorar el estado visual, manejo sensorial y corrección del estrabismo asociado. Teniendo en cuenta la escasa recuperación en los meses de seguimiento tras las oclusiones alternas, valoraría infiltrar toxina botulínica en el recto inferior izquierdo.

#### Dr. Alfonso Castanera de Molina

En mi opinión y ante la intolerancia al tratamiento prismático, optaría por la cirugía como tratamiento de elección.

#### Dr. Juan García de Oteyza

En cuanto al tratamiento lo primero que debo decir es que el intento de prismar no está indicado, tal y como se comprobó cuando se intentó, pues la potencia de los prismas es tal que suele provocar siempre una situación de importante disconfort en el paciente.

La toxina, a mi modo de entender, no está indicada en un cuadro clínico como el presentado.

La cirugía es la única posibilidad de tratamiento eficaz en esta paciente si bien hay que ser consciente de las limitaciones y expectativas que cabe esperar de la misma.

El objetivo debe ir dirigido a alinear los ojos lo máximo posible en PPM y en la mirada hacia abajo.

#### Dra. Mar González Manrique

La sintomatología es de diplopía vertical incapacitante, por lo que debemos tomar alguna decisión terapéutica que pueda ayudar a la paciente. Por la gran tropia vertical en posición primaria, no creo que la toxina sea la solución definitiva, pero al tratarse de un caso complejo y de evolución imprevista todavía, podría ser una buena opción como medida inicial.

#### Dra. Pilar Merino Sanz.

A los 7 meses del comienzo del cuadro la paciente sigue viendo doble con la misma desviación vertical en PPM y con aparentemente el mismo tortícolis mentón elevado, aunque la diplopía horizontal se ha resuelto a pesar de que la Et sigue existiendo según las fotos. En las imágenes del FO de sigue manteniendo la exciclotorsión severa del OI objetiva, pero parece haber mejorado la inciclotorsión muy leve del OD. Por tanto, yo indicaría cirugía sobre los rectos inferiores mayor en OI para resolver la hipotropía izquierda de 20 dp en visión lejana y el tortícolis mentón elevado. Se podría asociar un plegamiento del recto superior en el OI. La cirugía la haría con anestesia tópica para valo-

rar la posibilidad de asociar o no el plegamiento del recto superior en el OI o solo la recesión asimétrica de ambos rectos inferiores (3 mm en OD y 5 mm en OI).

#### Dra. Silvia Moguel Ancheita

Aplicaría Toxina botulínica en ambos rectos inferiores, durante el proceso de estudio, y la mantendría reforzada según sea necesario. Decidiría cirugía una vez evaluada la evolución y diagnóstico.

# 4. En caso de optar por toxina: ¿Qué músculos infiltrarías, qué dosis y con qué finalidad?

#### Dra. Laura Cabrejas Martínez

Infiltraría de 3-5 UI en el recto inferior izquierdo para intentar debilitar este músculo, mejorar algo el componente restrictivo asociado que pudiera tener y ver si mejora el tortícolis y el estrabismo en PPM.

#### Dr. Alfonso Castanera de Molina

Creo que no optaría por la Toxina. Pienso que en casos como el actual, la predictibilidad y precisión de resultados es más baja que con la cirugía.

#### Dr. Juan García de Oteyza

Dado el tiempo de evolución del caso y no observarse ninguna mejoría no intentaría para nada la toxina botulínica y considero una pérdida de tiempo el intentarlo.

#### Dra. Mar González Manrique

El objetivo es reducir la tropia vertical todo lo posible. Se observa mayor tropia y

existe mayor diplopía en posición de infradextroversión que en infralevoversión (skew algo incomitante), pero no veo más opción que inyectar en el recto inferior izquierdo, y 5 unidades me parecen suficientes. La opción del recto superior derecho la descarto porque existe una limitación a la elevación bilateral y porque seguramente produciríamos una ptosis yatrogénica, aunque fuera transitoria. En mi práctica clínica nunca inyecto toxina al recto superior, por su cercanía al elevador y porque rara vez le encuentro valor frente a la cirugía cuando es necesario debilitar este músculo.

En cualquier caso, la toxina no creo que fuera curativa, porque la parálisis generada no se mantendría a largo plazo como en los casos de parálisis periféricas, en los que la eliminación o prevención de contracturas sí ayuda a la recuperación completa. La administraría como paso previo a la cirugía, y el efecto que produjera podría ser útil para la planificación quirúrgica posterior.

#### Dra. Pilar Merino Sanz.

En cuanto al pronóstico de la cirugía avisaría a la paciente que la diplopía se va a mantener con total seguridad en la posición de supraversión si no se restablece la elevación. Se va a mejorar la posición del tortícolis y en cuanto a la eliminación de la diplopía en PPM y en infraversión se va a ver comprometida mientras dure el nistagmo rotatorio que le impedirá una buena fusión con oscilopsia y que no me planteo su tratamiento con toxina botulínica. Sólo en pacientes no deambulantes con nistagmos adquiridos que provocan oscilopsia y otros síntomas he indicado en alguna ocasión toxina botulínica subtenoniana o retrobulbar de 15-20 u.i. pero con resultados temporales y no del todo satisfactorios por la oftalmoplejia provocada con la toxina botulínica.

En definitiva, la toxina botulínica hubiera cumplido un papel muy útil en este cuadro complejo en el estadio agudo del mismo.

#### Dra. Silvia Moguel Ancheita

Inicial 10 UI en cada recto inferior, evaluar a los 2.5 meses y agregar según respuesta. Esto actuaría ante la conservación de algún grado de elasticidad y relajamiento.

5. En caso de optar por el tratamiento quirúrgico: A. ¿Qué tipo de anestesia emplearías? B. ¿Qué cirugía realizarías? C. ¿Tendrías en cuenta algún dato perioperatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? D. ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener?

#### Dra. Laura Cabrejas Martínez

- A. General o tópica.
- B. Inicialmente realizaría una retroinserción del recto inferior izquierdo de uso 4 mm o una retroinserción asimétrica de los dos rectos inferiores (mayor en el ojo izquierdo).
  - C. Sí, los resultados de la ducción pasiva.
- D. Mejoría del tortícolis vertical en PPM con ausencia de diplopía en PPM e infraversión.

#### Dr. Alfonso Castanera de Molina

A. Anestesia general con bloqueo neuromuscular para permitir el necesario examen intraoperatorio de las posibles alteraciones en la mecánica orbitaria

B. Dada la limitación bilateral de la elevación propondría el retroceso bilateral de ambos Rectos inferiores (5 mm), asociado a, por la incomitancia vertical, resección de Recto Superior izquierdo 4 mm. El retroceso de ambos rectos inferiores contribuiría a compensar el componente horizontal esotrópico de la diplopía, mientras que el retroceso del RII junto a la resección de RSI reduciría la exciclotorsión izquierda aunque aparentemente y hasta el momento no ha dado lugar a síntomas torsionales. Dejo en el tintero la opción del debilitamiento del Oblícuo superior izquierdo (posiblemente TPP) por la referencia a mayor hipertropía en

infradextroversión. Priorizo el protocolo anotado sobre las transposiciones o suplencias, por la mayor sencillez y reversibilidad o reintervención en caso de necesidad.

- C. Esperaría poder confirmar el plan propuesto, tras confirmar la afectación relativa de ambos Rectos inferiores y Rectos Superiores.
- D. Alineamiento en ppm VL y VP (neutralización de tortícolis) con respeto parcial de infraversión (Buckley y Holgado aseguran obtener mejoría en la elevación de hasta 19°). Posible ajuste prismático de baja potencia postop para la mayor estabilidad binocular posible.

#### Dr. Juan García de Oteyza

El tratamiento quirúrgico es a mi modo de ver el único con posibilidades de mejorar algo el cuadro motor. Teniendo en cuenta que solo tocaría un musculo del ojo izquierdo la anestesia seria puramente tópica o si la paciente fuera un poco nerviosa le infiltraría lidocaína subconjuntival en la zona. Le realizaría como único procedimiento una retroinserción entre 4-5 mm. del recto inferior izquierdo. En dependencia de la respuesta a este primer tiempo me plantearía una cirugía sobre el recto inferior derecho.

El objetivo de mi cirugía seria obtener un alineamiento en PPM y en la mirada hacia abajo

#### Dra. Mar González Manrique

En el tratamiento de la desviación oblicua siempre soy muy conservadora, porque el sistema oculovestibular tiende a «resetearse» espontáneamente con el tiempo. El ACV se produjo hace menos de un año y dejaría pasar unos meses más hasta ser más agresiva. Por lo general, es la clínica vertical la que da más problemas a largo plazo en comparación con la torsión. Por otra parte, el síndrome de Parinaud no ha sido completo, pues solo ha presentado el déficit de elevación y no hay nistagmus de retracción-convergencia, retracción palpebral ni afectación pupilar evidente, por lo que no descarto aún la mejoría. La endotropia también se ha reducido a lo lar-

go de los primeros meses. De ahí que mi actitud inicial sí pueda ser la toxina botulínica, porque es mucho menos agresiva. No obstante, una vez

transcurrido el año de evolución, me plantearía

intervenir si persiste la diplopía vertical.

A. Cuando intervengo a un paciente con diplopía lo suficientemente colaborador, la anestesia tópica es muy útil. Sin embargo, la gran afectación de la motilidad vertical no va a facilitar la exposición del músculo a operar, por lo que me decanto por una anestesia retrobulbar, subtenoniana o, en su defecto, una general.

B. Intervendría el músculo recto inferior izquierdo, con una retroinserción no excesiva, aunque por la falta de la función elevadora en AO no creo que se invierta la posición de tropia, que es el temor habitual cuando operamos este músculo. En general, en las desviaciones oblicuas no trato la torsión, sino sólo la desviación vertical, y esto es mucho más evidente en el caso que nos ocupa, dado que la paciente ni siguiera tiene diplopía torsional subjetiva ni tortícolis torsional. Lo más efectivo en la skew suele ser debilitar el recto superior del ojo hipertrópico o resecar el recto inferior del mismo ojo, pero debemos tener en cuenta que existe un déficit de la elevación bilateral asociado y tortícolis con mentón alto porque los ojos no llegan a la posición primaria. Por este motivo no abordaría de entrada los rectos verticales derechos, sino sólo el recto inferior izquierdo. Otra posibilidad sería debilitar los dos rectos inferiores de modo asimétrico, intentando corregir la tropia vertical y promover la elevación bilateral simultáneamente. Pero prefiero abordar en una primera cirugía sólo el del ojo izquierdo.

- C. Según el grado de contractura del recto inferior izquierdo en la ducción pasiva podría modificar la cuantía de su recesión. Si encontrara una gran contractura de ambos rectos inferiores sí me plantearía un abordaje de los dos de modo asimétrico tal y como ya he comentado.
- D. Mi objetivo sería la ortotropia en posición primaria y probablemente también en mirada inferior, al menos hasta una infraversión media. De este modo mejorarían la diplopía y la elevación del mentón. No espero mejorar de modo significativo la situación en supraversión si el cuadro neurológico no mejora por sí mismo, aunque los resultados de la cirugía del síndrome de Parinaud a veces sorprenden.

#### Dra. Silvia Moguel Ancheita

- A. En caso de cirugía y dependiendo del grado de cooperación podría realizarse bajo anestesia tópica.
- B. Dependiendo también del grado de restricción de los rectos inferiores, retroinsertaría lo correspondiente a cada ojo y suficiente para liberar la restricción, y usaría sutura no absorbible si hay franca restricción.
- C. El dato para valorar durante la cirugía es el grado de restricción, una vez libres los rectos inferiores, valoraría el reflejo de Bell nuevamente. Analizaría si el debilitamiento es menor y que no sea necesario el desplazamiento nasal de los mismos previendo una XT consecutiva.
- D. Esperando que el mejor resultado fuera mejorar la posición de la mirada al frente sin tortícolis.

#### RESUMEN DE LOS COMENTARIOS

A la cuestión ¿REALIZARÍAS O SOLICITARÍAS ALGUNA OTRA PRUEBA?, los Dres. Castanera de Molina y García de Oteyza no consideran necesario realizar ninguna más. La Dra. Cabrejas Martínez intentaría obtener más información sobre la situación refractiva previa a la cirugía LASIK, completar el estudio de la MOI con medición pupilar en condiciones fotópicas y mesópicas y respuesta pupilar a la convergencia, explorar los reflejos óculo-cefálicos, realizar el TDP, una OCT macular y de RNLF y una campimetría. La Dra. González Manrique comenta que podría ser de ayuda realizar la prueba vertical-supino descrita por Agnes Wong, así como una videooculogra-

126

Acta Estrabológica Vol. L, Julio-Diciembre 2021; 2: 108-127

fía. La Dra. Merino Sanz realizaría el cover test con prismas en las posiciones de la mirada posibles, la pantalla de Lancaster, el estudio con VOG Gazelab, un CV y una OCT. Para la Dra. Moguel Ancheita serían muy útiles un TAC de órbitas, el reflejo de Bell y las maniobras de ducción; así como descartar una miopatía probablemente autoinmune, tiroidea o una oftalmoplejía progresiva externa (solicitando perfil tiroideo con Ac antitiroideos y TAC de MEOS).

Como TRATAMIENTO A REALIZAR, la Dra. Cabrejas Martínez valoraría infiltrar TOXINA BOTULÍNICA (3-5 u.i. en RII) para intentar debilitar dicho músculo, mejorar algo el componente restrictivo asociado y ver si mejora el tortícolis y el estrabismo en PPM. La Dra. Moguel Ancheita aplicaría toxina en ambos RI durante el proceso de estudio, con el fin de conservar algún grado de elasticidad y relajamiento, y la mantendría reforzada según necesidad (inicial 10 u.i. en cada RI, evaluar a los 2,5 meses y agregar según respuesta) y decidiría la cirugía tras evaluar evolución y diagnóstico. La Dra. González Manrique, aunque no cree que la toxina sea la solución definitiva, refiere que podría ser una buena opción como medida inicial (5 u.i. en RII) para reducir la tropia vertical todo lo posible. La administraría como paso previo a la cirugía, y el efecto que produjera podría ser útil para la planificación quirúrgica posterior. La Dra. Merino Sanz, aunque comenta que hubiera indicado toxina durante el episodio agudo (5 u.i.en RII y 2,5 u.i. en RMI) en estos momentos optaría por la CIRUGÍA, al igual que los Dres. Castanera de Molina y García de Oteyza

En cuanto al TIPO DE ANESTESIA A EMPLEAR, el Dr. Castanera de Molina se inclina por general con bloqueo neuromuscular; los Drs. García de Oteyza, Merino Sanz y Moguel Ancheita, por tópica; la Dra. Cabrejas Martínez, por general o tópica y la Dra. González Manrique, por retrobulbar, subtenoniana o, en su defecto, general.

Con respecto a la CIRUGÍA A REALIZAR: La Dra. Cabrejas Martínez inicialmente realizaría una retroinserción de unos 4 mm del RII o una retroinserción asimétrica de ambos RI (mayor en RII). El Dr. Castanera de Molina propondría retroceso bilateral de 5 mm de ambos RI asociado a resección de 4 mm del RSI (dejando en el tintero la opción de debilitar el OSI). El Dr. García de Oteyza, realizaría sólo una retroinserción de 4-5 mm del RII y, dependiendo de la respuesta, se plantearía en un segundo tiempo la cirugía sobre el RID. La Dra. González Manrique intervendría en un primer tiempo el músculo RII, con una retroinserción no excesiva. La Dra. Merino Sanz indicaría cirugía de ambos RI (3 mm en RID y 5 mm en RII), asociando o no un plegamiento del RSI. La Dra. Moguel Ancheita, dependiendo del grado de restricción, retroinsertaría ambos RI hasta liberar la restricción, usando sutura no absorbible si hay franca restricción.

Como DATOS PERIOPERATORIOS A TENER EN CUENTA, las Dras. Cabrejas Martínez y González Manrique señalan los resultados del TDP; la última añade que según el grado de contractura del RII en el TDP podría modificar la cuantía de su retroceso y que ante una gran contractura de ambos RI se plantearía abordar ambos de modo asimétrico. El Dr. Castanera de Molina esperaría poder confirmar el plan propuesto tras constatar la afectación relativa de ambos RI y ambos RS. Y la Dra. Moguel Ancheita valoraría el grado de restricción una vez libres los RI y nuevamente el reflejo de Bell; y analizaría si el debilitamiento es menor y si es necesario el desplazamiento nasal de los mismos previendo una XT consecutiva.

El MEJOR RESULTADO QUIRÚRGICO A OBTENER para todos los panelistas sería un alineamiento en PPM y en la mirada hacia abajo, con desaparición de la diplopía en dichas posiciones y mejoría del tortícolis; resaltando la importancia de avisar a la paciente de las limitaciones y expectativas que cabe esperar y de la posibilidad de nuevas intervenciones.

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

### Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentario del Dr. Javier Celis Sánchez Comparision of the swept-source anterior segment optical coherence tomography and wide-field ultrasound biomicroscopy for imaging previously operated horizontal extraocular muscles

Kaur S, Sukhija J, Korla S, et al. J AA POS 2021;25:212.e1-6.

**Propósito:** Evaluar la viabilidad y la exactitud al determinar la distancia de inserción del músculo extraocular desde el limbo, de los músculos extraoculares operados previamente, mediante la tomografía de coherencia óptica del segmento anterior swept-source (AS-OCT) en comparación con la biomicroscopía ultrasónica de campo amplio (BMU).

**Métodos:** Se recopilaron pacientes con antecedentes de cirugía previa de estrabismo para los que se planeó una reintervención. La distancia de inserción del músculo se midió mediante AS-OCT y BMU antes de la reintervención y se comparó con la medición del compás en el momento de la cirugía. Los datos de los pacientes fueron enmascarados para los cirujanos. La comodidad del paciente para las medidas con ambos aparatos se calificó en una escala de 1 a 10.

Resultados: Se tomaron imágenes de 6 pacientes operados previamente (trece músculos) (edad 20.3 +/- 4.4 años; rango, 11-25). La inserción muscular se pudo identificar en 12 casos con AS-OCT y 10 casos en BMU. La diferencia entre el resultado de la imagen y la medida con el compás fue de < 1 mm en 9 casos en AS-OCT y 5 casos en el BMU (69% vs 38%; P= 0,03). La distancia máxima de inserción en AS-OCT fue de 13,8 mm y de 10,4 mm en BMU. La AS-OCT tenía un grado más alto que la BMU en cuanto a la comodidad del paciente (P= 0,0005) y a la rapidez de la medición (P= 0,001).

Conclusión: En nuestra cohorte, la AS-OCT identificó la distancia de inserción muscular

con mayor precisión que la UBM. Las mediciones de AS-OCT se consideraron más cómodas para el paciente y las imágenes se adquirieron más rápido. En grandes recesiones, la BMU de campo amplio produce resultados subóptimos en comparación con la AS-OCT.

Comentarios: En las reintervenciones de estrabismo es importante conocer la distancia al limbo del músculo previamente intervenido, tanto en los casos de hipocorrección como en los estrabismos consecutivos. Esta distancia se puede medir mediante TAC o RMN, pero sus mediciones no son muy exactas y son técnicas muy caras. Hasta ahora se han usado la ecografía y la BMU. La BMU tiene el inconveniente de que es una técnica de contacto, lo cual es más molesto para el paciente.

El transductor para la BMU se mantuvo tangencialmente sobre el músculo y movido hacia adelante y hacia atrás sobre el limbo perpendicularmente. Se le pidió al paciente que mirara en la dirección opuesta al músculo que se estaba estudiando. Se tomó un promedio de tres lecturas para todos los músculos.

Para realizar la AS-OCT se pidió a los pacientes que rotaran los ojos 40° sin girar la cabeza y se usó el modo de captura «raster». Se tomó el promedio de tres lecturas.

En el presente trabajo se pretende comparar los resultados de la BMU frente a la OCT de polo anterior y de ambos frente a la medición intraoperatoria.

Los aparatos utilizados fueron la BMU de Quantel Aviso y el Cassia SS-1000°CT de Tomey. En todos los pacientes los músculos reoperados fueron rectos horizontales (1 esotropia y 1 exotropía residuales; 3 exotropías consecutivas y 1 síndrome de Duane). La desviación media fue de 23,8 +/- 10,7 DP (rango desde 8 DP de esotropía a 40 DP de exotropía). Los músculos analizados fueron 5 rectos medios y 8 rectos laterales.

El presente trabajo tiene la principal limitación en el bajo número de casos estudiados y que sólo incluye rectos horizontales, pero supone una herramienta útil y poco invasiva para conocer el estado de los músculos previamente operados a la hora de planear una reintervención. Es otra aplicación más de las OCT de segmento anterior que se suma a otras ya más extendidas como son el estudio de la córnea, el iris y la superficie conjuntival.

#### Virtual reality prototype for binocular therapy in older children and adults with amblyopia

Elhusseiny A, Bishop K, Staffa SJ, et al. J AAPOS 2021;25:217.e1-6.

**Propósito:** Evaluar la agudeza visual corregida y la mejora de la estereopsis en niños mayores 7 años y adultos con ambliopía unilateral tratados con un prototipo basado en realidad virtual.

Métodos: En este ensayo clínico aleatorizado, doble enmascarado y cruzado, los pacientes del Boston Children's Hospital con ambliopía anisometrópica y/o estrábica unilateral y antecedentes de fracaso previo del tratamiento de la ambliopía se asignaron al azar a un grupo de tratamiento completo (8 semanas de tratamiento binocular utilizando la aplicación de un software terapéutico de realidad virtual) o a un grupo de cruce simulado (4 semanas de tratamiento simulado seguido de 4 semanas de tratamiento binocular). La agudeza visual y la estereopsis se evaluaron a las 4, 8, y 16 semanas de seguimiento.

**Resultados:** La cohorte del estudio incluyó a 20 participantes (10 mujeres), con una mediana de edad de 9 años (rango, 7-38 años). En el grupo de tratamiento completo (11 pacientes), la agudeza visual media en logMAR, del ojo ambliope, a las 16 semanas fue de 0,49 +/- 0,26, en comparación con 0,47 +/- 0,20 al inicio del estudio. En el grupo de cruce simulado, fue de 0.51 +/- 0.18 a las 16 semanas, en comparación con 0.53 +/- 0.21 en la basal. La estereopsis (log arcsec) mejoró significativamente, de 7,3 +/- 2 al inicio del estudio a 6,6 +/- 2,3 a las 8

semanas (P < 0.001) y 6,7 +/- 2,6 a las 16 semanas (P < 0.001). No se observaron eventos adversos significativos (diplopía, astenopía o empeoramiento del estrabismo) en ninguno de los grupos.

Conclusión: Aunque el prototipo basado en realidad virtual para la terapia de ambliopía binocular no mejoró significativamente la agudeza visual en los ojos ambliopes de niños mayores y adultos, la estereopsis mejoró significativamente en comparación con el valor inicial; las mejoras fueron clínicamente mínimas. Sin embargo, se requieren estudios más grandes para confirmar los resultados.

Comentarios: Se utilizó un prototipo de la aplicación, que incorporaba la reducción del contraste, parpadeo monocular y parpadeo binocular alternativo como modificaciones terapéuticas. El dispositivo era un smartphone Apple (Cupertino, CA) iPhone 6 plus con el programa de tratamiento y un casco de realidad virtual Zeiss (Oberkochen, Alemania) VR One Plus que entregaba la entrada visual a cada ojo de forma separada e independiente. El propósito del presente estudio fue determinar si esta terapia binocular podría mejorar la agudeza visual y/o estereopsis en mayores resistentes al tratamiento clásico de la ambliopía, tanto niños como adultos.

#### Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero Clinical phenocopies of albinism

Dumitrescu AV, Pfeifer WL, Drack AV. Journal of AAPOS 2021; 25:220.

**Propósito:** Presentar una serie de pacientes diagnosticados de albinismo oculocutáneo, OCA por sus siglas en inglés, en base a la presentación clínica, que fueron más tarde correctamente diagnosticados de otros espectros del OCA u otras entidades clínicas diferentes.

Introducción: El OCA pertenece a un grupo de trastornos raros, en el cual hay una cantidad normal de melanocitos, pero la producción de melanina está disminuida o ausente. El OCA es un defecto hereditario que se manifiesta por hipopigmentación generalizada de la piel, el

pelo y los ojos, nistagmus congénito, disminución de la visión, defectos de transiluminación iridiana (TIDs), hipoplasia foveal, anomalías del nervio óptico y desviación de las fibras del quiasma óptico. La mayoría de los casos de OCA sólo afectan al pelo y la piel, sin embargo, al menos dos tipos de OCA están asociados con hallazgos sistémicos: el síndrome de Hermansky-Pudlak (SHP) y el síndrome de Chediak-Higashi (SCH). En el albinismo ocular ligado a X, la disminución de la pigmentación aparece sólo en el ojo, aunque esto no es del todo cierto, ya que estos pacientes tienen macromelanosomas anormales en la biopsia de piel. Un nuevo síndrome, llamado FHONDA, presenta un fenotipo visual indistingible de albinismo, con nistagmus e hipoplasia foveal, pero sin alteraciones pigmentarias. Presenta con frecuencia, embriotoxon posterior.

En la práctica clínica el diagnóstico de OCA es con frecuencia realizado en base a los hallazgos clínicos, sin realizar confirmación genética. Se han propuesto (Kruijt et al) unos criterios mayores: hipoplasia foveal significativa, desviación de las fibras del quiasma e hipopigmentación ocular, y unos criterios menores: nistagmus, hipopigmentación e hipoplasia foveal moderada. Para el diagnóstico de hipoplasia foveal, la tomografía de coherencia óptica es el gold estándar. La detención de la desviación de las fibras del quiasma óptico, es de gran ayuda para el diagnóstico, pero se requieren técnicas de potenciales evocados visuales con protocolos especiales. Aún así, en al menos un estudio, se ha visto que esta alteración estaba ausente en el 16% de los pacientes. Además tampoco ayuda a descartar el SHP ni el SCH. La hipoplasia del nervio óptico fue descrita en 6 de 9 pacientes en un estudio.

**Métodos:** Se evaluaron retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes de la Clínica Pediátrica de Enfermedades Oculares Hereditarias perteneciente a la Universidad de Iowa diagnosticados de OCA entre 1980 y 2018 que posteriormente fueron diagnosticados de otro trastorno.

**Resultados:** Se identificaron 8 niños que se presentaron inicialmente con características

clínicas sugestivas de OCA cuyo diagnóstico cambió a lo largo del tiempo. Los autores presentan los casos clínicos de estos 8 pacientes. Los signos de presentación clínica fueron: pigmentación clara de la piel y anejos (8/8), nistagmus congénito (6/8), disminución de agudeza visual (8/8), TIDs (8/8) e hipoplasia foveal (7/8). De los 8 niños, 4 presentaron miopía progresiva de inicio en la edad preescolar. Otras asociaciones clínicas fueron: pérdida auditiva (3), convulsiones (1), alteración de la radiografía de tórax (1) y facilidad para los moratones (2). Durante el seguimiento apareció nueva clínica y los tests genéticos demostraron diferentes entidades: Síndrome de Knobloch, Síndrome de Jeune, Síndrome de Donnai-Barrow, Síndrome de Waardenburg, Síndrome de Aniridia, Síndrome de Stickler y Síndrome de Hermansky-Pudlak, que es uno de los tipos sindrómicos de OCA.

Discusión: Las características clínicas que se emplean para el diagnóstico de OCA también pueden aparecer en otros desórdenes, por lo tanto, para el diagnóstico definitivo de OCA se deben realizar pruebas genéticas. En este estudio todos los pacientes tenían los criterios diagnósticos de OCA en la presentación inicial, pero posteriormente desarrollaron otras alteraciones que no son comunes en el OCA tales como la pérdida auditiva y el inicio precoz de miopía progresiva. Los tipos sindrómicos de OCA como el SHP, a menudo no pueden diferenciarse de OCA aislado sólo por el aspecto clínico.

Actualmente existen paneles de genes asociados a alteraciones pigmentarias disponibles comercialmente y en constante expansión. Los autores inciden en la importancia de solicitar el panel que incluya todos los genes actualmente conocidos relacionados con los trastornos de la pigmentación tanto los genes asociados a nosíndromes OCA como los asociados a síndromes OCA.

Los síndromes de Angelman y Prader-Willi merecen una consideración especial ya que algunos pacientes pueden presentar características clínicas de albinismo debido a una delección en el mismo gen que está asociado al OCA2.

El resultado positivo o negativo debe ser interpretado en el contexto del panel de genes que estamos solicitando y de la solidez del diagnóstico clínico. Un test genético positivo debe confirmarse con muestras de los padres. Un test genético negativo, incluso cuando es completo, no excluye la enfermedad. Si el test es negativo o inconcluso, o si el resultado ha sido inesperado, debe realizarse un seguimiento clínico cada 6 meses y realizar pruebas adicionales (audiometría, ERG de campo amplio, PEV, exploración de los padres). Es importante consultar con oftalmólogos pediátricos expertos en solicitar e interpretar las pruebas genéticas. Un diagnóstico precoz ayudará por un lado a establecer la necesidad de seguimiento por parte de un retinólogo y por otro a ofrecer consejo genético.

Comentarios. El albinismo es una enfermedad rara con una incidencia de 1/20.000, pero además, existen muchas variantes, algunas excepcionalmente raras y enfermedades que presentan las características del albinismo. Los autores inciden en la importancia de las pruebas genéticas para el diagnóstico definitivo de los trastornos que cursan con clínica de albinismo. Es muy importante el seguimiento de estos niños porque la aparición de una miopía progresiva, sordera, epilepsia y alteraciones del tórax nos deben hacer sospechar otros trastornos. La hipoplasia foveal puede estar presente también en otras entidades clínicas. En cuanto a los genes implicados en el albinismo están: OCA, 7 tipos (OCA1-OCA7, mutaciones en los genes TYR, OCA2, TYRP1, SLC45A2, OCA5, SL-C24A5, C10orf11), albinismo ocular, 1 tipo (OA1, mutaciones en el gen GPR143), 2 síndromes relacionados: Chediak-Higashi, 1 tipo (CHS1, con mutaciones en LYST), Hermansky-Pudlak, 9 tipos y FHONDA (mutaciones en el gen SLC38A8). En España, un grupo de medicina xenómica ha actualizado los nuevos genes y mutaciones aparecidas más recientemente, de manera que con paneles de genes específicos de albinismo se pueda valorar la mejor estrategia diagnóstica usando criterios de coste-eficacia.

#### Comentarios de la Dra. Mila Merchante Alcántara

# Double-under muscle transposition: an effective surgical option for large-angle paralytic strabismus

Furuse T, Morisawa S, Kobashi R, Ohtsuki H, Hasebe S. Journal AAPOS 2021; 25:209.e1-6.

La transposición muscular de Hummelsheim fue descrita por 1.ª vez en 1907 para corregir la desviación inducida por la pérdida de la contractilidad de un músculo extraocular. En una parálisis del VI par, p.ej., se dividen longitudinalmente el RS y el RI; se desinserta la mitad temporal de cada músculo y se une a la esclera advacente al extremo más cercano de la inserción del RL. La corrección media de este procedimiento es 42D, aumentando a 51-57D al combinarse con retroceso del RM antagonista. La transposición del tendón completo no produce mayor efecto quirúrgico (26-39D). Se han propuesto modificaciones para aumentar su efecto y reducir el riesgo de complicaciones como ISA; pero tampoco fueron adecuadas para desviaciones >60D, frecuentemente asociadas a estrabismo paralítico severo. Las suturas de fijación posterior de los músculos transpuestos o las suturas intermusculares posteriores entre RV y RL son eficaces, con efecto de 31,3-55D en transposición de tendón completo y de 35,7-51,7D de medio tendón (generalmente asociada a retroceso del antagonista). La transposición muscular sin tenotomía o división muscular ha recibido cierta atención al ser relativamente fácil de realizar y ofrecer menor riesgo de ISA; sin embargo, el efecto medio es pequeño (24-36D) como cirugía aislada y hasta 48D con retroceso del antagonista. La invección de toxina botulínica en el músculo antagonista también se usa para aumentar las cirugías de transposición; con efecto medio de 32-66D, pero puede disminuir con el tiempo.

Un procedimiento informado recientemente es la «transposición ajustable cruzada», en la que se desinserta la totalidad de los tendones de RS y RI usando una técnica de separación de vasos, se cruzan debajo del músculo paralizado y se anclan en los extremos opuestos de la inser-

ción usando una técnica de retroceso. Esta cirugía produce un avance adicional de los músculos transpuestos, además de ubicar sus trayectorias más posteriormente. Se informó que la corrección media era 48.5D, Uno de los autores (David Guyton) sugirió considerar el uso combinado de esta técnica y el procedimiento de O'Connor, es decir, dividir los RV longitudinalmente y transponer las mitades contralaterales en lugar de los tendones completos, para reducir el riesgo de desviación vertical inducida por la cirugía.

**Objetivo:** Describir los resultados utilizando un procedimiento de transposición muscular nuevo, la doble transposición inferior (DUT), en el tratamiento de pacientes con diferentes tipos de estrabismo paralítico.

Sujetos y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de pacientes consecutivos con estrabismo paralítico sometidos a DUT de 2015 a 2018. Se realizó DUT en aquellos que no podían mover el ojo a PPM (déficit de ducción grado -5); añadiendo retroceso del músculo antagonista cuando el TDP intraoperatorio era positivo hacia el lado del músculo paralizado.

Las cirugías se realizaron con anestesia general, e incisión limbar o pequeñas incisiones. En la parálisis del RL, se dividen longitudinalmente RS y RI una distancia de 15 mm. La mitad nasal opuesta al músculo paralizado se separa del tejido conectivo circundante, se asegura con sutura no reabsorbible 6.0 doblemente armada, se desinserta, se pasan las suturas debajo de la mitad temporal restante del músculo y el RL (doble inferior), se avanzan uniformemente, se anudan por debajo del RL, y se anclan en la esclera adyacente a los extremos opuestos de la inserción del RL mediante una técnica de retroceso. En la parálisis del RM, de forma similar, se transponen las mitades temporales a los extremos opuestos de la inserción del RM.

Se midió el ángulo de desviación lejos y cerca mediante cover alterno y prismas antes de la cirugía, al mes de la misma y en el examen final. Para neutralizar la desviación se utilizaron prismas sueltos en el ojo parético; si 50D era insuficiente, se usó también en el mismo ojo un prisma Fresnel en gafas de potencia que compensase la desviación residual. En la parálisis bilateral, los prismas se colocaron por separado en AO. El efecto del tratamiento se estimó restando la desviación horizontal preoperatoria de la posoperatoria. El déficit de ducción se clasificó en una escala de 0 a 5 (de normal a falta de función muscular, sin llegar a línea media, en incrementos de 25% para los grados 1 a 4).

**Resultados y discusión:** Se incluyeron 7 pacientes: 1 WEBINO, 1 rotura de RM y 5 parálisis del VI par. Se realizó sólo DUT en 3 pacientes (2, 5 y 6) y DUT combinada con retroceso del antagonista en 4 (1, 3, 4 y 7); 1 paciente (7) se sometió a cirugía bilateral. El seguimiento medio fue de  $17 \pm 18$  meses (7-57).

Preoperatoriamente, las desviaciones medias de lejos y cerca fueron  $66D \pm 24D$  (25-142D) y  $66D \pm 29D$  (23-189D), resp. El cambio medio en la desviación de lejos y cerca para cada ojo operado en sólo DUT fueron  $60D \pm 6D$  (53-65D) y  $52D \pm 3D$  (50-55D), resp.; y en cirugía combinada,  $69D \pm 23D$  (52-103D) y  $75D \pm 39D$  (50-133D), resp.; mayores que con las cirugías de transposición previas. DUT más retroceso máximo del antagonista puede corregir una gran desviación (90-100D), como se demostró en los pacientes 3 y 7.

DUT indujo grandes hipercorrecciones en 2 pacientes (3 y 6) que requirieron cirugía adicional con anestesia local. En este estudio no se realizaron pruebas de fuerza generada. Si hubiesen tenido algo de fuerza de abducción residual probablemente se habría visto con dicha prueba y se podía haber optado por otro procedimiento.

Durante el período de seguimiento, la alineación ocular estuvo casi estable en todos los pacientes. En el examen final, las desviaciones medias de lejos y cerca fueron  $+2D \pm 3D$  (-4-0D) y  $-4D \pm 7D$  (-10-0D), resp.

Todos, excepto 1 paciente, tenían limitación de ducción grado -5, que mejoró: De -5 a -3 en los pacientes 1, 3, 4, 5 y 7, de -3 a -2 en el 6 y de -5 a -0 en el 2 (que obtuvo alineación ocular y aducción casi completa 1 día después de la cirugía). El paciente 1 mostró un déficit leve de ducción (-1) hacia el músculo antagonista después de DUT.

El gran efecto de DUT se debe probablemente a que crea un efecto sinérgico con las técnicas de aumento propuestas previamente. 1. Las mitades del tendón de RS y RI pasan por debajo de 2 músculos: la mitad restante (como en la modificación de O'Connor) y el músculo paralizado (como en la transposición ajustable cruzada). Es posible que el pequeño avance adicional de los músculos transpuestos aumente significativamente el efecto. 2. Se intenta dejar intactas las membranas intermusculares rodeando la mitad restante de los RV, que con el tejido conjuntivo pueden actuar como pivote y así mejorar el efecto del avance. 3. DUT crea un posicionamiento lateral de los tendones transpuestos de unos 5 mm en el margen cercano del músculo paralizado con las suturas ancladas en la esclera advacente al extremo opuesto de la inserción. El gran efecto corrector de DUT puede reducir en algunos casos la necesidad de retroceso muscular antagonista.

La paciente 4 experimentó una desviación vertical posoperatoria inducida de 8D persistiendo la diplopía; sin embargo, estaba satisfecha con la mejoría de la alineación ocular y rechazó una nueva cirugía. Esta complicación de las transposiciones de los RV surge porque no es fácil equilibrar la tensión de los músculos transpuestos durante la cirugía. Su frecuencia con DUT (14%) fue menor que en las transposiciones de tendón completo, incluida la transposición cruzada ajustable (26-58%), lo que sugiere que la mitad restante de los tendones contribuye a mantener la alineación vertical.

Otra ventaja de DUT sobre las transposiciones de tendón completo es que se conserva parte del flujo sanguíneo a través de los RV y, en consecuencia, se reduce el riesgo de ISA (que no surgió en ningún paciente) sin la laboriosa técnica de preservación de vasos.

Una desventaja teórica del DUT es la invasión quirúrgica extensa; sin embargo, el examen posoperatorio con lámpara de hendidura no indicó inflamación conjuntival excesiva ni cicatrización en ningún paciente.

Este estudio está limitado por la falta de controles: los resultados de las comparaciones del efecto corrector entre diferentes procedimientos son solo sugerentes. Aunque DUT fue muy eficaz en varios tipos de estrabismo paralítico, su efecto puede diferir entre ET y XT, enfermedades y grado de contractura del músculo antagonista.

Conclusión: DUT parece ser una opción eficaz para aumentar la transposición de RV. En combinación con el retroceso del músculo antagonista, podría ser una buena alternativa en pacientes con estrabismo paralítico grave que probablemente no se resuelva con las cirugías de transposición muscular informadas anteriormente. En algunos casos, puede producir hipercorrección excesiva y desviación vertical posoperatoria.

# A prospective study of treatments for adult-onset divergence insufficiency-type esotropia

Crouch ER, Dean TW, Kraker RT, Miller AM, Kraus CL, et al. Journal of AAPOS 2021; 25: 203.e1-1.

La ET tipo insuficiencia de divergencia (ID) es una forma común de estrabismo en adultos. que representa el 10% de todos los estrabismos en adultos de nueva aparición, con una incidencia de 6 por 100.000 y una incidencia más alta en adultos mayores. También conocida como ET de lejos relacionada con la edad, se define a menudo como una ET comitante adquirida en la que el ángulo de desviación es mayor de lejos que de cerca. Su etiología sigue sin estar clara; entre las hipótesis se incluyen la degeneración de los tejidos conjuntivos orbitarios relacionada con la edad (comúnmente conocida como «síndrome del ojo caído») y el acortamiento o aumento del tono de los RM. Se utilizan comúnmente una variedad de tratamientos: corrección con prisma, ejercicios/terapia de divergencia y cirugía (resección de RL y retroceso de RM, en combinación o individualmente). La mayoría de los informes previos están limitados por un diseño retrospectivo, o un programa de seguimiento y recopilación de datos no estandarizados.

**Objetivo:** Describir prospectivamente las características clínicas de los adultos con ET

tipo ID, la frecuencia de tratamientos específicos y sus resultados a las 10 semanas y a los 12 meses.

Sujetos y métodos: En este estudio observacional prospectivo se inscribieron, entre septiembre de 2015 y diciembre de 2017, 110 adultos en 28 sitios al iniciar un nuevo tratamiento. La elección del mismo (prisma, ejercicios/terapia de divergencia o cirugía) y sus características específicas quedaron a criterio del investigador. Se evaluó la diplopía en el momento de la inscripción y a las  $10 (\pm 3)$  semanas y  $12 (\pm 2)$ meses, utilizando un cuestionario de diplopía estandarizado (DQ) en posiciones específicas de la mirada (lectura, lejos en línea recta, derecha, izquierda, arriba, abajo, cualquier otra) y la frecuencia para cada posición de la mirada («nunca», «raramente», «a veces», «a menudo» o «siempre»). Se definió como éxito primario a respuestas de «rara vez» o «nunca» mirando recto al frente de lejos, sin iniciar ningún tratamiento alternativo (a excepción de ejercicios o prismas en el postoperatorio inmediato, < 10 semanas, de pacientes quirúrgicos). Se definió como éxito secundario a respuestas de «rara vez» o «nunca» para la lectura y al frente de lejos.

Eran elegibles los adultos diagnosticados de ET tipo ID con ET de lejos de 2D-30D, al menos un 25% mayor que de cerca (medida con cover test alterno y prismas -PACT-), y diplopía binocular de lejos presente al menos «a veces» durante la semana anterior a la inscripción. Cualquier desviación vertical coexistente tenía que ser menor que la ET de lejos y  $\leq$  10D. No eran elegibles para cirugía si ya se les había realizado cirugía de estrabismo; sí, si tenían tratamiento previo con prisma o ejercicios/terapia. No eran elegibles para prisma o ejercicios/terapia si habían recibido el mismo tratamiento el año anterior. Todos los participantes completaron el cuestionario AS-20, que evalúa la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y tiene 4 puntuaciones unidimensionales (función de lectura, función general, autopercepción, interacciones).

**Resultados y discusión:** De los 110 participantes, a 3 (3%) se les prescribieron ejercicios/

terapia de divergencia, a 32 (29%) prisma base externa y a 76 (68%) cirugía; 1 se incluyó en prisma y en cirugía porque originalmente se inscribió en prisma, a las 10 semanas fracasó (completó examen de resultados temprano) y se inscribió en cirugía. Los resultados se limitan a prisma y cirugía, debido a los pocos casos inscritos en ejercicios.

Los participantes eran principalmente blancos (96%) y mujeres (67%, predisposición también informada por otros), con edad media de 71,2 años (r = 18,8-90,8). Los tratados con cirugía informaron diplopía más grave de lejos (puntuación DQ) y mayor desviación en la inscripción.

Resultados con Prisma: Ninguno de los 32 participantes a los que se prescribió prisma había recibido tratamiento previo para la ET. No se estandarizó el método de prescripción de prisma. En el momento de la inscripción, al 47% se les prescribió prisma incorporado y al 53% prisma Fresnel. A las 10 semanas, el 57% usaba prisma incorporado y el 43% Fresnel; y a los 12 meses, el 72% usaba prisma incorporado, el 16% Fresnel y el 12% no usaba prisma. La cantidad de prisma prescrita varió en 3 enfoques en relación con la desviación de lejos: corrección total (100% de la ET, medida por PACT), alivio alto (60-99%) y alivio bajo (< 60%).

Los criterios de éxito primario y secundario se cumplieron en 22 de 30 a las 10 semanas (73%; IC del 95%, 54-88%) y en 16 de 26 a los 12 meses (62%; IC del 95%, 41-80%). El seguimiento se completó en el 78%. Esta tasa de éxito es predeciblemente alta, ya que las desviaciones de ángulo pequeño se tratan comúnmente con prisma, y el prisma prescrito de manera apropiada debería eliminar la diplopía. Las puntuaciones medias de DQ y del dominio de función general de AS-20 mejoraron a las 10 semanas y 12 meses.

Resultados con cirugía: Un 82% de los 76 participantes sometidos a cirugía habían sido tratados previamente con prisma. La cirugía más frecuentemente realizada fue retroceso bilateral de RM, seguida de resección bilateral de RL.

Los criterios de éxito primario se cumplieron en 69 de 74 a las 10 semanas (93%; IC del 95%,

85-98%) y en 57 de 72 a los 12 meses (79%; IC del 95%, 68-88%). Los criterios de éxito secundario se cumplieron en 67 de 74 (91%; IC del 95%, 81-96%) a las 10 semanas y en 56 de 72 (78%; IC del 95%, 66-87%) a los 12 meses. El seguimiento se completó en el 93%. Una preocupación con respecto al retroceso bilateral de RM es que podría inducir desviación y diplopía de cerca; sin embargo, el éxito secundario fue casi idéntico al primario y la XT sintomática inducida de cerca fue rara durante el periodo de seguimiento. Las puntuaciones medias de DQ y de los dominios de función general, lectura, autopercepción e interacción del AS-20 mejoraron a las 10 semanas y 12 meses. No hubo diferencias notables en las puntuaciones de DQ o las puntuaciones de dominio AS-20 entre los 2 grupos quirúrgicos principales, aunque el pequeño número de sometidos a resección de ambos RL impidió comparaciones estadísticas formales.

Con respecto a si el tratamiento previo con prisma influyó o no en el éxito posterior de la cirugía, no se encontraron diferencias significativas; aunque hubo un número insuficiente de casos sin tratamiento previo con prisma como para evaluarlo formalmente. Por lo que el efecto del prisma previo sobre el resultado quirúrgico merece un estudio más a fondo.

Limitaciones de este estudio: No contó con controles sin tratar y no se puede comentar la historia natural de esta afección. Tampoco se asignó al azar el tratamiento, sino a criterio del investigador, con posible sesgo de asignación. Ninguno de los participantes tratados con prisma había recibido tratamiento previo para su ET, mientras que el 82% de los sometidos a cirugía habían sido tratados previamente con prisma; no pudiéndose comparar las tasas de éxito entre cirugía y prisma. Además, los tratados con cirugía tenían diplopía más grave de lejos y desviaciones más grandes que los tratados con prisma. Aunque hubo una retención excelente para la cirugía (93%), fue más baja para el prisma (78%). No está claro si un seguimiento menos óptimo creó sesgo, porque los participantes podrían haber buscado tratamiento alternativo en otro lugar o haber sido más propensos a regresar con síntomas. Tampoco se estandarizó la prescripción del prisma ni el tipo de cirugía; y dosis estandarizadas podrían haber dado resultados diferentes. El prisma Fresnel a largo plazo, en una pequeña proporción de participantes, puede haber influido en los resultados, particularmente en las puntuaciones de CVRS. Por último, al dicotomizar una medida continua u ordinal, como las respuestas DQ de 5 niveles, existe el riesgo de clasificación errónea, informado hasta en un 20%.

Conclusiones: En esta cohorte tanto el prisma base externa como la cirugía de estrabismo (generalmente después del prisma) tuvieron éxito en el tratamiento de la diplopía en la mayoría de los adultos con ET tipo ID evaluados durante el primer año de seguimiento.

#### Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal Ten-year review of neuroimaging in acute paediatric strabismus

Chong C, Allen N, Jarvis R, Dai S. Clin Exp Ophthalmol. 2021 Sep; 49(7):724-728.

Este estudio hace una revisión de los estrabismos agudos en la infancia que se han presentado durante 10 años en 2 hospitales terciarios de Nueva Zelanda. Dado que las técnicas de neuroimagen en niños requieren en muchas ocasiones anestesia general y no están exentas de riesgo, su objetivo es optimizar el manejo de estos cuadros, analizando la experiencia de dichos 10 años (desde noviembre de 2009 a noviembre de 2019).

Durante el periodo estudiado, se realizaron 500 pruebas de neuroimagen en pacientes menores de 18 años. De este total, se analizaron solamente aquellos que la prueba de imagen había sido realizada por un estrabismo de aparición aguda, excluyendo todos aquellos que tenían antecedente de patología intracraneal, traumatismo, epilepsia, nistagmus o estrabismo previo.

Se analizaron 70 pacientes. La edad media fue de 8,17 (±4,83) años. El 64,3% de la muestra fueron varones. Se dividieron en 2 grupos: estrabismos agudos aislados (75,7%) y estra-

bismos asociados a otros síntomas (como papiledema, náuseas, vómitos u otros síntomas neurológicos). La forma de estrabismo más frecuente en la serie fue la endotropía concomitante (50%), en segundo lugar, paresia del VI nervio craneal (22,9%), exotropía (7,1%), síndrome de Brown (7,1%), estrabismo mixto (5,7%), estrabismo vertical (4,3%), paresia del oblicuo superior (1.4%) y paresia del III nervio craneal (1,4%).

Se halló anormalidad en la prueba de neuroimagen en 16 niños: anomalías congénitas en 6 (37.5%), patología tumoral en 4 (25%), patología inflamatoria en 3 pacientes (18,8%), 1 caso de infarto hemorrágico (6.3%), 1 caso de fractura esfenoidal (6,3%) y una hidrocefalia (6,3%). Solo 2 niños del grupo de estrabismo agudo aislado tuvieron patología potencialmente grave; mientras que en el grupo de los estrabismos agudos con sintomatología asociada fueron 9 (52,9%). Los 2 niños del grupo de estrabismos agudos aislados cuya neuroimagen demostró patología que comprometía la vida del paciente, fueron ambos paresias del VI nervio craneal.

Los autores comparan sus resultados con otras series similares publicadas y en base a ello, recomiendan: pedir neuroimagen a todos los pacientes pediátricos con estrabismo agudo acompañado de otra sintomatología. Sin embargo, en aquellos pacientes que debutan con estrabismo agudo aislado, pedir neuroimagen tan solo a los cuadros de paresia del VI nervio craneal. Postulan que el resto pueden ser manejados prescribiendo la graduación adecuada bajo cicloplejia y solo si aparecen nuevos síntomas acompañantes o si el estrabismo no responde a la graduación, pedir la prueba de neuroimagen.

A multicenter Spanish study of atropine 0.01% in childhood myopia progression Pérez-Flores I, Macías-Murelaga B, Barrio-Barrio J et al.

Este es un estudio prospectivo y multicéntrico español para valorar la eficacia y seguridad de la atropina 0.01% en el control de la miopía en niños entre 6 y 14 años. Aquí se presentan los resultados en el primer año de seguimiento. Como criterios de inclusión: miopía de entre -2.00 a -6.00 dp, con un cilindro menor de 1.50 dp, con progresión documentada en el año anterior mayor de 0.5 dp de equivalente esférico (comprobado bajo cicloplejia). Los pacientes fueron reclutados desde Octubre 2017 a Abril 2019 en 12 centros oftalmológicos españoles.

La formulación magistral de la atropina 0.01% fue realizada en farmacias autorizadas siguiendo un protocolo común en todas ellas. Se excluyeron aquellos pacientes con enfermedades sistémicas u oculares que puedan afectar a la refracción, aquellos con contraindicación para la atropina, historia previa de ambliopía o estrabismo, uso previo de atropina o pirenzepina u ortoqueratología.

Se han analizado 105 pacientes, entre los cuales hubo 13 perdidas, 4 de ellos por efectos secundarios, 1 porque prefirió cambiarse a tratamiento con ortoqueratologia, y los 8 restantes por pérdida de seguimiento. Con lo que finalmente fueron 92 pacientes los que han sido analizados en el primer año de seguimiento. La media de edad fue de 9,76 (±1,93) años, el 50% fueron mujeres, el 97,8% de raza caucásica y el 77,2% tenían iris de color marrón.

La progresión del equivalente esférico durante este primer año de tratamiento fue de -0.44±0.41 dp y la longitud axial 0.27±0.20 mm. La progresión de equivalente esférico del año anterior al inicio de tratamiento con la atropina fue de -1.01±0.38 dp. El 61.9% de los pacientes progresaron menos de -0.50 dp durante este primer año de tratamiento; mientras que un 5.4% de los pacientes progresaron más de -1.00 dp, siendo considerados no respondedores.

En el análisis multivariante de regresión, ninguno de los parámetros demográficos, ni oculares presentaron una asociación significativa con la progresión miópica.

En cuanto a los efectos secundarios registrados, la mayoría fueron leves. A las 2 semanas la distribución de efectos secundarios fue: el 15.2% de los pacientes presentó molestias oculares, el 6.5% fotofobia leve, el 1.1% fotofobia moderada y el 5.4% dificultad en la visión de cerca. A los 12 meses: el 1,1% refería molestias, el 2,2% fotofobia leve, y el 2,2% dificultad en visión de cerca. De los 13 pacientes excluidos, 4 dejaron el tratamiento por efectos secundarios: 2 de ellos por patología sistémica que no se pudo descartar que no estuviera relacionada con la atropina (uno de ellos por taquicardia y otro por vértigo) y los otros 2 por molestias oculares asociadas a las gotas.

En la discusión los autores destacan que la disminución relativa de la miopía que han obtenido durante este primer año de tratamiento ha sido del 56%, comparándolo con el año previo al inicio del tratamiento. Dicha cifra es superior a los trabajos asiáticos, que podría deberse a varios factores como la coloración del iris o el mayor tiempo de los niños españoles al aire libre u otras diferencias socio-culturales.

Como limitaciones, se destaca el tamaño de la muestra que de forma ideal debería ser mayor y la ausencia de grupo control.

Este estudio está actualmente en su segundo año de recogida de datos, será muy interesante saber los resultados tras 2 años de tratamiento.

#### Comentarios del Dr. J. Tejedor Fraile Wright hang-back recession with fibrin glue compared with standard fixed suture recession for the treatment of horizontal strabismus

Wright KW, Arow M, Zein M, Strube YNJ. Can J Ophthalmol. 2021;56(4):244-249.

En este estudio se compara una variante de retroinserción mediante sutura colgante propuesta por Kenneth Wright, a la que se añade pegamento biológico de fibrina (WHBG, grupo 1), con la retroinserción estándar de sutura escleral fijada in situ (SFR, grupo 2), para el tratamiento de estrabismo horizontal.

La retroinserción con sutura colgante presenta algunas ventajas respecto a la retroinserción estándar: reduce el riesgo de perforación escleral (la esclera es más gruesa que en la localización más posterior de la retroinserción estándar), se realiza aproximadamente sobre pars plana (no sobre la retina), y permite una mejor exposición para el paso de la sutura. Sin embargo, en la sutura colgante el músculo no necesariamente se adhiere en el punto de retroinserción deseado, ya que se puede desplazar horizontal o verticalmente, trepar hacia delante o sufrir deslizamiento posterior dando lugar a hipercorrección tardía. El pegamento de fibrina es un adhesivo tisular que forma un coágulo de fibrina a partir de fibrinógeno y trombina y permite estabilizar la nueva inserción del músculo en la retroinserción colgante, al ser aplicado entre el músculo y el lecho escleral al final del procedimiento.

Los autores realizaron un estudio retrospectivo comparado, incluyendo pacientes operados entre 2016 y 2018, con alguna de las dos técnicas, para tratar estrabismo horizontal. Se consideró un buen resultado quirúrgico a una desviación de hasta 10 DP, con un seguimiento mínimo de al menos 2 meses. Se incluyeron 17 pacientes (32 ojos) en cada grupo, el 35% con endotropía y 65% con exotropía. La retroinserción colgante se realizó por un procedimiento modificado por el autor (KWW), consistente en una fijación en el músculo en 3 puntos y una sola pasada en la esclera (Vicryl 5-0) de 5-7 mm, paralela a la inserción primitiva, 1 mm por delante de la misma. El nudo de sutura se anuda posterior a la inserción escleral, próximo al punto de retroinserción del músculo (evitando la posible erosión de la conjuntiva anterior por los cabos del nudo, cuando la sutura es perpendicular a la inserción y se anuda por delante de la misma). Posteriormente, se aplican 1-2 gotas de pegamento de fibrina (TISSEEL) entre el lecho del músculo y la esclera, incluyendo las suturas colgantes (esperando 60 s para el endurecimiento del pegamento tisular). La retroinserción estándar se realizó directamente en el punto de retroinserción escleral (Vicryl 5-0). En ambos casos se utilizó el gancho con acanaladura diseñado por el autor, para evitar una perforación inadvertida en la pasada de la sutura por el músculo.

Las desviaciones preoperatorias eran similares en los dos grupos de tratamiento (WHBG y SFR): 25.5 y 28.3 DP en los participantes con endotropía, respectivamente; 26.6 y 23.8 DP

en los operados de exotropía, respectivamente. Aunque las diferencias en desviación preoperatoria entre los grupos no son significativas, las edades son diferentes en el grupo 1 y 2 (media de 55,3 y 30.8 años en los pacientes con endotropía; 25 y 13,3 años en los pacientes con exotropía, respectivamente). Los pacientes eran miopes de media en el grupo 1, y prácticamente emétropes en el grupo 2, con diferencias significativas en los pacientes con endotropía (-3.9 vs 0.8 D), exotropía (-0.7 vs 0.4 D), y en conjunto. Las agudezas visuales se podían considerar similares en ambos grupos. Las dosis de retroinserción quirúrgicas fueron significativamente distintas sólo en los pacientes con exotropía (media de 5.1 y 5 mm en los pacientes con endotropía, para los grupos 1 y 2, respectivamente; 6,5 y 5,7 mm en los pacientes con exotropía, respectivamente). Las desviaciones postoperatorias fueron de 6 y 2,5 DP en pacientes con endotropía a corto plazo (1-7 días), respectivamente; 5,7 y 3,3 DP en los pacientes con exotropía a corto plazo, respectivamente. En un plazo intermedio (2-8 meses), 5,3 y 2,3 DP en endotropía; 3,6 y 6,8 DP en exotropía, repectivamente. Los porcentajes de éxito motor (≤10 DP de lejos) fueron similares a corto plazo para la endotropía (83.3% vs 100%) y exotropía (90,9% vs 100%), así como a largo plazo, tanto para endotropía (83,3% vs 100%) como exotropía (100% vs 81.8%). Los resultados globales de éxito se pueden considerar similares en ambos grupos.

Estos resultados indican que el uso de pegamento de fibrina en la retroinserción colgante puede proteger del posible deslizamiento del músculo (más frecuente en la retroinserción del recto medial) o trepado del mismo (más frecuente en la del recto lateral), que podrían restar eficacia al procedimiento, haciéndolo similar a una retroinserción estándar, pero manteniendo las ventajas de una mayor seguridad en la cirugía. Esta conclusión es de gran interés para el cirujano de estrabismo. No obstante, el carácter retrospectivo de la recogida de datos, con posible sesgo, así como las diferencias en algunas variables entre los dos grupos de tratamiento (edad, refracción, y dosis de cirugía),

al menos en algunos subgrupos, hacen que la evidencia obtenida sea de menor solidez, o que se precisen ulteriores estudios más controlados que lo confirmen.

# Botulinum toxin injection for the treatment of strabismus: a report by the American Academy of Ophthalmology

Binenbaum G, Chang MY, Heidary G, Morrison DG, Trivedi RH, Galvin JA, Pineles SL. Ophthalmology. 2021 Jun 24:S0161-6420.

Este estudio es un informe de la Academia Americana de Oftalmología, que encarga realizar a miembros del comité de Ophthalmic Technology Assesment/panel de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo, con la finalidad de llevar a cabo una revisión sistemática sobre procedimientos, fármacos, técnicas diagnósticas o de screening. En el caso que nos ocupa se pretende estudiar la eficacia de la inyección de toxina botulínica A, en comparación con la cirugía, en la musculatura extraocular, para corregir el estrabismo horizontal no paralítico y no restrictivo en niños y adultos.

Los autores realizaron una búsqueda en enero de 2021 en PubMed, the Cochrane Library, y bases de datos de ensayos clínicos, incluyendo sólo artículos publicados en inglés, utilizando palabras clave como strabismus, squint, esotropia, exotropía, congenital esotropía, infantile esotropia, botulinum toxins, y algunas otras de menos importancia. Dio como resultado 515 citas potenciales, que posteriormente se redujeron a aquellas que cumplieran las siguientes condiciones (todas ellas): estudio de investigación original; ensayo clínico, o al menos estudio comparativo con cirugía, o serie de casos de 50 o más pacientes (ya que la amplitud del intervalo de confianza alrededor del 60% de éxito motor estimado sería del 27%, 46%-73%); seguimiento postoperatorio de al menos 6 meses: informe sobre el resultado motor: estudio del efecto de la invección de BTXA (inicial o repetida) en musculatura extraocular para estrabismo horizontal no restrictivo, no paralítico; el uso de BTXA no es como terapia coadyuvante de cirugía de la musculatura extraocular; no se limita al estudio de estrabismo paralítico, restrictivo, incomitante. El primer autor revisó los abstracts para comprobar cuáles cumplían estas características, de los que resultaron 40 que se revisaron íntegramente, para finalmente seleccionar 14 artículos que cumplían las condiciones exigidas por completo.

Entre los 14 estudios, ninguno cumplía las características de fortaleza de la evidencia nivel I (ensavo clínico aleatorizado bien diseñado y ejecutado), 5 de ellos alcanzaban el nivel II (ensayo clínico aleatorizado de menor calidad, o estudio de casos-controles o cohortes bien diseñado), y 9 se encontraban en el nivel III (estudio comparativo -casos-controles o cohortes- de menor calidad o serie de casos: todos eran series de casos). Entre los estudios nivel II, 2 de ellos estudiaron pacientes de endotropía de comienzo tardío o 'adquirida', y endotropía de comienzo temprano o del lactante, operados con retroinserción de ambos rectos mediales, que tenían endotropía residual. En el primer caso, a 23 se les asignó tratamiento con una sola inyección de BTXA, y 24 se reoperaron (a los 3,3 y 3,6 años de media, respectivamente). El éxito motor, después de 2,7 y 2,9 años de seguimiento, fue similar en ambos grupos (61% vs 71%) y la presencia de visión binocular también (52% vs 63%). En el estudio de endotropía de comienzo precoz, se asignó tratamiento con una sola inyección de BTXA en 27 y se reintervinieron 28 niños (a los 14 y 15 meses, respectivamente). Después de un seguimiento de 3,5 y 3,75 años, respectivamente, el éxito motor fue similar en los dos grupos (59% vs 60%), así como la presencia de visión binocular (53% vs 61%). En otro estudio de cohortes no randomizado, se obtuvo un porcentaje de éxito motor más alto (66% vs 45%) en operados por primera vez de endotropía del lactante (n=120) que en los sometidos a 1-3 invecciones de BTXA sin ningún tratamiento previo (n=332), a una edad media de 23 y 16.7 meses, respectivamente. Al estratificar por desviación preoperatoria, los resultados de éxito motor fueron similares en aquellos con 30 DP o menos (60% y 59%), pero diferentes en aquéllos con mayor desviación (69% y 36%). Esto permite concluir que la toxina botulínica es particularmente eficaz en endotropa de ángulo pequeño o moderado. Puede haber un cierto sesgo, en contra del tratamiento con toxina, derivado de que los padres decidieran no continuar con él. Otros autores no encontraron diferencia entre 1-3 invecciones de BTXA v retroinserción bimedial (n=25 en cada grupo), en niños con endotropía del lactante a edades medias de 10 y 12,5 meses, en cuanto a éxito motor (68% vs 77%, respectivamente). Finalmente, en otro estudio (retrospectivo, n total= 84), se comparó una sola inyección de BTXA con la retroinserción bimedial y sutura de fijación posterior en niños con endotropía parcialmente acomodativa y elevada relación CA/A (incomitancia lejos/cerca), en la que el éxito motor y fusión de cerca al año se obtuvo en un mayor porcentaje de casos con la toxina (94% vs 72%).

Hay numerosos estudios no comparativos en el nivel III de evidencia (con al menos 50 pacientes). En un estudio de 306 niños con diagnósticos heterogéneos, se controló la desviación en 13% a 88%, dependiendo del subtipo de estrabismo. En otro manuscrito se describe el tratamiento de 62 niños, 50 con endotropía y 12 con exotropía, con una desviación media de 30 DP, que después de 2 a 5,5 años, consiguieron éxito motor en el 85% de los casos. En otra serie grande de 332 pacientes, con una desviación media de 30 DP, tras una o varias inyecciones de BTXA, se consiguió éxito motor en 61%, después de un seguimiento medio de 26 meses. Otros estudios reportan el tratamiento en grupos más homogéneos de pacientes. En uno de ellos, 76 niños, con una desviación media de 33 DP, recibieron 1-3 invecciones en los rectos mediales. Después de 3 años, se consiguió éxito motor en el 89%. En una investigación con 60 lactantes con endotropía (desviación de 30 a 50 DP), invectados una sola vez en los rectos mediales a los 6.5 meses de vida de media, se obtuvo éxito motor en el 88%, después de un seguimiento de 5.2 años, el que pudo influir la temprana edad en el momento del tratamiento (se recomendó tratar a los 7 meses). Otro estudio se incluyó sólo endotropías adquiridas, con una desviación media de 35 DP, con un éxito motor de 88% a largo plazo, después de 1-3 inyecciones de BTXA.

En cuanto a los efectos secundarios reportados en la mayoría de estudios se incluyen: ptosis (siempre resuelta) en 24% de media, desviación vertical (media 16,5%; no resuelta en 0,1%), exotropía consecutiva no resuelta en 0.8% de media. No se comunicó la incidencia de ambliopía por deprivación en los estudios aquí seleccionados, ni de pupila tónica (descrita por otros autores). Se comunicó un caso de perforación del globo, aunque el paciente no sufrió afectación de la agudeza visual.

En conclusión, la inyección de BTXA parece conseguir buenos resultados motores, en torno al 60% de éxito, en 3 de los 5 estudios comparativos. Varias series de casos reportan éxito motor en 87% a 89% de casos de estrabismo de niños cuando se inyecta más de un músculo. Sin embargo, en adultos los porcentajes de éxito motor son más bajos. Se sugiere la posibilidad, no confirmada aún, de mejor alineamiento motor cuando la inyección se rea-

liza tempranamente, en endotropía de comienzo precoz. No se recogen complicaciones que puedan dar lugar a la ceguera. En el estudio que reporta mayor porcentaje de ptosis, se llega al 37%, pero siempre de forma transitoria. El estudio que recoge mayor porcentaje de desviación vertical llega igualmente al 37%, con sólo un 1.5% de pacientes con desviación no resuelta. No se conoce qué efecto podría tener a largo plazo la exposición repetida a anestesia general, pero en cualquier caso el tiempo de exposición es menor (aunque sea repetidas veces) en inyección de BTXA que en la cirugía, donde se requiere además intubación. La cirugía permitiría un alineamiento más rápido de la desviación, pero puede ser necesaria una reintervención. En cuanto a los resultados de visión binocular, se presume que podrían ser mejores tras la cirugía por la rapidez en la consecución de buenos resultados, pero no se ha estudiado sistemáticamente. Por último, el análisis coste-efecto es favorable a la BTXA, que costaría 35% a 63% menos en un niño que la cirugía (de media 874 \$, frente a 2783 \$).

### Revista de Cursos y Congresos

# 97 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - II Virtual

29 de septiembre de 2021

#### 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 el **Dr. José María Rodríguez del Valle**, centró sus ponencias en «Lo que la experiencia me ha enseñado», con ponencias que recogieron recomendaciones en diversos campos de la estrabología y la oftalmología pediátrica, derivadas de años de práctica clínica de cada uno de los conferenciantes.

# 1. Estrabismo tiroideo: la forma en que lo opero y evito la hipercorrección (Dr. Jorge Torres Morón)

El estrabismo de origen tiroideo presenta un carácter restrictivo, con limitación de la ducción en el sentido opuesto al músculo afecto, e incomitante, característica que puede causar un tortícolis compensador acusado. En la exploración, debe realizarse un test de ducción forzada (TDF), en consulta o quirófano, para confirmar la restricción y plantear el tratamiento adecuadamente. La magnitud de la desviación condiciona el enfoque terapéutico; el tratamiento quirúrgico debe realizarse en fase inactiva de la orbitopatía tiroidea.

La cirugía debe indicarse cuando se comprueba una estabilidad clínica y en el ángulo de desviación. Los pacientes candidatos a cirugía presentan tortícolis compensador acentuado y dificultad para el desarrollo de actividades cotidianas, generalmente por diplopía en posición primaria de la mirada (PPM), infraversión o lateroversiones. Los nomogramas empleados habitualmente para planificar la relación dosisrespuesta tienen una validez relativa en estos pacientes, por la variabilidad contráctil y elástica de los músculos afectados.

Cualquier músculo puede verse afectado en pacientes tiroideos, aunque, por orden de frecuencia, siguen este orden: recto inferior (RI), recto medio (RM), recto superior (RS), oblicuos superior e inferior y recto lateral (RL). La afectación puede darse de forma tanto uni como bilateral, en forma simétrica o asimétrica.

Las opciones terapéuticas comprenden:

- Prismas: en desviaciones leves en fases activas o de secuelas o si se rechaza la cirugía.
- Toxina botulínica (TBA): en fases activas con ángulos muy grandes, sabiendo que la mejoría esperable es temporal, a veces insuficiente a corto plazo e inefectiva a largo plazo.
- Cirugía: reservada para fase crónica o de secuelas, por impredicibilidad de resultados si se indica en fase activa.

La intervención quirúrgica puede realizarse bajo anestesia tópica en pacientes colaboradores y sin restricciones extremas, y permite un ajuste intraoperatorio. La anestesia retrobulbar o general se reserva para restricciones muy marcadas, con el objetivo de normalizar el TDF intraoperatorio.

Los factores implicados en un resultado postquirúrgico insatisfactorio son: intervención en fase activa, afectación bilateral asimétrica no detectada en la exploración, afectación simultánea de dos músculos antagonistas unilaterales y empleo de suturas colgantes. Para minimizar el riesgo de hipercorrección, debe tenerse en cuenta el *drift* post-operatorio, especialmente en caso de intervenir el RI y evitar el empleo de suturas colgantes, recurriendo en su lugar a suturas de doble anclaje (esclera e inserción) o incluso a triple anclaje, que permita efectuar un ajuste diferido 24-48 horas. Debe contemplarse asimismo la presencia de torsiones por afectación inadvertida de músculos oblicuos o inducidas de forma iatrogénica por grandes retrocesos de rectos verticales; estas torsiones pueden ser un obstáculo para la fusión adecuada, de muy difícil manejo.

2. Endotropía asociada a la edad: diagnóstico diferencial con parálisis del VI nervio, indicación de cirugía y técnica de elección (Dr. Diego Torres)

Se trata de un cuadro más frecuente en mujeres a partir de los 60 años, que cursa con diplopía binocular horizontal de comienzo insidioso y predominio de lejos, siendo rara la visión doble de cerca. La evolución del cuadro es lenta y progresiva. No existe incomitancia lateral. Los ángulos de desviación son pequeños; generalmente menores de 20 dioptrías prismáticas (DP). A veces pueden evidenciarse desviaciones verticales de pequeño ángulo. Es frecuente que estos pacientes presenten alteraciones de los tejidos perioculares, con ptosis, bolsas palpebrales y profundización de los surcos. En la resonancia magnética (RMN) orbitaria, pueden presentar un desplazamiento inferior de los rectos horizontales, alteraciones de la banda intermuscular y aumento del ángulo entre el RS y el RL, que será menos amplio que en los miopes altos.

El diagnóstico se alcanza por exclusión, siendo obligada la realización de una RMN orbitaria. Es difícil realizar el diagnóstico diferencial con la parálisis del VI nervio craneal, la insuficiencia de divergencia o el *heavy eye syndrome*.

El tratamiento puede realizarse mediante diversos métodos:

- Prismas: si la desviación es menor de 12 DP o se rechaza la cirugía.
- TBA: no es recomendable por su escasa efectividad y el riesgo de inducir cuadros verticales transitorios.
  - Retroinserción de RMs.
- Resección o plegamiento de RLs: considerada la técnica de elección, al ser la diplopía predominante en la mirada lejana.

# 3. Endotropía adquirida progresiva del miope: grado de necesidad de la prueba de imagen, cuándo reposición anatómica y qué técnica elijo (Dra. Pilar Merino)

El estrabismo en el miope magno representa hasta un 15% de los casos de estrabismo. La RMN evidencia un desplazamiento nasal del RS e inferior del RL, que provoca una luxación del polo posterior del globo ocular al cuadrante orbitario temporal superior por rotura de la banda inter-muscular RS-RL. Este hecho condiciona la presencia de una endotropia (ET) e hipotropia con limitación a la abducción y la elevación. La deprivación visual unilateral marcada puede también cursar con exotropía (XT).

Algunos autores consideran indicada la solicitud de una RMN orbitaria ante dudas diagnósticas en pacientes con ET de larga data, para diferenciar ET comitante de larga evolución con contractura de los RMs, parálisis crónica del VI nervio craneal y ET moderada del miope magno con limitación a abducción o la elevación. La ponente considera altamente recomendable, aunque no imprescindible, la solicitud de RMN ante ET asociadas a desviaciones verticales; no obstante, la clínica y los hallazgos intraoperatorios permiten asentar el plan quirúrgico en cada caso. A la hora de investigaciones, la RMN permite diferenciar entidades como los síndromes heavy eye, sagging eye o knobby eye: la media del ángulo RS-RL en cada una de estas patologías es de 121°±7°, 104°±11° y 109°±11°, respectivamente. El estafiloma posterior provoca una degeneración más severa de la banda RS-RL en los miopes magnos.

En cuanto a la técnica quirúrgica recomendada, la elección depende del ángulo de desviación, el tipo de desviación y el grado de limitación a la abducción, así como del TDF. Se ha descrito que las retroinserciones amplias (6-12 mm) de RMs podrían mejorar la abducción y el TDF; deben evitarse las resecciones de RLs, por lo que, en casos de ET mayor de 60 DP, es aconsejable asociar una técnica de Yokoyama. Esta técnica permite una reposición anatómica, y consiste en unir los vientres musculares del RS y RL con sutura no reabsorbible de 5-0 (si se asocia fijación escleral, puede emplearse sutura reabsorbible de 5-0). La técnica de Yokoyama no debería realizarse en caso de ausencia de ET, en presencia de XT o si la hipotropia es menor de 12 DP, dado el alto riesgo de hipercorrección: debe tenerse en cuenta que este procedimiento corrige 25-30 DP de ET y más de 12 DP de hipotropía. Así pues, la ponente recomienda su indicación en hipotropías mayores de 12 DP, ET unilateral asociada a hipotropia o ET bilateral severa asociada a retroinserción de RMs.

En el caso menos frecuente de un paciente con heavy *eye syndrome* y XT, debe realizarse una retroinserción ecuatorial con supra-desplazamiento del RL con sutura reabsorbible asociado a plegamiento o resección del RM si la desviación vertical es menor de 12 DP, dejando para un segundo tiempo el ajuste de la hipotropía mediante debilitamiento del RI. Otra alternativa es efectuar un refuerzo del RM asociado a miopexia RM-RS en casos de marcada deprivación visual.

4. Nistagmus congénito: papel del Botox en el nistagmus sin bloqueo, papel de la cirugía debilitante en nistagmus sin tortícolis

(Dr. José María Rodríguez Sánchez)

La TBA está indicada en casos de pacientes de entre 4 y 6 meses de edad con nistag-

mus congénito, sin fijación y con mala agudeza visual (AV), que no presenten patología oftalmológica ni neurológica causantes del cuadro. En caso de defecto refractivo considerable, es necesario pautar la corrección en gafa y re-evaluar al paciente 2-3 meses después. Si el paciente no presenta mejoría en la AV o el nistagmus, debe indicarse invección de TBA en el espacio intra-conal mediante abordaje subtenoniano o retrobulbar. La mejoría de intensidad del nistagmus provoca una mejora en la AV. En caso de hipoplasia foveal o catarata congénita, la mejoría visual esperable es menos marcada; menor aún en caso de albinismo o nistagmus neurológico; y prácticamente inexistente en niños con distrofias hereditarias de la retina. La mejoría del nistagmus permite proceder a un tratamiento rehabilitador visual mediante pauta de refracción y, ocasionalmente, prismas. Es frecuente que estos pacientes presenten astigmatismos considerablemente altos. La invección subtenoniana de TBA en el espacio intra-conal deseablemente debe realizarse entre los 6 y los 24 meses de edad, bajo sedación y con mascarilla laríngea, mediante una pequeña incisión conjuntival en el cuadrante nasal inferior. La mejoría del nistagmus puede acompañarse de un tortícolis definido según la posición de bloqueo, que debe tenerse en cuenta para indicar un tratamiento quirúrgico mediante debilitamientos musculares simétricos o asimétricos.

La cirugía debilitante consigue mejoras en la AV en casos de nistagmus sin posición de bloqueo, de manera proporcional al componente motor del nistagmus. También es esperable una mejora, aunque de menor grado, en casos de hipoplasia foveal. La mejoría con TBA es un indicador que permite predecir el grado de mejoría de forma previa a la indicación quirúrgica.

En pacientes con nistagmus de alta amplitud y baja AV, no debe demorarse el tratamiento, a no ser que se sospeche la presencia de patología retiniana hereditaria o neurológica, que debe confirmarse mediante pruebas electrofisiológicas o genéticas. 5. Pautas concretas en el tratamiento de la miopía infantil: cuándo empezar, qué método elegir (atropina, MiSight u orto-K), sola o en combinación, qué concentración de atropina y cuándo suspender

(Dr. Javier Rodríguez Sánchez)

La ponencia se basa en una comunicación del Instituto Internacional de la Miopía de verano de 2021. Se espera que en 2050 el 50% de la población mundial sea miope. El eje de evitar la progresión miópica es evitar el desarrollo de complicaciones oculares asociadas a la miopía patológica. El pilar fundamental de la prevención se basa en la exposición de los niños a luz solar, garantizando de 80 a 120 minutos diarios de actividad en exteriores, por su efecto positivo en la producción de dopamina en las células amacrinas de la retina.

Las opciones farmacológicas de control de la miopía comprenden en primer lugar el empleo de fármacos antimuscarínicos como la atropina en colirio y el gel de pirenzepina, o la 7-metil-xantina, metabolito de la cafeína con efecto anti-adenosínico. De todos ellos, el más extendido es la atropina, que a mayores concentraciones tiene una eficacia mayor, pero también más efectos adversos (visión borrosa de cerca, fotofobia). Por ello, las concentraciones más empleadas son al 0,01%, 0,025% y 0,05%.

El tratamiento óptico con gafas, en España se dispone de los cristales MyoSmart, con segmentos múltiples incorporados de desenfoque que producen una visión borrosa a nivel de la retina ecuatorial. Esta opción permite corregir ópticamente hasta 10 D de miopía y astigmatismo (máximo 4 D). Otra opción de posible prescripción inminente serán los cristales Stellest, con anillos concéntricos asféricos, que alterna imágenes enfocadas y con desenfoque miópico en la periferia retiniana.

Otra modalidad de tratamiento óptico comprende el empleo de lentes de contacto (LC).

Las LC de porte diurno pueden basarse en: anillos concéntricos de doble foco de uso diario (MiSight, que corrigen hasta -6 D) o trimestral (Esencia, hasta -20 D); profundidad de foco extendido (Mylo, hasta -15 D, o NaturalVue, hasta -12 D); o diseño multifocal inicialmente pensado para la presbicia. Las LC de porte nocturno, u ortoqueratología (orto-K) buscan comprimir con su cara interna el epitelio corneal, provocando la redistribución centrífuga de las células epiteliales apicales para producir un desenfoque ecuatorial. Las opciones disponibles comprenden la CRT (hasta -6 D) y ALEXA AR (hasta -7-8 D).

A la hora de establecer un algoritmo terapéutico, sería deseable pautar inicialmente tratamiento médico, aunque si el paciente ya es portador de LC, puede plantearse el empleo de LC específicas para control de miopía en primer lugar. Si a los 6 meses existe progresión biométrica (0,10 mm) o refractiva, conviene asociar atropina al 0,02%. En el resto de pacientes, tratados inicialmente con atropina al 0,02%, si existe progresión a los 6 meses conviene asociar tratamiento óptico:

- Menores de 9 años: LC diarias o gafas MyoSmart.
- Mayores de 9 años: con menos de -6D, orto-K; con más, Mylo, Esencia o gafas MyoSmart

En pacientes a los que no se pueda asociar tratamiento óptico, se puede aumentar la concentración de atropina al 0,05% y añadir cristales con refuerzo positivo para cerca o progresivos fotocromáticos.

Ante un año y medio de mantenimiento refractivo y mínimo crecimiento biométrico, puede proponerse la aplicación de atropina al 0,01% o aplicar la dosis pautada cada 48h y retirar tras un año si esta estrategia provee de control. En tratamientos combinados, puede suspenderse una de las dos modalidades y reevaluar en un año.

