



Acta Estrabológica

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

Volumen LI, n.º 2

2022

Julio-Diciembre

Editorial

Carta de presentación

Noemí Roselló

Monografía breve

Estrabismo en craneosinostosis

María Carolina Ortube, Federico Vélez

Videoartículo

Pliegue de rectos; paso a paso

Irene Loscos, Alicia Galán, Sabina Luna, Noemí Roselló

Comunicaciones cortas

Uveítis herpética. Presentación inusual en paciente pediátrico

Luis Javier Cárdenas Lamas, Marisol Íñiguez Soto, Lidia Griselda Álvarez Rivera, Daniel García Casal,
Luis Miguel de la Torre Álvarez, Teresita Báez Tello

Diagnóstico diferencial en glaucoma congénito: megalocórnea y megalopapila

J. Bonvín Gómez, R. León Fernández, A. Martínez Borrego

Foro de casos clínicos

Caso de oftalmopatía de Graves operado en 2 ocasiones

Moderadora: José María Rodríguez del Valle

Panelistas: Carlos Laria Ochaíta, Antonio Caballero Posadas, Mar González Manrique, José Alberto Reche

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Olga Seijas Leal

Editora

Noemí Roselló Silvestre

Editores adjuntos

Alicia Galán Terraza, Pilar Merino Sanz, Alberto Reche
Sainz, José M.ª Rodríguez del Valle, Olga Seijas Leal

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 Merino Sanz

Secretaria General

Dra. Milagros Merchante Alcántara

Vocales

Dr. Antonio Caballero Posadas
Dr. Alberto Reche Sáinz
Dr. José M.^a Rodríguez del Valle
Dra. Ana Wert Espinosa

Vicepresidente

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Tesorero

Dr. Jesús Barrio Barrio

Directora de Acta Estrabológica

Dra. Noemí Roselló Silvestre

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
Dra. P. Gómez de Liaño

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

La Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, fundada en el año 1972 (Ley de Asociaciones de 24 de diciembre de 1964), para el estudio, investigación, diagnóstico y tratamiento del Estrabismo y las alteraciones de la visión binocular, acoge a todos aquellos Oftalmólogos interesados en esta subespecialidad de la Oftalmología. Se reúne anualmente en un Congreso. Edita la revista Acta Estrabológica desde su fundación. Inscripciones a la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica: Remitir solicitud avalada por dos miembros en activo de la Sociedad, a la Secretaria General, C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 Madrid. Cuota de miembro: 80 € anuales; residente: 50 €. 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

Noemí Roselló Silvestre

Editores adjuntos

Alicia Galán Terraza, Pilar Merino Sanz, Alberto Reche Sainz, José M.^a Rodríguez del Valle,
Olga Seijas Leal

Consejo de Redacción

Barrio Barrio J, Celis Sánchez J, Cabrejas Martínez L, Dorado López-Rosado A, García Robles E,
Gómez de Liaño Sánchez P, Gómez de Liaño Sánchez R, González Manrique M, Laria Ochaita C,
López-Romero S, Merchante Alcántara M, Noval Martín S, Pérez Flores I, Serra Castanera A,
Tejada Palacios P, Tejedor Fraile J, Wert Espinosa A

Secciones de la Revista

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

Coordinadoras

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

Administración

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

Página web

www.estrabologia.org/revista-acta-estrabologica

E-mail

acta@oftalmo.com

Acta Estrabológica (ISSN 0210-4695, SVR 17, Depósito Legal M 10105-73) es la publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducción y Rehabilitación Visual y publica todos los trabajos presentados en sus Cursos y Congresos. También acepta trabajos originales, de investigación, informes de casos clínicos, informes de congresos, revisiones bibliográficas, editoriales, cartas al director, etc. Todos los trabajos son revisados por el consejo de redacción. **Copyright 2001.** Esta publicación no puede ser reproducida, en todo o en parte, sin el consentimiento escrito de la Editora (Dra. Noemí Roselló Silvestre). 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. **Correspondencia:** Toda la correspondencia, incluida la presentación de trabajos y solicitudes de suscripción deben enviarse a la Editora de Acta Estrabológica (Dra. Noemí Roselló Silvestre), C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 MADRID o vía on-line al e-mail de la Sociedad.

Acta Estrabológica

Volumen LI, n.º 2 – Julio-Diciembre 2022

Índice de Contenidos

Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Consejo de Redacción

Editorial

- Carta de presentación** 63
Noemí Roselló

Monografía breve

- Estrabismo en craneosinostosis** 64
María Carolina Ortube, Federico Vélez

Videoartículo

- Pliegue de rectos; paso a paso** 79
Irene Loscos, Alicia Galán, Sabina Luna, Noemí Roselló

Comunicación corta

- Uveítis herpética. Presentación inusual en paciente pediátrico** 84
Luis Javier Cárdenas Lamas, Marisol Íñiguez Soto, Lidia Griselda Álvarez Rivera,
Daniel García Casal, Luis Miguel de la Torre Álvarez, Teresita Báez Tello
- Diagnóstico diferencial en glaucoma congénito: megalocórnea y megalopapila** 89
J. Bonvín Gómez, R. León Fernández, A. Martínez Borrego

Foro de casos clínicos

- Caso de oftalmopatía de Graves operado en 2 ocasiones** 93
Moderador: José María Rodríguez del Valle
Panelistas: Carlos Laria Ochaíta, Antonio Caballero Posadas, Mar González Manrique,
José Alberto Reche

Comentarios a la literatura

- Coordinadora:* O. Seijas Leal 101

Editorial

Carta de presentación

Formar parte de la Junta directiva de la SEEOP era una ilusión que se cumplió este año 2022 cuando tras las votaciones de la nueva junta mi nombre quedó escrito entre el fabuloso equipo que actualmente vela por nuestra sociedad.

Coordinar la edición de la revista Acta Estrabológica es un honor y un reto que asumo con una ilusión inmensa y agradezco la confianza que mi predecesora y actual presidenta de nuestra sociedad, Pilar Merino, me brinda al darme esta responsabilidad. La Dra. Merino hizo un trabajo en estos últimos 13 años que cambió el rumbo de la revista: cambió la publicación a soporte digital, se sumó al movimiento Open Access abriendo así la lectura gratuita a todo aquel que estuviera interesado en los temas de la revista y veló en cada uno de los números publicados por la calidad y la elección de los temas de más interés para nuestros lectores. Le dio a la revista un formato práctico para poder acceder a la información de forma fácil constituyendo las secciones de protocolos, monografías, comentarios a la literatura o el foro de casos clínicos entre otras.

Mantener lo que hasta ahora la revista ofrece, hacer que siga siendo un vehículo de formación continuada, es mi principal objetivo; pero la forma en que la ciencia llega a todos nosotros sigue evolucionando cada día y facilitar a nuestros lectores el acceso a la información y hacer que la revista sea un lugar atractivo para nuestros oftalmólogos pediátricos y estrabólogos para publicar sus trabajos va a ser una meta por la que seguir luchando. Para ello cuento con la desinteresada ayuda y la experiencia del equipo de editores adjuntos: Alicia Galán, Pilar Merino, José María Rodríguez del Valle, Olga Seijas y Alberto Reche así como también con la colaboración y la experiencia de las personas que forman parte del consejo de redacción. A ellos mi sincero agradecimiento por su apoyo y ayuda.

Formar parte de este proyecto de información y difusión científica es una responsabilidad para con todos los que leen nuestra revista y para la propia sociedad en sí; pero lo más importante, es un deber en mi vida profesional que emprendo con mucha ilusión pues hacer posible que nuestra revista siga creciendo va a ser, al final del trayecto, una satisfacción personal.

Os animo a todos a mantener viva Acta Estrabológica enviando vuestros trabajos para que todos podamos seguir aprendiendo, la experiencia de uno suma a la de muchos otros y todo ello nos permitirá seguir ampliando nuestros conocimientos.

Noemí Roselló
Editora Acta estrabológica

Monografía Breve

Estrabismo en craneosinostosis

Strabismus in Craniosynostosis

María Carolina Ortube¹, Federico Vélez^{1,2,3}

EMBRIOLOGÍA Y GENÉTICA

Los huesos de la cara se originan de una transformación mesenquimática de las crestas neurales dando lugar al cráneo visceral. El resto de la estructura ósea craneal incluyendo la base del cráneo deriva del tejido mesodérmico de las somitas occipitales (1). La porción de cráneo que rodea la masa encefálica es el neurocráneo. El neurocráneo se divide en la porción membranosa, que forma los huesos planos de la bóveda craneal, y el «Condrocáneo» que desarrolla los huesos cartilagosos de la base del cráneo.

Los huesos craneales membranosos se alargan durante la vida fetal y postnatal a través de yuxtaposición de nuevas capas óseas. Las fontanelas son las intersecciones de dos o más huesos cerebrales. El desarrollo de una capacidad mental completa depende de la expansión craneal que es directamente proporcional al crecimiento de la masa cerebral (2).

Genética de las Craneosinostosis

La identificación de mutaciones ha llevado a importantes revelaciones en la etiología, clasificación y patología del desarrollo en craneosinostosis sindrómicas o no sindrómicas.

Los reordenamientos cromosómicos se manifiestan esporádicamente como causas primarias de craneosinostosis. Algunos ejemplos son las deleciones 22q11.2, 9p22-p24, 11q23-q24, triplicación de 1p36, deleción 15q15-22.1 y trisomía 5q parcial (3,4).

En 1993, Jabs et al identificó MSX2, la primera mutación «missense» heterocigota en pacientes con craneosinostosis tipo II (Tipo «Boston») (5,6). La expresión de la proteína MSX2 es crítica para el desarrollo del cráneo y se localiza en el brazo largo del cromosoma 5q 35.2.

Shiihara et al propuso que el aumento de la expresión de MSX2 induce craneosinostosis a través de la activación de la vía de diferenciación osteogénica (7,8).

La mayoría de las causas genéticas de craneosinostosis que han sido descubiertas son mutaciones en los genes FGFR1, FGFR2, FGFR3, TWIST1 y EFNB1.

El factor de crecimiento fibroblástico («FGF» or *fibroblast growth factor*) está involucrado en angiogénesis, mitogénesis y cicatrización (9).

La relación molecular entre la actividad de TWIST1 y la señal del gen FGFR es fundamental en el desarrollo del inicio y el mantenimiento del crecimiento de las suturas.

El uso de valproato de sodio y fluconazol en el primer trimestre del embarazo están asociados con la incidencia de craneosinostosis (10,11).

¹ Stein Eye Institute, Department of Ophthalmology, University of California Los Angeles, UCLA.

² Doheny Eye Institute, Department of Ophthalmology, UCLA.

³ Department of Ophthalmology, Duke University Medical Center, Durham, North Carolina.

El síndrome de Crouzon es un trastorno autosómico dominante.

El síndrome de Saethre-Chotzen esta causado por la pérdida de la función heterocigota del gen TWIST1. Existe una amplia variabilidad en la expresión, dando lugar a mutaciones «misense», duplicaciones, deleciones y mutaciones «nonsense» (12-14).

El gen TWIST está localizado en el cromosoma 7p21-22 y fue descrito en *Drosophila*. Contiene un factor de transcripción «helicelazo-helicelazo» que es esencial para la formación del mesodermo (15). Cuando se presentan grandes deleciones en esta región, hay trastornos del aprendizaje.

Las mutaciones en los genes del receptor del factor de crecimiento fibroblástico causan síndromes de craneosinostosis (16). Mutaciones en el FGFR1 dan origen al síndrome de Apert. Si bien la mayoría de los casos son esporádicos, la herencia autosómica dominante ha sido reportada. (locus del gen 10q26) (17).

Mutaciones en el gen FGFR2 están asociadas con los síndromes de Crouzon y Pfeiffer. Mutaciones en el gen FGFR3 han sido encontradas en el síndrome de Muenke, síndrome de Crouzon asociado con acantosis nigricans y trastornos del crecimiento en los huesos largos como dwarfismo, o acondroplasias. Thomas et al describió que los pacientes con la mutación heterocigota en P250R del FGFR3 requieren una segunda cirugía correctiva por el riesgo de sinostosis secundaria (18).

La displasia craneofrontonasal está causada por mutaciones en el gen EFNB1 que codifica para Ephrin B1 (19,20). Este síndrome este asociado al cromosoma X y presenta una amplia variabilidad fenotípica. Mutaciones en los genes FGFR1, FGFR2, FGFR3 y TWIST causan sinostosis coronal bilateral, sin embargo, en la mayoría de los pacientes no hay un claro fenotipo-genotipo asociado. Mutaciones idénticas dentro de una misma familia pueden producir un amplio espectro de manifestaciones craneofaciales.

En los casos de plagiocefalia frontal sinostótica, la mutación *FGFR3* Pro250Arg ha sido la más comunmente encontrada (21,22).

Un cinco por ciento de los pacientes inicialmente clasificados con un diagnóstico no sindrómico, posteriormente se encuentran con una mutación patógena; el gen TCF12 es el más frecuentemente implicado (sinostosis coronal) (23).

Stanton et al describen la importancia de la identificación de mutaciones patogénicas en pacientes con craneosinostosis sindrómica en la consultoría genética, las pruebas de diagnóstico, la evaluación de riesgos, el asesoramiento reproductivo, la orientación pronóstica, la planificación del tratamiento y los estudios del mecanismo de la enfermedad (24).

CRANEOSINOSTOSIS

La craneosinostosis es el cierre prematuro de los huesos del cráneo a nivel de las suturas. Su incidencia es de 1.2 cada 3000 nacimientos vivos (25-27).

El trabajo pionero de Paul Tessier ha evolucionado la corrección quirúrgica de 3 tipos de patologías: hipertelorismo, hendiduras orbitofaciales y craneosinostosis (28-31).

La bóveda craneal en los mamíferos consiste de 5 huesos planos, el par de frontales, par de parietales y el interparietal (2). Las paredes laterales están constituidas por el hueso temporal y el ala mayor del hueso esfenoides. El hueso occipital completa el cráneo en su parte posterior.

El cráneo tiene 6 fontanelas, anterior, esfenoidal [2], posterolateral [2] y posterior. Las suturas craneales son las siguientes: metópica, coronal, sagital, escamosa y lambdoidea.

La sinostosis de una o más suturas se acompaña de un crecimiento compensatorio y de una remodelación de otras partes del cráneo (2).

En 1851, Virchow describió que el crecimiento del cráneo está restringido en un plano perpendicular a la orientación de la sutura fusionada (32).

Normalmente la fusión ósea ocurre durante la niñez, a excepción de la sutura metópica, que comienza a fusionarse alrededor de los 18 meses.

Tipos de craneosinostosis:

1) No sindrómica: se caracteriza como un hallazgo aislado que se clasifica de acuerdo a la sutura involucrada (33).

2) Sindrómica: Asociada con dimorfismos de la cara, el esqueleto, el sistema nervioso y se acompaña con retraso madurativo. (Ej: Síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen, Carpenter).

Nomenclatura morfológica

1) Sutura Sagital: desarrolla un cráneo alargado en su diámetro anteroposterior, estrecho y en forma de cuña (Escafocefalia). Incidencia 40-55%

2) Coronal: cráneo alto, en forma de torre llamado «Braquicefalia» si la sinostosis es bilateral. Si el cierre es unilateral, se desarrolla la plagiocéfalia, con un cráneo asimétrico, con aplanamiento del lado afectado y crecimiento compensatorio del lado contralateral. La plagiocéfalia puede ser anterior, si la sutura afectada es la coronal, o posterior si la sinostosis es en la sutura lambdoidea (20-25%).

3) Frontal o metópica: desarrolla trigonocéfalia. Deformidad del hueso frontal en forma triangular (5-15%).

4) Lambdoidea: es rara (0-5%).

En un 5-15% de los casos de craneosinostosis, más de una sutura está afectada.

ALTERACIONES OCULARES Y SISTÉMICAS

Los pacientes con craneosinostosis pueden manifestar estrabismo, errores refractivos, ambliopía, ptosis, exposición corneal, anomalías congénitas de los músculos oculares, alteraciones de los pares craneales, aumento de la presión intracraneal, trastornos de motilidad supranuclear, y anomalías del nervio óptico (atrofia, papiledema o hipoplasia) (34,35).

Lehman (36) realizó un estudio retrospectivo en 141 pacientes de la unidad Craneofacial en Wilmington, Delaware.

Tabla. Prevalencia de complicaciones oftalmológicas

	Pacientes con síndrome de Apert	Pacientes con síndrome de Crouzon
Ambliopía	35%	21%
Ametropía	69%	77%
Hipermetropía	42%	57%
Miopía	27%	20%
Atrofia óptica	5%	7%
Exposición corneal	8%	15%
Estrabismo	63%	39%

Gupta et al. (37) describe que los pacientes con craneosinostosis no sindrómica presentan una incidencia más alta de Exotropía y astigmatismo, con aumento del riesgo de ambliopía y pérdida visual.

Displasia craneofrontonasal: Las mujeres manifiestan severo hipertelorismo y craneosinostosis unilateral o bicoronal (fig. 1). A nivel extracraneal se asocia con hombros caídos, displasia clavicular, defectos de uñas, paladar hendido y labio leporino, duplicación del primer dígito, hernia diafragmática y agenesia del cuerpo caloso (19). En los hombres solo se manifiesta como hipertelorismo.

La sinostosis coronal unilateral ocurre con el cierre prematuro de las suturas fronto-parietal y fronto-esfenoidal. El paciente manifiesta distopía orbitaria (elevación y desplazamiento posterolateral), desviación ipsilateral de la raíz nasal, abombamiento frontal y rotación contralateral del sector medio del rostro y mandíbula (38). En la plagiocéfalia frontal sinostótica, hay un desplazamiento de la región fronto-zigomática en la parte lateral de la órbita que aumentaría la tensión en el músculo recto inferior y el oblicuo inferior (39).



Figura 1. Displasia frontonasal. Gentileza del Dr. Henry Kawamoto, University of California in Los Angeles (UCLA).



Figura 2. Síndrome de Crouzon. Gentileza del Dr. Henry Kawamoto, University of California in Los Angeles (UCLA).

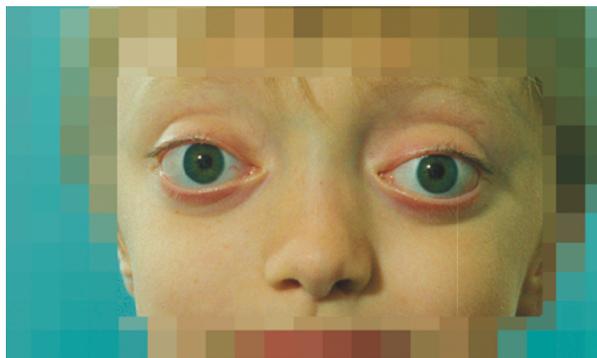


Figura 3. Síndrome de Crouzon. Gentileza del Dr. Henry Kawamoto, University of California in Los Angeles (UCLA).

Las características más comunes del síndrome de Crouzon incluyen hipertelorismo, exoftalmos y estrabismo, la nariz en pico de loro, labio superior corto, hipoplasia maxilar y prognatismo mandibular. (figs. 2 y 3) En un 19% de los casos se presenta una combinación de sinostosis coronal y sagital. En un 75% de los casos manifiestan pansinostosis coronal-sagital-lamboidea (40,41). La sinostosis metópica se manifiesta con trigonocefalia, asociándose con retraso madurativo, elevación de la presión intracraneal, trastornos pulmonares y anomalías cromosómicas, como deleciones y aneuploidía (42). Sidotti et al describe una serie de 36 pacientes con sinostosis metópica, y el hallazgo variable de retraso madurativo en un 34% de los pacientes (43).

En los casos severos, los factores claves son una angulación del hueso frontal que produce hipertelorismo, estrechamiento temporal y anomalías de los bordes supraorbitarios. En casos muy raros, se ha descrito papiledema y anomalías del nervio óptico (44).

Aryan et al describió las manifestaciones de un grupo de 39 pacientes con sinostosis metópica que recibieron tratamiento quirúrgico (45). Un 15% de los pacientes presentaron retraso madurativo. En un 21% de los casos otras suturas estaban involucradas, como así también asociaciones con síndromes de Klippel Feil y de Miller, hipoplasia adrenal congénita, manifestaciones gastrointestinales, síndrome de Jacobsen y sindactilia (46,47).

La sinostosis metópica se presenta de forma sindrómica en alrededor de un 20% de los

casos, asociada a síndromes de Opitz C, Say-Meyer y Frydman (27,48).

Tay et al. (49) realizó un estudio retrospectivo en 63 pacientes con síndromes craneofaciales, 55 de los cuales tuvieron un examen de agudeza visual en la primera consulta. Un 35,5% presentó trastorno visual bilateral, 16,7% ambliopía, 25% ametropía, 16,7% atrofia del nervio óptico, 43% estrabismo y 4,2% queratopatía por exposición. Un 9,5% de los pacientes presentaron papiledema con gradual resolución luego de la cirugía craneofacial.

Khan et al. (50) estudio un grupo de 141 pacientes, 40% de los cuales presentaron trastornos visuales. En este grupo, los factores de riesgo para ambliopía incluyeron estrabismo (76%), astigmatismo (40,3%) y anisometropía (18%).

Gray et al. (51) estudio un grupo de 71 pacientes con síndrome de Crouzon, y las causas de dificultad visual fueron ambliopía (12%), atrofia del nervio óptico (7%) y cataratas bilaterales (2%).

La disfunción progresiva del nervio óptico, aun sin presentar hidrocefalia o papiledema puede significar aumento de la presión intracraneal silente (35).

El síndrome de Crouzon se asocia con ambliopía debido a la afectación del nervio óptico o patología corneal por exposición, que lleva a una desviación ocular secundaria.

El síndrome de Apert es un trastorno congénito caracterizado principalmente por craneosinostosis, hipoplasia del tercio medio facial,



Figura 4. Síndrome de Apert. Gentileza del Dr. Henry Kawamoto, University of California in Los Angeles (UCLA).



Figura 5. Síndrome de Apert. Gentileza del Dr. Henry Kawamoto, University of California in Los Angeles (UCLA).

sindactilia de manos y pies. (figs. 4 y 5) El síndrome de Saethre Chotzen puede manifestarse con craneosinostosis de las suturas coronal, lambdoidea o metópica. Las características fenotípicas más comunes son sinostosis coronal, braquicefalia, baja implantación del cabello, asimetría facial, ptosis, hipertelorismo, amplios hallux, y clinodactilia (14).

El síndrome de Pfeiffer se manifiesta con craneosinostosis asociado a anomalías características de las manos y los pies. El tipo 1, o síndrome clásico, es compatible con la vida y consiste en la craneosinostosis, la deficiencia del tercio medio facial, dedos pulgares de los pies grandes, braquidactilia y sindactilia variable. El síndrome de Pfeiffer tipo 2 se compone de cráneo en forma de trébol, anomalías de manos y pies, junto con anquilosis de los codos. Pfeiffer tipo 3 es similar al tipo 2, pero sin cráneo en trébol, en este caso la proptosis ocular es grave (27,52,53).

ESTRABISMO

La complejidad y rareza de los síndromes craneofaciales lleva a un abordaje multidisciplinario que incluya la evaluación de un oftalmopediatra, estrabólogo, cirujano plástico, neurocirujano, anestesista, pediatra, genetista y especialista del lenguaje. El estrabismo secundario a la craneosinostosis representa un desafío clínico y quirúrgico. La incidencia del estrabismo en craneosinostosis ha sido descrita en un 56% a 79% de los pacientes con alteraciones craneofaciales (34,54,55,56).

Mecanismos del estrabismo en craneosinostosis (57)

Alteraciones craneofaciales: Desorganización estructural de la base del cráneo.

Alteraciones orbitarias:

Disminución del diámetro anteroposterior.
Rotación anormal o secundaria a cirugías craneofaciales.
Soporte precario del globo ocular.
Protrusión ocular.
Posición anormal de la tróclea.
Alteración mecánica de los músculos oblicuos.

Alteraciones de los músculos extraoculares: Ausencia, restos vestigiales, bandas fibrosas, inserciones anormales, músculos bífidos o fusionados, localización anormal.

Las alteraciones anatómicas de la órbita o de los músculos extraoculares generan cuadros clínicos de estrabismo donde los vectores de acción muscular anormales enmascaran la presencia de pseudo-hiperfunción o hipofunción y patrones en síndrome de V.

La agenesia del recto superior o del oblicuo superior en el síndrome de Apert ha sido descrita en varios reportes clínicos (58-60). El primer caso fue publicado en 1965 por Weinstock y Hardesty (61).

En 1977, Margolis et al. (62) describió la microscopía electrónica del músculo oblicuo inferior en un paciente con síndrome de Apert. Se encontraron alteraciones en las fibras musculares, uniones mioneurales y nervios intramusculares.

Diamond et al. (63) describió 3 pacientes con craneosinostosis y anomalías musculares como ausencia unilateral del músculo recto inferior en un paciente y ausencia bilateral de los

oblicuos inferiores en el segundo caso. El tercer caso clínico presentó ausencia bilateral de los oblicuos superiores y ausencia unilateral del recto superior.

En 1980, Captuo et al. (64) describió anomalías en las inserciones de los músculos rectos horizontales en síndrome de Crouzon.

Helveston et al. (65) destacó que la presencia de una desviación horizontal importante y ambliopía en un cuadro de disfunción del oblicuo superior o amplia hipertropía del lado involucrado deben despertar sospechas sobre un tendón del oblicuo superior ausente.

Snir et al. (66) describió un caso con síndrome de Crouzon, marcado exoftalmos, dislocación de los globos oculares, degeneración miópica retinal bilateral y desprendimiento de retina en el ojo derecho. En posición primaria presentaba exotropía, y marcada limitación de la supraducción e infraducción. Al momento de la reparación quirúrgica, se descubrió la ausencia bilateral de los rectos superiores, inferiores y ambos oblicuos. Los músculos horizontales estaban hipertróficos en ambos ojos, con una amplia inserción anterior a la ubicación normal. Se encontró una banda de tejido continua entre el músculo recto lateral y el recto medio, asemejándose a un septum intermuscular.

Pollard et al. (67) describió una serie de 11 pacientes con síndrome de Apert y parálisis bilateral de los oblicuos superiores. Cinco pacientes presentaron ausencia del músculo oblicuo superior y en 2 pacientes se encontraron restos vestigiales.

Greenberg et al. (68) reportó 2 casos de anomalías musculares en craneosinostosis.

El primer caso fue un paciente con síndrome de Pfeiffer, hipotropía izquierda de 20 dioptrías y leve exotropía en posición primaria, que se incrementaba a 60 dioptrías en máxima levovisión. La supraducción del ojo izquierdo no elevaba más allá de la línea media y el paciente presentaba signos de patrón en V. Cirugía exploratoria del ojo izquierdo reveló ausencia del recto superior y oblicuo inferior, presencia de restos vestigiales del oblicuo superior y del recto inferior, que estaba insertado a solo 3 mm. del limbo. El recto inferior izquierdo fue posi-

cionado a 9 mm. del limbo y la hipotropía en posición primaria se redujo a 6 dioptrías. El segundo caso fue un paciente con síndrome de Apert, exotropía en la posición primaria, marcada elevación en aducción y un amplio patrón en V. En este caso, cirugía exploratoria demostró ausencia bilateral de los rectos superiores y los oblicuos superiores.

Síndrome de patrón en V

Carruthers et al describe que el síndrome de patrón en V está comúnmente asociado a la patología craneofacial (56,69,55,70).

Khan & Nischal et al. (50) reportaron una serie donde el 44% de los pacientes presentaron síndromes alfabéticos, en un 95% patrón en «V». Greaves et al. (71) describieron una incidencia similar de patrón en «V» en otra serie de 35 pacientes con disostosis craneofacial, donde la incomitancia vertical estaba presente en 27/29 pacientes con estrabismo. Un 38% de los pacientes presentaron exotropía, y 32% esotropía.

Tay et al. (49) reportaron una incidencia de patrón en «V» en 36,7% sobre un total de 58 pacientes con síndromes craneofaciales.

Los siguientes factores favorecen este hallazgo:

a) Acortamiento del piso orbitario que no provee suficiente apoyo para el contenido ocular e incremento del arco de contacto con los músculos recto inferior y oblicuo inferior (72).

b) Aumento del ángulo normal entre el músculo oblicuo superior y el eje visual: Alteración de las fuerzas mecánicas de los músculos oblicuos. El tendón del músculo oblicuo superior normalmente forma un ángulo de 54 grados con el eje orbitario (56). En la patología craneofacial, la falta de profundidad de la órbita hace que el globo ocular se ubique anteriormente, formando de esta manera un ángulo que puede llegar a 90 grados entre la pared orbitaria media y el tendón del oblicuo superior (56). Esta alteración anatómica implica una desventaja mecánica para el oblicuo superior, permitiendo así una hiperfunción secundaria del oblicuo inferior.

c) Vectores musculares anormales debido a la exo-rotación orbitaria.

Al aumentar el ángulo normal entre el oblicuo superior y el eje visual, cambia la función del oblicuo superior convirtiéndose en solo un inciclotorsor. Fink (73) determinó que el ángulo promedio entre los músculos oblicuos y el eje vertical antero-posterior es de 45,5 grados para el oblicuo superior y de 44,9 grados para el oblicuo inferior.

En la plagiocefalia, la motilidad ocular puede manifestar desde un leve signo de Bielschowsky positivo a un torticolis evidente con aparente hiperfunción del músculo oblicuo inferior. En el lado de la plagiocefalia el techo de la órbita es más corto, debido a un insuficiente desarrollo del hueso frontal, mientras que el piso orbitario se desarrolla normalmente. La palpación del piso de la órbita es clave en la observación del paciente con plagiocefalia. La anatomía del músculo oblicuo superior explica su afectación en la plagiocefalia. Originándose en el anillo de Zinn, el oblicuo superior alcanza la tróclea en el sector medio del techo de la órbita y luego hace contacto con la esclera por debajo del recto superior. En la plagiocefalia, la tróclea puede estar desplazada hacia atrás afectando la inserción ósea del músculo oblicuo superior, así como también su función.

Gosain et al. (74) estudio en forma prospectiva un grupo de 16 pacientes con plagiocefalia para caracterizar la relación entre el estrabismo y la posición anormal de la cabeza. Un total de 15 pacientes tuvieron cirugía de avance fronto-orbital a una edad media de 9,5 meses con un seguimiento post-operatorio de 24 a 46 meses. El estrabismo preoperatorio se manifestó en 8 pacientes con plagiocefalia coronal y posición anormal de la cabeza. Luego de la cirugía, un total de 9 pacientes presentaron estrabismo. Dos pacientes tuvieron resolución de una paresia del oblicuo superior entre los 2 y los 8 meses postquirúrgicos. Siete pacientes requirieron cirugía de estrabismo, entre 8 a 12 meses luego del avance fronto-orbitario, consistiendo en recesión y anteriorización del oblicuo inferior. Todos los pacientes presentaron paresia del oblicuo superior, y un paciente

desarrollo esotropía consecutiva a la cirugía craneofacial.

Serge Morax (75) realizó un estudio retrospectivo en 77 pacientes con trastornos craneofaciales evaluados por Paul Tessier entre 1976 y 1980, encontrando anomalías oculomotoras en 70 pacientes. La patología oculomotor vertical se encontró en 58 pacientes, principalmente como hipertropía y síndrome en V.

Malformación craneofacial	Número de pacientes	Tipo de estrabismo
Telorbitismo	27	Exotropía (14 casos) / Esotropía (7 casos) / Hipertropía- Patrón en V (18 casos).
Síndrome de Crouzon	15	Exotropía (10 casos) / Hipertropía- patrón en V (13 casos).
Síndrome de Apert	11	Exotropía (4 casos)/ Esotropía (3 casos)/ Hipertropía- patrón en V (10 casos).
Plagiocefalia / Distopías orbitarias congénitas	23	21 presentaron trastornos oculomotores (16 casos de Hipertropías/ 9 casos de esotropías/ 7 casos de exotropías).
Síndrome de Franceschetti-Treacher Collins.	1	Patrón en V/ excyclotorsión.

Urrets-Zavalia (76,77) describió el patrón en V en pacientes con trastornos craneofaciales. Los pacientes con desarrollo maxilar hipoplásico, como Crouzon, Apert y Treacher Collins, presentan una orientación anti-mongoloide de la fisura palpebral e hiperfunción de los oblicuos inferiores resultando en un patrón en V. El telorbitismo se asocia frecuentemente con exotropía y patrón en V.

La extorsión orbitaria y la fisura anti mongoloide estarían asociadas con la extorsión del globo ocular (78). Este concepto fue comprobado por Weiss en 1966 (79). Morax (75) describe en su serie la rotación de las cuatro inserciones musculares con un eje perpendicular entre los músculos horizontales y verticales. De esta forma, se cambian los vectores de acción, donde el recto superior se convierte en elevador y abductor, el recto medio en elevador y aductor, el

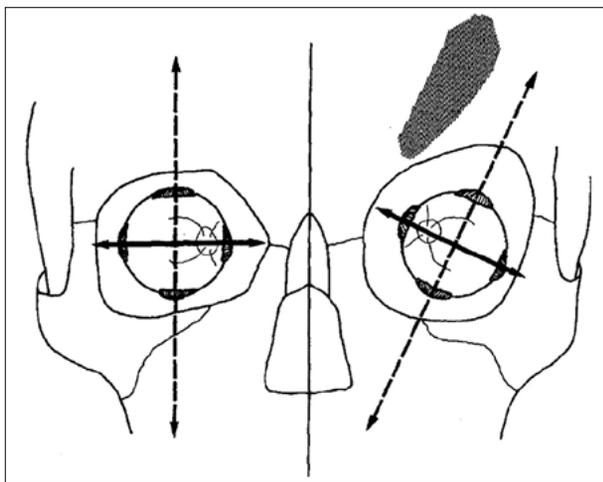


Figura 6. Gentileza Dr. Serge Morax, Fondation Ophthalmologique A. Rothschild, Paris, France.

recto externo en depresor y aductor, y el recto inferior en depresor y aductor. En la mirada lateral, uno de los ojos se posiciona en depresión y abducción, mientras que el otro se ubica en elevación y aducción. En supraducción, como el recto superior acciona como abductor, hay un patrón en V con doble «Up-shoot» (fig. 6).

Sagitalización de los músculos oblicuos

En la patología craneofacial se observa una asociación de distopia orbitaria e hipertropía con aparente hipofunción del oblicuo superior e hiperfunción del oblicuo inferior.

Gobin et al. (73) describió el concepto de «sagitalización» de los músculos oblicuos, donde hay una disminución del ángulo entre el músculo y el eje visual. Su teoría sugiere que la «sagitalización» del oblicuo inferior causa un patrón en «V», y «sagitalización» de la tróclea y el oblicuo superior causa síndrome de patrón en «A».

La «sagitalización» de los músculos oblicuos reduce la capacidad torsional de los músculos e incrementa la acción vertical.

Ron & Daggi (39) describen que la sagitalización debilita la exciclotorsión del oblicuo inferior y genera una inciclotorsión secundaria, que debe ser compensada por aumento del tono de los músculos exciclotorsores. En la mirada hacia abajo, el recto inferior recibirá más

inervación que el oblicuo superior. En la mirada hacia arriba, el oblicuo inferior estará estimulado, contribuyendo a la abducción y formando el patrón en «V».

La hipótesis de Cheng et al. (80) para explicar el patrón en «V» en los pacientes con trastornos craneofaciales sugiere que la causa es la aplicación de la ley de Hering a los músculos oculares que están exciclorotados. Esta teoría se basa en el patrón de disociación que se observa en lateroversiones. La rotación de los músculos posiciona el recto medio en una zona superonasal, el recto superior en zona superotemporal, el recto lateral en zona inferotemporal, y el recto inferior en zona inferonasal (fig. 6).

En un total de 63 pacientes, 50% de ellos presentaron movimientos oculares disociados.

Cheng explica su teoría en una combinación de neuroimágenes y análisis del fondo de ojo confirmando la exciclotorsión de los vasos retinales.

Ortiz Monasterio (81) propuso otra teoría basada en los cambios anatómicos, donde la hiperfunción del oblicuo inferior es relacionada al aumento del contacto entre el músculo y el piso del globo ocular. En los casos de Síndromes de Crouzon, el piso de la orbita es poco profundo y se manifiesta exoftalmos secundario. El globo ocular tiene menos soporte óseo e incrementa el contacto con el oblicuo superior y el recto inferior.

Coats et al. (82) realizó un estudio retrospectivo para evaluar el manejo del patrón en «V» en pacientes con disostosis craneofacial. Un total de 9 pacientes tuvieron un examen intraoperatorio del oblicuo superior, donde 8 de ellos presentaron ausencia bilateral de dicho músculo.

TÉCNICA QUIRÚRGICA EN ÓRBITA Y ESTRABISMO

En 1967, Paul Tessier (28,56) estableció la osteotomía en monoblock como la primera cirugía craneofacial capaz de mover las orbitas en forma sagital y anterior, como así también corregir la retrusión maxilar. Las indicaciones quirúrgicas son: aumento de la presión intracraneal,

obstrucción de la vía aérea superior, complicaciones oculares (como queratitis por exposición, subluxación ocular, disfunción de la vía visual, papiledema), y dismorfología facial (83).

La cirugía craneofacial se realiza en 3 dimensiones: horizontal, para corregir hipertelorismo; sagital en una dirección anteroposterior para avanzar la órbita en las craneostenosis (Síndromes de Crouzon y Apert); y vertical, en dirección superior o inferior, para corregir distopias orbitarias (84) (figs. 7 y 8).

Denis et al. (85) sugiere que la cirugía craneofacial reconstructiva debe ser realizada antes de los 6 o 7 meses de edad para evitar dos complicaciones como el estrabismo y el astigmatismo. El crecimiento de la órbita es más pronunciado durante el primer año de vida, y el crecimiento distorsionado del cráneo afecta el desarrollo ocular.

En la literatura se describe el momento de realizar el tratamiento quirúrgico de la sinostosis metópica entre los primeros 3 y 9 meses de vida (86-88).

Denis et al destaca las repercusiones de la plagiocefalia y trigonocefalia en la función visual (89). Dada la plasticidad del sistema visual, los autores sugieren la importancia del tratamiento quirúrgico temprano, alrededor de los 6 meses de vida (85,90).

Diamond y Whitaker ⁹¹ realizaron un estudio retrospectivo en un grupo de 185 niños que tuvieron cirugía craneofacial en el Hospital pediátrico de Filadelfia entre 1972 y 1981.

El estudio se condujo para determinar si la cirugía de reconstrucción craneofacial ayuda a realinear el eje visual o si crea un estrabismo secundario.

Un total de 140 pacientes fueron examinados antes y después de la cirugía. Un grupo de 45 pacientes no tuvieron examen preoperatorio, aunque las fotografías demostraban que los niños eran ortotrópicos en la posición primaria de la mirada. Los pacientes con síndrome de Apert y Crouzon presentaron estrabismo preoperatorio con más frecuencia que las sinostosis aisladas. La edad media de este grupo de pacientes fue de 7 años, con un rango entre 2 semanas y 19 años. Un total de 59 pacientes (42%) presenta-

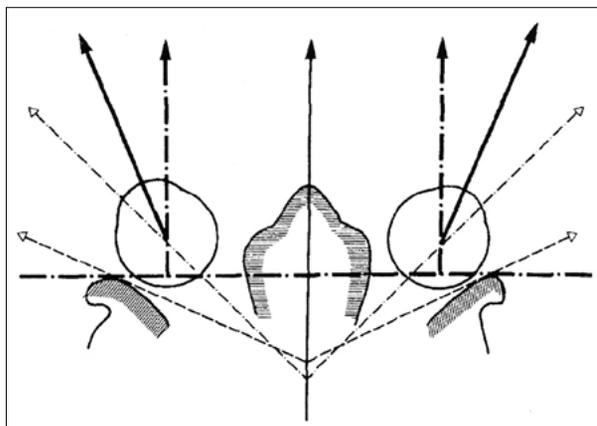


Figura 7. Gentileza Dr. Serge Morax, Fondation Ophthalmologique A. Rothschild, Paris, France.

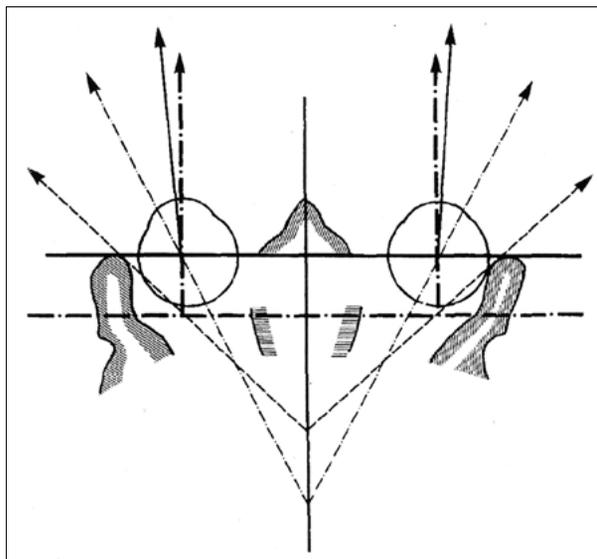


Figura 8. Gentileza Dr. Serge Morax, Fondation Ophthalmologique A. Rothschild, Paris, France.

ron estrabismo antes de la cirugía craneofacial. Cuarenta y cuatro pacientes con síndrome de Crouzon presentaron estrabismo preoperatorio, y 12 de ellos requirieron cirugía de estrabismo. Cinco de esos pacientes presentaron anomalías musculares (ya sean el el numero o la estructura). Solo 2/140 niños presentaron estrabismo en la posición primaria secundario a la cirugía craneofacial. Los autores concluyen que la cirugía de estrabismo temprana sería beneficiosa por el desarrollo de binocularidad y debería realizarse antes de la cirugía craneofacial, con el pronóstico de que una segunda cirugía de estrabismo puede ser necesaria.

Morax (84) describe una serie de 29 pacientes del Dr Paul Tessier con telorbitismo, Síndromes de Crouzon y Apert y plagiocefalia. Los pacientes recibieron un examen oftalmológico y análisis de la motilidad antes y después de la translocación orbitaria (Osteotomía en monoblock). Un total de 26 pacientes presentaron estrabismo horizontal (exotropía en 21 casos/esotropía en 5 casos) y vertical. Se encontró una asociación de telorbitismo y exotropía, debido al aumento de la distancia interorbitaria que cambia el ángulo entre el origen y la inserción de los músculos rectos y oblicuos.

Un total de 10 pacientes presentaron exotropía y telorbitismo, y en 8 de ellos la cirugía de translocación orbitaria modificó el estrabismo hacia un patrón de esotropía. Diez pacientes presentaron desviación vertical, sin cambio luego de la cirugía craneofacial.

Once pacientes con craneostenosis (Apert y Crouzon) presentaron una disminución de la exotropía secundaria a la expansión sagital de la órbita. En este caso, hay una disminución de la divergencia orbitaria pre-operatoria. La esotropía y la desviación vertical no presentaron modificaciones, especialmente en la mirada lateral.

La osteotomía orbitaria en monobloc desplaza la parte anterior de la órbita y preserva el ápex (fig. 8).

La translocación orbitaria media en el telorbitismo tiende a reducir la divergencia orbitaria, y en forma consecutiva la exotropía. En casos de esotropía preoperatoria, puede haber un incremento de la desviación horizontal. La cirugía orbitaria tiene muy poco efecto en las desviaciones verticales, como así también en las paresias de los músculos extraoculares y desbalances en lateroversiones.

Morax et al. (84) sugirió que la corrección temprana del estrabismo resulta en incremento de las posibilidades de visión binocular.

Captuo et al destaca la importancia de abordar la cirugía por peritomía limbar en disostosis craneofacial (64).

Stager et al. (92) describe la técnica de la transposición nasal y anterior del oblicuo inferior para el tratamiento de la elevación en aduc-

ción y la exciclotorsión con posición anormal de la cabeza. En su serie de 20 pacientes, presentan un caso de síndrome de Apert con ausencia del musculo recto inferior derecho y de ambos oblicuos superiores en el cual se realizó una transposición anterior «extrema» de los oblicuos inferiores a 3 milímetros de la inserción de los rectos medios. En el lado derecho hubo una hipocorrección debido a la retracción de las fibras temporales del oblicuo inferior derecho. La transposición anterior del oblicuo inferior derecho se repitió usando suturas permanentes de Mersilene y eliminando el patrón de «upshoot» en aducción.

Hussein & Stagger et. (93) al describen el difícil manejo de los pacientes craneofaciales con ausencia de oblicuos superiores, ya que los mecanismos de debilitamiento del oblicuo inferior no son completamente efectivos en el patrón en V y la elevación en aducción.

En el manejo de estos casos las técnicas empleadas han sido: retroceso muscular, transposición anterior, miectomía, denervación y extirpación.

Los autores reportaron una serie de 9 pacientes con ausencia unilateral o bilateral de los oblicuos superiores. Siete pacientes presentaron craneosinostosis, marcado síndrome en «V» y exotropía en la mirada hacia arriba. En la posición primaria de la mirada, el estrabismo más común fue la exotropía. Todos los pacientes tenían marcada elevación en aducción.

Luego de la transposición nasal anterior del oblicuo superior, el patrón en «V» fue colapsado en 5 de 7 pacientes. Cuatro pacientes con ausencia bilateral de los oblicuos superiores requirieron cirugía de estrabismo adicional. Ninguno de estos pacientes tenía confirmación radiológica de la ausencia de los tendones, que fueron diagnosticados por la clínica y el test de tracción exagerada (94).

La transposición anterior nasal del oblicuo inferior convierte al musculo en un «anti-elevador». En la mirada hacia abajo, el oblicuo inferior está inhibido neurológicamente y si los oblicuos superiores están ausentes, no hay abducción. De esta forma, la esotropía en la mirada hacia abajo puede persistir.

Rattigan y Nischal (95) describen dos pacientes con craneosinostosis sindrómica que nunca habían tenido cirugía de estrabismo y que presentaron fibrosis subconjuntival masiva en su primera cirugía de estrabismo. Ambos pacientes habían tenido cirugía de avance fronto-orbitario.

Fitzgerald et al. (83) evaluó un grupo de 10 pacientes con síndromes de Apert, Pfeiffer o Crouzon para determinar el grado de avance ocular en la distracción en monobloc. El promedio del avance del globo ocular fue de 3.67 milímetros para el ojo derecho y de 3,89 para el ojo izquierdo. Aproximadamente, los globos oculares se desplazan anteriormente 2/5 de la distancia del avance oseó orbitario.

Tarczy- Hornoch et al. (96) evaluaron 25 pacientes con sinostosis coronal unilateral.

Los hallazgos principales fueron que 56% de los pacientes (14 casos) presentaron ambliopía anisométrica, y en 11 de ellos el error refractivo más importante fue en el lado contralateral a la sinostosis. Se encontró la presencia de estrabismo en 9/14 pacientes con anisometropía. Los pacientes tuvieron cirugía de avance fronto-orbital a una edad media de 11 meses, y se encontró que en los niños hispanos la cirugía se realizó a edades más tardías (rango de 8 a 30 meses) en comparación con los niños no hispanos (rango 4-13 meses). En un total de 18 niños hispanos, 13 de ellos presentaron ambliopía anisométrica, en comparación a 1 de 7 niños no hispanos. La misma estadística se refleja en la edad al momento de la primera refracción, 27 meses para pacientes hispanos y 9 meses para pacientes no hispanos.

IMAGEN ORBITARIA EN CRANEOSINOSTOSIS

En 1989, Romano (97) señaló que los músculos extraoculares están raramente ausentes, basándose en el hecho de que en pacientes en los cuales se ha descrito ausencia de los músculos extraoculares presentan ducciones significativas. Su recomendación avala la clasificación de inserciones de músculos extraoculares

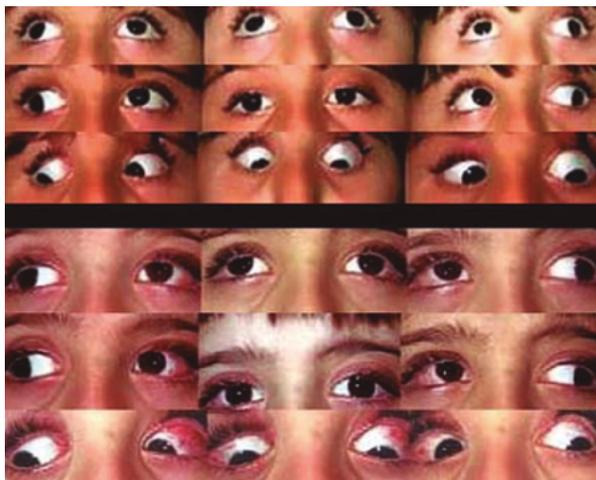


Figura 9. British Journal of Ophthalmology, Gentileza del Dr. Vélez, Jules Stein Eye Institute, UCLA. Ducciones y versiones en una paciente con craneosinostosis.

ausentes hasta demostrar la presencia o ausencia de los músculos por neuroimágenes orbitarias.

En 1990, Fries et al sugirió que la imagen orbitaria preoperatoria en anomalías craneofaciales sería importante para planear la cirugía en la cual se sospecha la ausencia de los músculos extraoculares. Vestigios musculares remanentes, bandas fibrosas, y anomalías en las inserciones musculares juegan un rol muy importante en el análisis de la motilidad ocular en pacientes con trastornos craneofaciales (54).

La elevación en aducción está asociada con la exciclo-rotación de las orbitas. Lehman (36) apoyo la importancia de la imagen orbitaria preoperatoria para la cirugía de estrabismo.

La imagen orbitaria es importante para analizar el tipo de estrabismo y los patrones de desviación incomitantes (39).

Tan et al. (98) realizaron un estudio retrospectivo sobre 40 pacientes con craneosinostosis para determinar si la evidencia radiológica justifica la presencia de elevación en aducción. Un 63% de los pacientes presentaron este rasgo. En diez pacientes con imágenes coronales capaces de determinar la ubicación de los músculos extraoculares, se comprobó la presencia de exciclo-rotación.

Nischal (9) sugiere que la imagen orbitaria es útil en todos los casos de craneosinostosis, pero no siempre disponible. Los músculos ex-



Figura 10. British Journal of Ophthalmology, Gentileza del Dr. Vélez, Jules Stein Eye Institute, UCLA. Ducciones y versiones en una paciente con craneosinostosis.

traoculares pueden estar ausentes, en localización anormal o ser estructuralmente anormales. En forma clínica esto se puede apreciar en la consistencia cartilaginosa e inelástica de los músculos extraoculares. Los autores describen que el nistagmo optoquinético vertical produjo movimientos oculares oblicuos en aquellos pacientes que tenían confirmación de exciclo-rotación por imagen orbitaria. En los pacientes con hiperfunción del oblicuo inferior sin trastornos craneofaciales, el nistagmo optoquinético solo manifestó movimientos verticales.

Velez et al reporto un caso clínico donde la anomalía del patrón en V se descubrió a través de las imágenes orbitarias (99) (figs. 9 y 10).

Somani et al. (34) describe el ultrasonido en 3 D para evaluar la anatomía de los músculos extraoculares previo a la cirugía de estrabismo. Las ventajas de esta técnica incluyen la ausencia de radiación y el acceso del equipo de ultrasonido como instrumento portátil en la sala de cirugía. Los autores analizaron un grupo de 7 pacientes con craneosinostosis y describen un 85% de especificidad y un 48% de sensibilidad en esta técnica. Una de las desventajas de este reporte es que no pudieron analizar los músculos oblicuos debido a dificultades técnicas.

Las hipótesis descritas ayudan a comprender la función de los músculos extraoculares

en craneosinostosis, pero no completamente. Ron y Daggi (39) perfectamente describen que la órbita es un espectador inocente en el crecimiento patológico del cráneo en las craneosinostosis.

El desafío quirúrgico del estrabismo en craneosinostosis requiere del análisis de imágenes orbitarias de alta resolución para detectar alteraciones anatómicas de los músculos extraoculares, como así también del avance de técnicas de reconstrucción craneofacial.

AGRADECIMIENTOS

Dr. Henry Kawamoto, University of California, Los Angeles (UCLA).

Dr. Joseph L. Demer, University of California, Los Angeles (UCLA).

Dr. Sherwin Isenberg, University of California, Los Angeles (UCLA).

Dr. Serge Morax, Fondation Ophthalmologique A. Rothschild, Paris, France.

En memoria del Dr. Arthur L. Rosenbaum.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stevenson, R.E., Hall, J.G., Sulik, K.K., Gilbert-Barness, E. & Buchanan, K.K. Human malformations and related anomalies, (Oxford University Press, New York ; Oxford, 2006).
2. Morriss-Kay, G.M. & Wilkie, A.O. Growth of the normal skull vault and its alteration in craniosynostosis: insights from human genetics and experimental studies. *J Anat* 207, 637-653 (2005).
3. Karteszi, J., et al. Partial craniosynostosis in a patient with deletion 22q11. *Genet Couns* 15, 481-483 (2004).
4. Jehee, F.S., et al. Molecular screening for microdeletions at 9p22-p24 and 11q23-q24 in a large cohort of patients with trigonocephaly. *Clin Genet* 67, 503-510 (2005).
5. Jabs, E.W., et al. A mutation in the homeodomain of the human MSX2 gene in a family affected with autosomal dominant craniosynostosis. *Cell* 75, 443-450 (1993).
6. Ma, L., Golden, S., Wu, L. & Maxson, R. The molecular basis of Boston-type craniosynostosis: the Pro148-->His mutation in the N-terminal arm of the MSX2 homeodomain stabilizes DNA binding without altering nucleotide sequence preferences. *Hum Mol Genet* 5, 1915-1920 (1996).

7. Shiihara, T., et al. Craniosynostosis with extra copy of MSX2 in a patient with partial 5q-trisomy. *Am J Med Genet A* 128A, 214-216 (2004).
8. Wang, J.C., et al. Craniosynostosis associated with distal 5q-trisomy: further evidence that extra copy of MSX2 gene leads to craniosynostosis. *Am J Med Genet A* 143A, 2931-2936 (2007).
9. Nischal, K.K. Ocular aspects of craniofacial disorders. *Am Orthopt J* 52, 58-68 (2002).
10. Assencio-Ferreira, V.J., Abraham, R., Veiga, J.C. & Santos, K.C. [Metopic suture craniosynostosis: sodium valproate teratogenic effect. Case report]. *Arq Neuropsiquiatr* 59, 417-420 (2001).
11. Lopez-Rangel, E. & Van Allen, M.I. Prenatal exposure to fluconazole: an identifiable dysmorphic phenotype. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 73, 919-923 (2005).
12. el Ghouzzi, V., et al. Mutations of the TWIST gene in the Saethre-Chotzen syndrome. *Nat Genet* 15, 42-46 (1997).
13. Howard, T.D., et al. Mutations in TWIST, a basic helix-loop-helix transcription factor, in Saethre-Chotzen syndrome. *Nat Genet* 15, 36-41 (1997).
14. Paznekas, W.A., et al. Genetic heterogeneity of Saethre-Chotzen syndrome, due to TWIST and FGFR mutations. *Am J Hum Genet* 62, 1370-1380 (1998).
15. Thisse, B., el Messal, M. & Perrin-Schmitt, F. The twist gene: isolation of a Drosophila zygotic gene necessary for the establishment of dorsoventral pattern. *Nucleic Acids Res* 15, 3439-3453 (1987).
16. Jorde, L.B., Carey, J.C. & Bamshad, M.J. *Medical genetics*, (Mosby Elsevier, Philadelphia, Pa., 2010).
17. Cohen, M.M., Jr. An etiologic and nosologic overview of craniosynostosis syndromes. *Birth Defects Orig Artic Ser* 11, 137-189 (1975).
18. Thomas, G.P., Wilkie, A.O., Richards, P.G. & Wall, S.A. FGFR3 P250R mutation increases the risk of reoperation in apparent 'nonsyndromic' coronal craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 16, 347-352; discussion 353-344 (2005).
19. Twigg, S.R., et al. Mutations of ephrin-B1 (EFNB1), a marker of tissue boundary formation, cause craniofrontonasal syndrome. *Proc Natl Acad Sci U S A* 101, 8652-8657 (2004).
20. Wieland, I., et al. Mutations of the ephrin-B1 gene cause craniofrontonasal syndrome. *Am J Hum Genet* 74, 1209-1215 (2004).
21. Muenke, M., et al. A unique point mutation in the fibroblast growth factor receptor 3 gene (FGFR3) defines a new craniosynostosis syndrome. *Am J Hum Genet* 60, 555-564 (1997).
22. Gripp, K.W., et al. Identification of a genetic cause for isolated unilateral coronal synostosis: a unique mutation in the fibroblast growth factor receptor 3. *J Pediatr* 132, 714-716 (1998).
23. Wilkie, A.O.M., Johnson, D. & Wall, S.A. Clinical genetics of craniosynostosis. *Curr Opin Pediatr* 29, 622-628 (2017).
24. Stanton, E., Urata, M., Chen, J.F. & Chai, Y. The clinical manifestations, molecular mechanisms and treatment of craniosynostosis. *Dis Model Mech* 15(2022).
25. Moore, K.L. & Persaud, T.V.N. *The developing human : clinically oriented embryology*, (Saunders, Philadelphia, Pa., 2003).
26. Igelzi, M.A., Jr., Wang, W. & Young, A.T. Fibroblast growth factors lead to increased Msx2 expression and fusion in calvarial sutures. *J Bone Miner Res* 18, 751-759 (2003).
27. Cohen, M.M. & MacLean, R.E. *Craniosynostosis : diagnosis, evaluation, and management*, (Oxford University Press, Oxford, 2000).
28. Tessier, P. [Total facial osteotomy. Crouzon's syndrome, Apert's syndrome: oxycephaly, scaphocephaly, turriccephaly]. *Ann Chir Plast* 12, 273-286 (1967).
29. Tessier, P. Relationship of craniostenoses to craniofacial dysostoses, and to faciostenoses: a study with therapeutic implications. *Plast Reconstr Surg* 48, 224-237 (1971).
30. Tessier, P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis. Crouzon's and Apert's diseases. *Plast Reconstr Surg* 48, 419-442 (1971).
31. Tessier, P. Total osteotomy of the middle third of the face for faciostenosis or for sequelae of Le Fort 3 fractures. *Plast Reconstr Surg* 48, 533-541 (1971).
32. Delashaw, J.B., Persing, J.A. & Jane, J.A. Cranial deformation in craniosynostosis. A new explanation. *Neurosurg Clin N Am* 2, 611-620 (1991).
33. Ciurea, A.V. & Toader, C. Genetics of craniosynostosis: review of the literature. *J Med Life* 2, 5-17 (2009).
34. Somani, S., et al. Assessment of extraocular muscles position and anatomy by 3-dimensional ultrasonography: a trial in craniosynostosis patients. *J AAPOS* 7, 54-59 (2003).
35. Newman, S.A. Ophthalmic features of craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 2, 587-610 (1991).
36. Lehman, S. Strabismus in craniosynostosis. *Curr Opin Ophthalmol* 17, 432-434 (2006).
37. Gupta, P.C., et al. Ophthalmologic findings in patients with nonsyndromic plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 14, 529-532 (2003).
38. Mulliken, J.B., Gripp, K.W., Stolle, C.A., Steinberger, D. & Muller, U. Molecular analysis of patients with synostotic frontal plagiocephaly (unilateral coronal synostosis). *Plast Reconstr Surg* 113, 1899-1909 (2004).
39. Ron, Y. & Dagi, L.R. The etiology of V pattern strabismus in patients with craniosynostosis. *Int Ophthalmol Clin* 48, 215-223 (2008).
40. Kreiborg, S. Crouzon Syndrome. A clinical and roentgencephalometric study. *Scand J Plast Reconstr Surg Suppl* 18, 1-198 (1981).
41. Kreiborg, S. & Bjork, A. Description of a dry skull with Crouzon syndrome. *Scand J Plast Reconstr Surg* 16, 245-253 (1982).

42. Oi, S. & Matsumoto, S. Trigenocephaly (metopic synostosis). Clinical, surgical and anatomical concepts. *Childs Nerv Syst* 3, 259-265 (1987).
43. Sidoti, E.J., Jr., Marsh, J.L., Marty-Grames, L. & Noetzel, M.J. Long-term studies of metopic synostosis: frequency of cognitive impairment and behavioral disturbances. *Plast Reconstr Surg* 97, 276-281 (1996).
44. Tuite, G.F., et al. The effectiveness of papilledema as an indicator of raised intracranial pressure in children with craniosynostosis. *Neurosurgery* 38, 272-278 (1996).
45. Aryan, H.E., et al. Surgical correction of metopic synostosis. *Childs Nerv Syst* 21, 392-398 (2005).
46. Pivnick, E.K., et al. Jacobsen syndrome: report of a patient with severe eye anomalies, growth hormone deficiency, and hypothyroidism associated with deletion 11 (q23q25) and review of 52 cases. *J Med Genet* 33, 772-778 (1996).
47. Fryns, J.P., Devriendt, K. & Legius, E. Polysyndactyly and trigonocephaly with partial agenesis of corpus callosum: an example of the variable clinical spectrum of the Acrocallosal syndrome? *Clin Dysmorphol* 6, 285-286 (1997).
48. Sargent, C., Burn, J., Baraitser, M. & Pembrey, M.E. Trigenocephaly and the Opitz C syndrome. *J Med Genet* 22, 39-45 (1985).
49. Tay, T., et al. Prevalence and causes of visual impairment in craniosynostotic syndromes. *Clin Experiment Ophthalmol* 34, 434-440 (2006).
50. Khan, S.H., Nischal, K.K., Dean, F., Hayward, R.D. & Walker, J. Visual outcomes and amblyogenic risk factors in craniosynostotic syndromes: a review of 141 cases. *Br J Ophthalmol* 87, 999-1003 (2003).
51. Gray, T.L., Casey, T., Selva, D., Anderson, P.J. & David, D.J. Ophthalmic sequelae of Crouzon syndrome. *Ophthalmology* 112, 1129-1134 (2005).
52. Cohen, M.M., Jr. Sutural biology and the correlates of craniosynostosis. *Am J Med Genet* 47, 581-616 (1993).
53. Cohen, M.M., Jr. Pfeiffer syndrome update, clinical subtypes, and guidelines for differential diagnosis. *Am J Med Genet* 45, 300-307 (1993).
54. Fries, P.D. & Katowitz, J.A. Congenital craniofacial anomalies of ophthalmic importance. *Surv Ophthalmol* 35, 87-119 (1990).
55. Diamond, G.R. & Whitaker, L. Ocular motility in craniofacial reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 73, 31-37 (1984).
56. Carruthers, J.D. Strabismus in craniofacial dysostosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 226, 230-234 (1988).
57. Moss, M.L. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat (Basel)* 37, 351-370 (1959).
58. Cuttone, J.M., Brazis, P.T., Miller, M.T. & Folk, E.R. Absence of the superior rectus muscle in Apert's syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 16, 349-354 (1979).
59. Pinchoff, B.S. & Sandall, G. Congenital absence of the superior oblique tendon in craniofacial dysostosis. *Ophthalmic Surg* 16, 375-377 (1985).
60. Lee, J.P. Congenital extraocular muscular defects. *Eye (Lond)* 6 (Pt 2), 181-183 (1992).
61. Weinstock, F.J. & Hardesty, H.H. Absence of Superior Recti in Craniofacial Dysostosis. *Arch Ophthalmol* 74, 152-153 (1965).
62. Margolis, S., Pachter, B.R. & Breinin, G.M. Structural alterations of extraocular muscle associated with Apert's syndrome. *Br J Ophthalmol* 61, 683-689 (1977).
63. Diamond, G.R., Katowitz, J.A., Whitaker, L.A., Quinn, G.E. & Schaffer, D.B. Variations in extraocular muscle number and structure in craniofacial dysostosis. *Am J Ophthalmol* 90, 416-418 (1980).
64. Captuo, A.R. & Lingua, R.W. Aberrant muscular insertions in Crouzon's disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 17, 239-241 (1980).
65. Helveston, E.M., Giangiacomo, J.G. & Ellis, F.D. Congenital absence of the superior oblique tendon. *Trans Am Ophthalmol Soc* 79, 123-135 (1981).
66. Snir, M., Gilad, E. & Ben-Sira, I. An unusual extraocular muscle anomaly in a patient with Crouzon's disease. *Br J Ophthalmol* 66, 253-257 (1982).
67. Pollard, Z.F. Bilateral superior oblique muscle palsy associated with Apert's syndrome. *Am J Ophthalmol* 106, 337-340 (1988).
68. Greenberg, M.F. & Pollard, Z.F. Absence of multiple extraocular muscles in craniosynostosis. *J AAPOS* 2, 307-309 (1998).
69. Rosenbaum, A.L. & Santiago, A.P. Clinical strabismus management : principles and surgical techniques, (Saunders, Philadelphia, 1999).
70. Nelson, L.B., Ingoglia, S. & Breinin, G.M. Sensorimotor disturbances in craniostenosis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 18, 32-41 (1981).
71. Greaves, B., Walker, J. & Wybar, K. Disorders of ocular motility in craniofacial dysostosis. *J R Soc Med* 72, 21-24 (1979).
72. Morax, S., Pascal, D. & Barraco, P. [Significance of the «V» syndrome with double «up shoot». Insufficiency of the two superior oblique muscles in craniofacial malformations]. *J Fr Ophthalmol* 6, 295-310 (1983).
73. Gobin, M.H. Sagittalization of the oblique muscles as a possible cause for the «A», «V», and «X» phenomena. *Br J Ophthalmol* 52, 13-18 (1968).
74. Gosain, A.K., Steele, M.A., McCarthy, J.G. & Thorne, C.H. A prospective study of the relationship between strabismus and head posture in patients with frontal plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 97, 881-891 (1996).
75. Morax, S. Oculo-motor disorders in craniofacial malformations. *J Maxillofac Surg* 12, 1-10 (1984).
76. Urrets-Zavalía, A., Jr. Reactions to dissociation and primary insufficiencies of the vertically acting muscles. A discussion on the pathogenesis of the A

- and V syndromes. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 65, 324-343 (1961).
77. Urruts-Zavalía, A., Jr. Significance of congenital cyclo-vertical motor defects of the eyes. *Br J Ophthalmol* 39, 11-20 (1955).
 78. Morax, S. & Pascal, D. [Absence of the right superior rectus muscle in Apert's syndrome (author's transl)]. *J Fr Ophtalmol* 5, 323-326 (1982).
 79. Weiss, J.B. [Macular ectopia and pseudoectopia due to rotation]. *Bull Mem Soc Fr Ophtalmol* 79, 329-349 (1966).
 80. Cheng, H., Burdon, M.A., Shun-Shin, G.A. & Czyplionka, S. Dissociated eye movements in craniosynostosis: a hypothesis revived. *Br J Ophthalmol* 77, 563-568 (1993).
 81. Ortiz-Monasterio, F., Fuente del Campo A, Limon-Brown E. . Mechanism and Correction of V Syndrome in Craniofacial Dysostosis. , (Mosby, St. Louis, 1976).
 82. Coats, D.K., Paysse, E.A. & Stager, D.R. Surgical management of V-pattern strabismus and oblique dysfunction in craniofacial dysostosis. *J AAPOS* 4, 338-342 (2000).
 83. Fitzgerald O'Connor, E.J., et al. Ocular advancement in monobloc distraction. *Plast Reconstr Surg* 123, 1570-1577 (2009).
 84. Morax, S. Change in eye position after cranio-facial surgery. *J Maxillofac Surg* 12, 47-55 (1984).
 85. Denis, D., Genitori, L., Conrath, J., Lena, G. & Choux, M. Ocular findings in children operated on for plagiocephaly and trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 12, 683-689 (1996).
 86. Collmann, H., Sorensen, N. & Krauss, J. Consensus: trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 12, 664-668 (1996).
 87. Genitori, L., Cavalheiro, S., Lena, G., Dollo, C. & Choux, M. Skull base in trigonocephaly. *Pediatr Neurosurg* 17, 175-181 (1991).
 88. Schaap, C., Schrandt-Stumpel, C.T. & Fryns, J.P. Optiz-C syndrome: on the nosology of mental retardation and trigonocephaly. *Genet Couns* 3, 209-215 (1992).
 89. Denis, D., et al. Refractive error and ocular motility in plagiocephaly. *Childs Nerv Syst* 10, 210-216 (1994).
 90. Denis, D., et al. Ocular findings in trigonocephaly. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 232, 728-733 (1994).
 91. Diamond, G.R., Katowitz, J.A., Whitaker, L.H., Quinn, G.E. & Schaffer, D.B. Ocular alignment after craniofacial reconstruction. *Am J Ophthalmol* 90, 248-250 (1980).
 92. Stager, D.R., Jr., Beauchamp, G.R., Wright, W.W., Felius, J. & Stager, D., Sr. Anterior and nasal transposition of the inferior oblique muscles. *J AAPOS* 7, 167-173 (2003).
 93. Hussein, M.A., Stager, D.R., Sr., Beauchamp, G.R., Stager, D.R., Jr. & Felius, J. Anterior and nasal transposition of the inferior oblique muscles in patients with missing superior oblique tendons. *J AAPOS* 11, 29-33 (2007).
 94. Guyton, D.L. Exaggerated traction test for the oblique muscles. *Ophthalmology* 88, 1035-1040 (1981).
 95. Rattigan, S. & Nischal, K.K. Foster-type modification of the Knapp procedure for anomalous superior rectus muscles in syndromic craniosynostoses. *J AAPOS* 7, 279-282 (2003).
 96. Tarczy-Hornoch, K., Smith, B. & Urata, M. Amblyogenic anisometropia in the contralateral eye in unicoronal craniosynostosis. *J AAPOS* 12, 471-476 (2008).
 97. Romano, P.E. Absent or hypoplastic extraocular muscles? *J Med Genet* 26, 216 (1989).
 98. Tan, K.P., Sargent, M.A., Poskitt, K.J. & Lyons, C.J. Ocular overelevation in adduction in craniosynostosis: is it the result of exocyclorotation of the extraocular muscles? *J AAPOS* 9, 550-557 (2005).
 99. Velez, F.G., Thacker, N., Britt, M.T. & Rosenbaum, A.L. Cause of V pattern strabismus in craniosynostosis: a case report. *Br J Ophthalmol* 88, 1598-1599 (2004).

Videoartículo

Pliegue de rectos; paso a paso

Plication; Step by Step

Irene Loscos¹, Alicia Galán², Sabina Luna¹, Noemí Roselló^{1,2}

Resumen

Objetivo/Método: Explicar los pasos para realizar un plegamiento de rectos a través de un caso clínico, así como hacer una revisión bibliográfica acerca de la comparativa entre plegamiento y resección.

Caso clínico: Mujer de 41 años que presenta diplopía vertical, tortícolis con mentón deprimido hipertropía de 4 DP en posición primaria de la mirada (ppm) y déficit de depresión de -2, tras reconstrucción quirúrgica de fractura del suelo de la órbita izquierda. Se realiza plegamiento del recto inferior izquierdo con buenos resultados.

Discusión: Algunos autores han reportado que el pliegue muscular puede tener mayor tasa de fracaso por hipocorrección a medio y largo plazo, probablemente dependiendo de la técnica realizada. La técnica quirúrgica presentada en este video ha dado buenos resultados a largo plazo (1) por lo que consideramos que el pliegue muscular es una buena alternativa a la resección.

Palabras clave: *Pliegue muscular, resección, estrabismo, cirugía.*

Summary

Objective /Methods: To show the steps to perform a plication through a clinical case and to review the bibliography about advantages and disadvantages between resection and plication.

Case report: Forty-one year's old woman presents with vertical diplopia, chin-down torticollis, 4 PD of hypertropia in primary gaze and -2 depression in left eye, after a surgical reconstruction of left orbital floor fracture. An inferior rectus muscle plication was performed in left eye with good postoperative results.

Discussion: Some authors have reported that the muscle plication may have a higher rate of failure due to undercorrection in the medium and long term follow-up, probably depending on the technique used. The surgical technique presented in this video has given good long-term results (1), so we consider that the muscle plication is a good alternative to resection.

Keywords: *Plication, resection, strabismus, surgery.*

¹ Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona.

² Clínica oftalmológica DYTO, Centro de Estrabismo. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La resección de los rectos es la técnica quirúrgica más utilizada para los refuerzos musculares. El plegamiento muscular, donde el músculo no se disecciona de su inserción, sino que se dobla sobre sí mismo, es una alternativa cada vez más utilizada. Existe controversia sobre los pros/contras de cada técnica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años que acude por diplopía vertical, tortícolis con mentón deprimido e hipertropía de 4 DP en posición primaria de la mirada (ppm) y déficit de depresión de -2 en su ojo izquierdo, tras reconstrucción quirúrgica de fractura del suelo de la órbita izquierda 6 meses antes. Entre las opciones quirúrgicas se planteó: Retroceso del Recto inferior Derecho (RID), Faden del RID, Retroceso del Recto Superior Izquierdo (RSI), Resección del Recto Inferior izquierdo (RII) o pliegue del RII. La paciente rehusó cirugía en su ojo derecho y realizar un Retroceso del RSI hubiese empeorado la versión superior que era la que tenía mejor, por otro lado, un retroceso del RSI haría me-

nos efecto en la versión inferior que era la que tenía peor. Se decidió realizar un plegamiento del recto inferior izquierdo pensando en la posibilidad de deshacer la técnica en caso de hipercorrección dada la poca hipermetropía que presentaba en ppm.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Una vez aislado el recto, se pasa una aguja doble armada de vicryl 6/0 (algunos autores prefieren sutura no absorbible) por el centro del vientre muscular a los milímetros que queremos realizar el pliegue, pasando posteriormente cada una de las agujas por cada lateral del vientre muscular.

Acto seguido se pasa cada aguja por la esclera anterior a la inserción del tendón sin coger fibras de este. Antes de anudar se vuelven a pasar ambas agujas por el centro del vientre muscular saliendo posteriores a la línea de sutura que habíamos generado inicialmente.

Se tracciona de ambos cabos hacia la inserción muscular, dejando el repliegue interno al músculo. Se suturan los cabos con nudos simples.

La técnica quirúrgica se describe en la figura 1 y en el vídeo artículo.

VIDEOARTÍCULO



PLIEGUE DE RECTOS; PASO A PASO

Dra. Loscos, Dra. Luna, Dra. Galán, Dra. Roselló



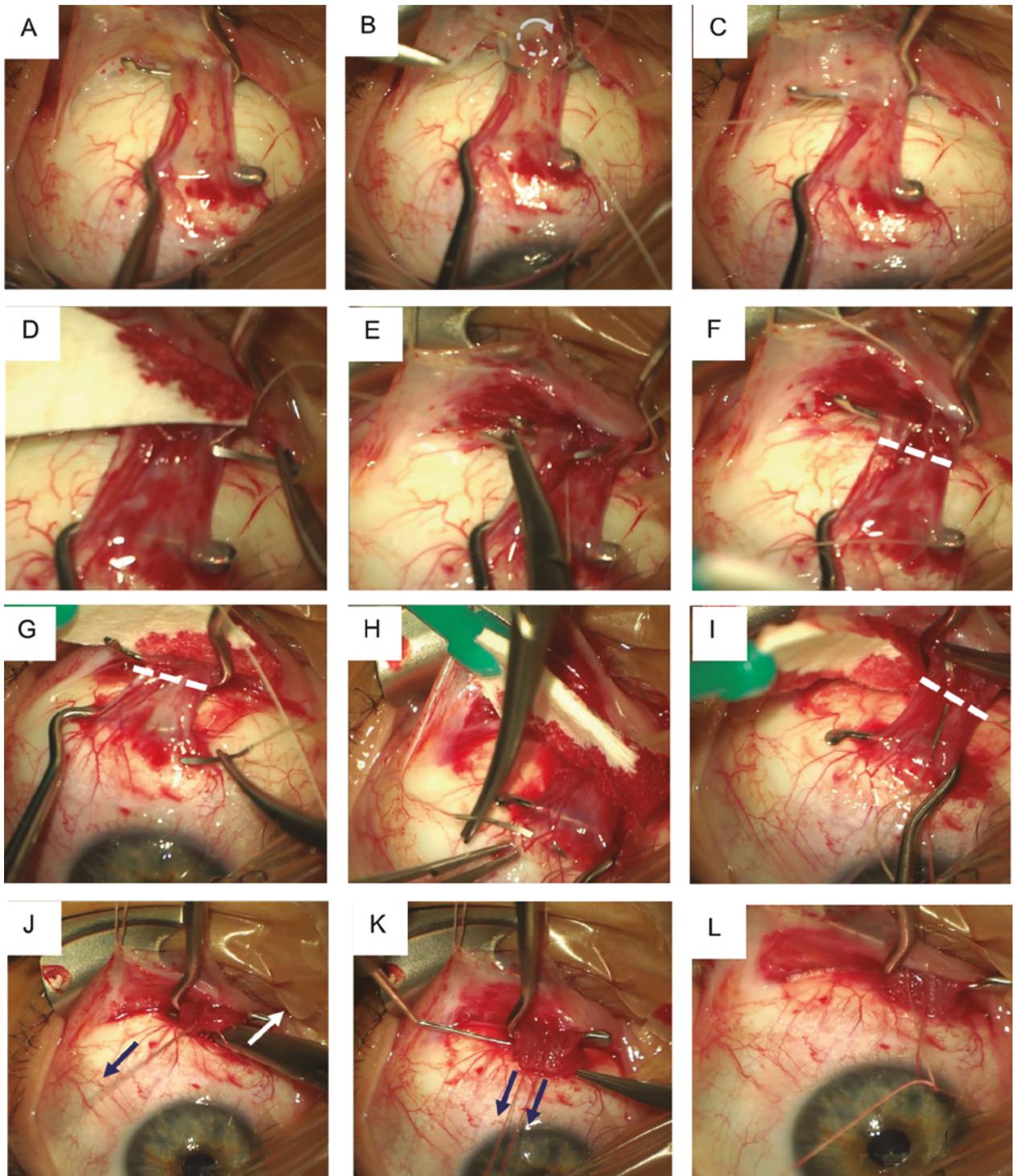


Figura 1. Procedimiento del pliegue muscular. A, el músculo recto es aislado con el gancho. B, C, se pasa una sutura doble armada de vicryl 6/0 por el centro del vientre muscular. D, E, se pasa cada una de las agujas por cada lateral del musculo. F, se consigue una sutura del pliegue. G, H, se ancla cada extremo del vicryl a la esclera adyacente a la inserción muscular. I, se sale posterior a la línea de sutura inicial. J, K, se traccionan ambos cabos hacia la inserción, creando un pliegue interno. L, suturamos ambos cabos.

RESULTADO

A la semana de la cirugía la paciente presenta desaparición de su tortícolis, ortoposición en ppm y una ligera hipercorrección en infraversión de la mirada. A los 2 meses presenta ortoposición en todas las posiciones, aunque mantiene una ligera disminución de la hendidura a expensas del párpado inferior que ya presentaba antes de nuestra cirugía, probablemente por la placa reconstructiva de su fractura de suelo de órbita. Al año de la cirugía la paciente mantenía la ortoposición.

DISCUSIÓN

El refuerzo muscular dentro de la cirugía de estrabismo es un pilar fundamental. La técnica utilizada con mayor frecuencia para realizarlo es la resección. En este procedimiento la desinserción y resección muscular altera la circulación ciliar (2), aumentando el riesgo de isquemia del segmento anterior. En el pliegue muscular, al no cortar el músculo, se disminuye el riesgo de isquemia del segmento anterior, siendo una buena alternativa en los casos que se requiere cirugía en más de dos músculos rectos ya que ello comporta un mayor riesgo de isquemia. También está indicado en pacientes con un riesgo elevado de isquemia del segmento anterior o en aquellos que se recomienda un menor tiempo quirúrgico (1). El no cortar el músculo evita el deslizamiento o la pérdida de tejido muscular en el postoperatorio. Otra ventaja añadida es que en los primeros días postoperatorios puede ser fácilmente reversible si se libera la sutura del pliegue. Una desventaja de esta técnica es el efecto masa que puede generar el pliegue muscular. En la técnica presentada el pliegue queda por debajo del músculo, atenuando dicho efecto.

Chudhuri Z. y *Demer* observaron que a corto término el pliegue y la resección del recto lateral (RL) tenían efectos muy similares y predictibles en el tratamiento de la endotropía (3). En la exotropía, el pliegue del recto medial (RM) daba resultados modesta-

mente menos predecibles. *Alkharashi M. et al* reportan una mayor tasa de fracaso a medio y largo plazo y un mayor número de reintervenciones en el pliegue de los rectos comparado con la resección. Postulan que la utilización de suturas reabsorbibles podría ser el causante de dichas diferencias. Por el contrario de *Chaudhuri* i *Demer* no encontraron diferencias significativas entre el pliegue del RL y RM a corto plazo (4).

Al ser la desviación inicial postoperatoria un factor de buen pronóstico en el éxito quirúrgico de la exotropía intermitente, *Haeng-Jin Lee et al* postulan que quizás para conseguir una mayor tasa de éxito en el pliegue muscular comparado con la resección, es importante establecer una mayor endodesviación en el postoperatorio de la semana en los pacientes sometidos al pliegue muscular versus el grupo con resección (5). Por el contrario, *Huston P et al* no encontraron diferencias significativas entre el pliegue muscular y la resección en el postoperatorio de las 16 semanas (6). En 2021 se ha publicado el primer metanálisis (7) sobre la eficacia del pliegue versus la resección en el tratamiento de la exotropía, concluyendo que ambas técnicas tienen una eficacia similar en el tratamiento de esta patología.

En la bibliografía actual la gran mayoría de los estudios comparativos son de rectos horizontales, existiendo poca literatura sobre el pliegue en los rectos verticales. En la serie de 59 pacientes de *Chaudhuri Z et al* describen 6 pacientes con hipertropía a quienes se les realiza el pliegue del recto inferior. Los autores concluyen que debió a la falta de casos y a la diversidad diagnóstica los resultados a largo plazo no son valorables.

El pliegue es una técnica sencilla y reversible que permite preservar la circulación ciliar, siendo una buena opción para las cirugías que implican múltiples músculos rectos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Andrea Molinari. Técnica del pliegue de un músculo recto. Estrabismo 2021 Tarragona 20-21 de Octubre 2021.

2. Velez FG, Demer JL, Pihlblad MS, Pineles SL. Rectus muscle plication using an adjustable suture technique. *J AAPOS*. 2013; 17(5): 480-483. doi:10.1016/j.jaapos.2013.06.002.
3. Chaudhuri Z, Demer JL. Surgical outcomes following rectus muscle plication: a potentially reversible, vessel-sparing alternative to resection. *JAMA Ophthalmol*. 2014 May; 132(5): 579-85. doi: 10.1001/jamaophthalmol.2013.8188. PMID: 24676145.
4. AlkharashiM, Hunter DG. Reduced surgical success rate of rectus muscle plication compared to resection. *J AAPOS*. 2017 Jun; 21(3):201-204. doi: 10.1016/j.jaapos.2017.05.012. Epub2017 May 20. PMID: 28536013.
5. Huston PA, Hoover DL. Surgical outcomes following rectus muscle plication versus resection combined with antagonist muscle recession for basic horizontal strabismus. *J AAPOS*. 2018 Feb; 22(1): 7-11. doi: 10.1016/j.jaapos.2017.09.004. Epub 2017 Dec 19. PMID: 29269250.
6. Lee HJ, Kim SJ, Yu YS. Long-term outcomes of bilateral lateral rectus recession versus unilateral lateral rectus recession-medial rectus plication in children with basic type intermittent exotropia. *Eye (Lond)*. 2019 Sep; 33(9): 1402-1410. doi: 10.1038/s41433-019-0422-2. Epub 2019 Apr 3. PMID: 30944460; PMCID: PMC7002523.
7. Song D, Qian J, Chen Z. Efficacy of medial rectus plication versus resection for exotropia: a meta-analysis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2022 Jul; 260(7): 2095-2101. doi: 10.1007/s00417-022-05589-7. Epub 2022 Feb 18. PMID: 35179643.

Comunicación corta

Uveítis herpética. Presentación inusual en paciente pediátrico

Herpetic uveitis. An unusual presentation in a pediatric patient

Luis Javier Cárdenas Lamas¹, Marisol Iñiguez Soto²,
Lidia Griselda Álvarez Rivera³, Daniel García Casal⁴,
Luis Miguel de la Torre Álvarez⁵, Teresita Báez Tello⁶

Resumen

La varicela herpes zóster (VHZ) es un herpes virus compuesto por ADN bicatenario altamente contagioso durante el primer contacto con el virus se establece una infección latente de por vida dentro de los ganglios de los nervios sensitivos y nervios craneales, capaz de afectar a la primera rama del nervio trigémino produciendo herpes zóster oftálmico. La queratouveítis crónica por zóster recidivante constituye un grave problema terapéutico. El objetivo final del tratamiento antiviral es eliminar completamente el virus del ganglio o de los tejidos periféricos. Se presenta el caso de un paciente pediátrico de 3 años de edad sin inmunocompromiso y que cursa con un cuadro de panuveítis herpética.

INTRODUCCIÓN

El virus de la varicela herpes zóster (VHZ) es un herpesvirus compuesto por ADN bicatenario altamente contagioso que se adquiere por mediante la vía respiratoria superior.

Durante el primer contacto con el virus se establece una infección latente de por vida dentro de los ganglios de los nervios sensitivos y nervios craneales, este se reactiva cuando la inmunidad celular se ve afectada

provocando su replicación y diseminación a través de las vías nerviosas hasta afectar la piel (1).

La primoinfección conocida como varicela se caracteriza por vesículas sobre base eritematosa en «cielo estrellado» pruriginosas, acompañadas de fiebre y síntomas constitucionales. Esta suele presentarse con mayor frecuencia durante la edad pediátrica, es tan contagiosa que se estima que 90% de los adultos tienen anticuerpos contra el virus (1).

¹ Médico Adscrito y Responsable del Departamento de Oftalmología Pediátrica y estrabismo, Unidad de Oftalmología de Alta Especialidad, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, México.

² Médico Adscrito y Responsable del Departamento de Órbita, Párpados y Vías lagrimales, Unidad de Oftalmología de Alta Especialidad, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, México.

³ Médico Adscrito del Departamento de Retina Quirúrgica, Unidad de Oftalmología de Alta Especialidad, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, México.

⁴ Médico Residente del 3er año en Oftalmología, Unidad de Oftalmología de Alta Especialidad, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, México.

⁵ Médico Residente del 2do año en Oftalmología, Unidad de Oftalmología de Alta Especialidad, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, México.

⁶ Médico Interno de Pregrado, Hospital San Javier, Universidad Autónoma de Guadalajara, México.

El herpes zóster ocurre cuando el virus se reactiva y se caracteriza por exantema similar al de la varicela, sin embargo, su distribución es característica ya que se delimita a uno o más dermatomas, afectando principalmente a los torácicos, lumbares y al nervio trigémino, se estima que entre 10-20% de la población infectada presentará la enfermedad por la reactivación viral (1).

Este padecimiento se presenta comúnmente en pacientes mayores de 50 años de edad y el factor de riesgo más importante para su aparición es el inmunocompromiso (2).

Este virus es capaz de afectar a la primera rama del nervio trigémino produciendo herpes zóster oftálmico, el exantema se presenta en la mitad de la frente del lado afectado, cercano al ojo y puede extenderse hasta la nariz. La presencia de vesículas sobre base eritematosa en la nariz se conoce como signo de Hutchinson y es un importante predictor de afección ocular. Esta patología es la responsable de diversas complicaciones oculares tales como retinitis necrotizante herpética, vasculitis retiniana, retinocoroiditis, papilitis, neuroretinitis, neuritis óptica, entre otros (2). El herpes zóster oftálmico es la variante de herpes zóster que más morbilidad representa para el paciente; la presentación en niños es poco frecuente (3).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un paciente pediátrico masculino de 9 años de edad con el antecedente de trauma ocular ojo izquierdo hace 3 años. Se realizó el diagnóstico de catarata traumática, se procedió a facoaspiración, capsulotomía posterior, vitrectomía anterior mecánica e implante de lente intraocular sin eventualidades quirúrgicas y buena evolución en el postoperatorio, se continúa con citas subsecuentes para vigilancia y tratamiento de ambliopía logrando una agudeza visual (AV): Ojo derecho (OD): 20/20 y ojo izquierdo (OI): 20/30. Acude al servicio de urgencias oftalmológicas ya que presenta un cuadro de 5 días de evolución con dolor ocular, lagrimeo, ojo rojo y edema bpalpebral.

A la exploración física inicial, AV: OD: 20/20 y OI: 20/400 que no mejora con el uso de estenopeico, presión intraocular (PIO): OD: 11 mmHg OI: 50 mmHg.

A la biomicroscopia (BM): OD: Sin datos patológicos. OI: Edema bpalpebral +/+++ , Conjuntiva hiperémica ++/++++, Inyección ciliar +++/++++, edema corneal generalizado +/+++ , Cámara anterior formada, efecto Tyndall +++/+++ , hipema grado II, presencia de granuloma en el horario de las 11 a la 1 de aproximadamente 3,2 cm x 2,8 cm de diámetro, se visualiza vasculatura aberrante circundante a la tumoración con tejido subyacente adherido al estroma iridiano, discoria pupilar hiporreflectica, fimosis capsular, lente intra ocular en bolsa, pigmento retrolental ++/++++, resto diferido por opacidad de medios (fig. 1). Se inicia tratamiento hipotensor máximo con acetazolamida 125 mg cada 12 h vía oral y colirios de brimonidina, betabloqueador, acetato de prednisona y ciprofloxacino. Se obtiene perfil serológico infeccioso TORCH, además se solicita ecosonografía modo B ambos ojos (fig. 2).

En la consulta subsecuente se reporta mejoría con AV en OI 20/200 que mejora con estenopeico 20/140, PIO en OI: 16 mmHg. BM OI conjuntiva hiperémica +/++++, inyección ciliar +/++++, efecto Tyndall ++/++++, microhipema, granuloma sin cambios, presencia de sinequias posteriores, discoria pupilar normorreflectica, fimosis de la capsula anterior, lente intra ocular en bolsa, pigmento retrolental ++/++++. Fundoscopia: sinéresis vítrea, membrana inflamatoria

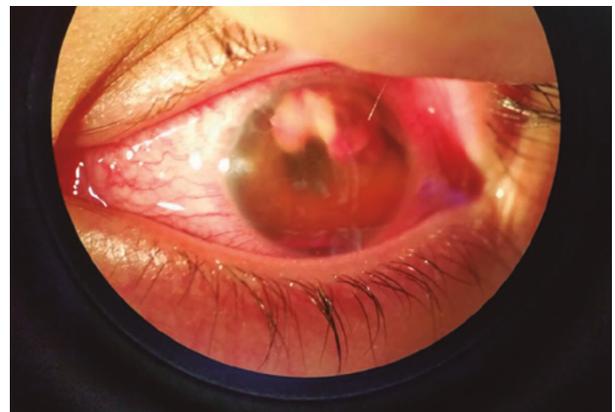


Figura 1. Foto clínica bajo lámpara de hendidura, proceso inflamatorio de segmento anterior.

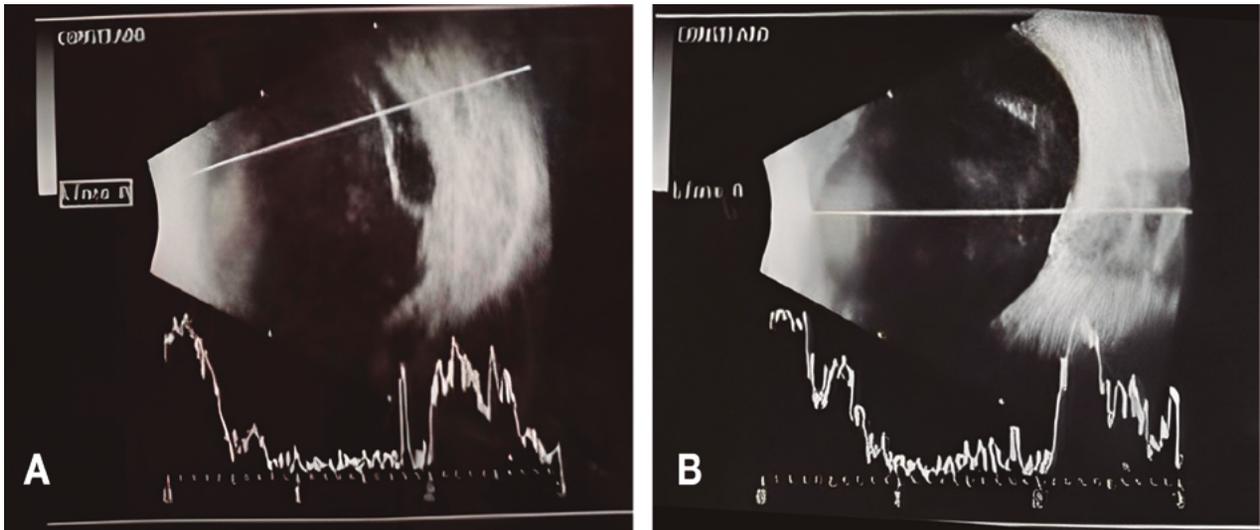


Figura 2. Ecosonografía modo B ojo izquierdo A. Pseudofaquia, ecos de reverberancia secundarios a LIO, ecos vítreos en punto y membrana, móviles de baja reflectividad sugestivos de proceso inflamatorio. B. desprendimiento de vítreo posterior total, retina y coroides aplicadas.

móvil adherida al resto de capsula posterior, pigmento y celularidad libre +/-+++, retina aplicada, papila sin alteraciones, mácula libre, resultado serológico con rango positivo VHZ IgM 35U e IgG 28,1U, se inicia abordaje integral por panuveítis herpética. Se decide suspender acetazolamida y agregar colirio de tropicamida con fenilefrina, colirio de atropina al 0,1% y aciclovir 400 mg cada 6 horas vía oral y tópico. En la consulta posterior se encuentran una mejo-

ra en AV OI 20/50 que mejora con estenopeico 20/40, PIO en OI 15 mmHg. A la BM: Anexos sin alteraciones, conjuntiva clara, córnea clara, cámara anterior formada, granuloma de menor tamaño y sin datos inflamatorios agregados, discoria pupilar, normorrefléctica, fimosis de la cápsula anterior, lente intraocular en bolsa, pigmento retrolental +/-+++. Fundoscopia: vitreo claro, retina aplicada, papila sin alteraciones, mácula libre con brillo foveal (fig. 3).

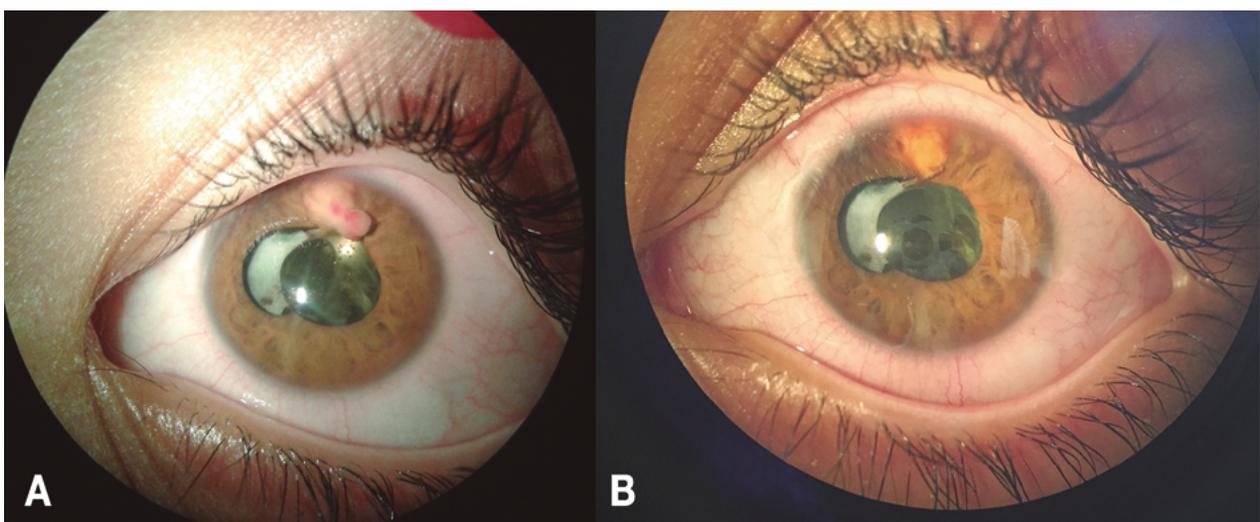


Figura 3. Evolución clínica del paciente posterior a manejo terapéutico. A. primera consulta subsecuente con mejoría del proceso inflamatorio. B. segunda consulta subsecuente con granuloma en remisión, además de proceso uveítico inactivo.

DISCUSIÓN

El herpes zóster oftálmico en niños es poco común y apenas se describe en la literatura (4). La mayoría de casos reportados se presentan en mayores de 14 años (5).

El diagnóstico suele ser complicado en este grupo etario ya que no es frecuente encontrar la aparición de panuveítis herpética en pacientes pediátricos inmunocompetentes. Los niños que han tenido varicela durante el primer año de vida desarrollan zóster con una mayor incidencia, 4,1 casos/1.000 años/paciente frente a 0,45 casos/1.000 años/persona para pacientes pediátricos que tienen varicela después del primer año de vida (6).

Es primordial realizar siempre una evaluación exhaustiva en los pacientes con estas características por las secuelas a largo plazo y el riesgo de ambliopía por privación en caso de leucomas corneales residuales. El curso clínico del herpes zóster oftálmico en niños inmunocompetentes es benigno si se trata oportunamente con aciclovir (3).

Finalmente, la presentación y el curso de la enfermedad en este niño revela que el virus del herpes en los niños no siempre es un presagio de una inmunodeficiencia o malignidad subyacente (7).

Sin embargo, la posibilidad de que niños aparentemente inmunocompetentes puedan tener inmunodisfunciones específicas, como depleción o disfunción de las células natural killer (NK), no deben de ser excluidas, porque se ha informado en revisiones posteriores infecciones graves por herpes virus en un sujeto sin inmunidad mediadas por NK (5).

La queratitis infecciosa herpética es directamente proporcional a la edad del paciente y decrece la probabilidad de aparición a partir de los 70 años (8).

La queratouveítis crónica por zóster recidivante constituye un grave problema terapéutico. El objetivo final del tratamiento antiviral es eliminar completamente el virus del ganglio o de los tejidos periféricos. Este objetivo no se ha logrado con la terapia antiviral actual. En la patogénesis de la enfermedad ocular viral las reac-

ciones inmunitarias contra los antígenos juegan un papel importante. Los esteroides tópicos son valiosos en el tratamiento de este epifenómeno inmunológico. Los esteroides, sin embargo, no afectan la replicación viral de bajo grado ni la expresión de antígenos virales, por lo que la enfermedad clínica persiste cuando el efecto de enmascaramiento del esteroide cae por debajo de un nivel crítico (1,2).

CONCLUSIONES

Existe poca literatura referente al herpes oftálmico en pacientes pediátricos, sin embargo, tiene buen pronóstico en niños sanos en los cuales se realice a tiempo el diagnóstico y se maneje de forma oportuna con aciclovir.

Debido a la evidencia acumulada que implica una etiología viral y la morbilidad ocular devastadora asociada en ocasiones hasta a necrosis retiniana aguda, se recomiendan dosis altas de aciclovir, terapia corticoide tópica, monitorización estricta de la presión intraocular y evitar en la medida de lo posible las secuelas como sinequias posteriores, desprendimiento de retina, granulomas, descompensación córnea, leucomas, membranas inflamatorias y otras entidades que privan el desarrollo neurovisual tan importante en la edad pediátrica. Debido a la falta evidencia respecto al mecanismo desencadenante de esta entidad en pediátricos sanos, se recomienda investigar a futuro más casos relacionados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liesegang, T. J. (1991). Diagnosis and therapy of herpes zoster ophthalmicus. *Ophthalmology*, 98(8), 1216-1229.
2. Emmett, T., Cunningham, Jr., Miserochi, E., Tugal-Tutkun, I. & Zierhut, M. (2018). Varicell Zoster Virus-Associated Uveitis, *Ocular Immunology and Inflammation*, 26: 2, 167-170,
3. Zamora de la Cruz, D., Saucedo Rodriguez, L. R., Jauregui Franco, R. O., Soria Orozco, C. L., Pérez Gómez, H. R., & Ascencio Tene, C. M. (2015). Herpes zóster oftálmico en paciente pediátrico sin

- immunocompromiso. *Revista Mexicana de Oftalmología*, 89(2), 120-126.
4. Teran, C. G., & Medows, M. (2013). Herpes zoster ophthalmicus in a healthy child. *BMJ Case Reports*, 2013.
 5. Takayama, N., Yamada, H., & Kaku, H. (2000). Herpes zoster in immunocompetent and immunocompromised Japanese children. *Pediatrics International*, 42(3), 275-279.
 6. De Freitas, D., Martins, E. N., Adan, C., Alvarenga, L. S., & Pavan Langston, D. (2006). Herpes zoster ophthalmicus in otherwise healthy children. *American journal of ophthalmology*, 142(3), 393-399.
 7. Soeteman, M., Willems, R. P., & Busari, J. O. (2012). Herpes zoster ophthalmicus in an otherwise healthy 2-year-old child. *Case Reports*, 2012, bcr2012007015.
 8. Harding, S. P., Lipton, J. R., & Wells, J. C. (1987). Natural history of herpes zoster ophthalmicus: predictors of postherpetic neuralgia and ocular involvement. *British journal of ophthalmology*, 71(5), 353-358.

Comunicación corta

Diagnóstico diferencial en glaucoma congénito: megalocórnea y megalopapila

Congenital glaucoma differential diagnosis: megalocornea and megalopapilla

J. Bonvín Gómez, R. León Fernández, A. Martínez Borrego

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

Resumen

Caso clínico: Presentamos dos casos diagnosticados de glaucoma congénito de manera errónea. El primero es un recién nacido derivado por diámetro corneal aumentado sin alteración de la presión intraocular ni la longitud axial. La segunda paciente es una infanta de 5 años de edad que acude diagnosticada de glaucoma congénito en tratamiento médico; todas las pruebas diagnósticas resultaron normales salvo un área de disco óptico aumentada.

Discusión: Tras un periodo de seguimiento alargado y dada la ausencia de afectación visual con presión intraocular adecuada en ambos pacientes podemos catalogarlos como megalocórnea y megalopapila. Resulta fundamental conocer ambas entidades para evitar un diagnóstico erróneo.

Palabras clave: *glaucoma congénito, megalocórnea, megalopapila, presión intraocular, área de disco óptico.*

Summary

Case report: We report the cases of two patients erroneously diagnosed with congenital glaucoma. The first one is a newborn referred for increased corneal diameter without alteration of intraocular pressure or axial length. The second patient is a 5-year-old infant diagnosed with congenital glaucoma undergoing medical treatment; all diagnostic tests were normal except for an enlarged optic disc area.

Discussion: After a long follow-up period and given the absence of visual impairment with adequate intraocular pressure in both patients, we can classify them as megalocornea and megalopapilla. It is essential to know both entities to avoid an erroneous diagnosis.

Keywords: *congenital glaucoma, megalocornea, megalopapilla, intraocular pressure, optic disc area.*

INTRODUCCIÓN

El glaucoma congénito primario representa el glaucoma más frecuente en edad pediátrica. Hasta los 3 años de edad, la presión intraocular (PIO) aumentada conduce a un estiramiento corneal que provoca un aumento de su diámetro. Este estiramiento se acompaña de blefarospasmo, fotofobia y epifora, dando lugar a la

triada clásica de presentación. Por otro lado, la PIO aumentada de forma permanente produce un daño continuo del nervio óptico, que provoca un agrandamiento generalizado de la excavación papilar.

El diagnóstico diferencial del glaucoma congénito versará en función de los diferentes signos y síntomas que encontramos en la presentación. De esta manera, habrá que hacer di-

ferenciación con diversas patologías asociadas a epífora, agrandamiento corneal, turbidez corneal y patologías asociadas a alteraciones del nervio óptico.

A continuación, describimos dos casos de pacientes en edad pediátrica cuyo diagnóstico de presunción inicial fue glaucoma congénito de forma errónea.

CASOS CLÍNICOS

El primer paciente es un recién nacido derivado desde atención primaria al observarse agrandamiento corneal significativo, con diagnóstico de presunción de glaucoma congénito. En la exploración en la consulta se observaron córneas aumentadas de diámetro (fig. 1), sin edema cor-

neal ni estrías de Haab; se observó, además, gran profundidad de la cámara anterior. El paciente no presentaba fotofobia ni irritabilidad. La PIO era normal, aproximadamente 12 mmHg en ambos ojos. El fondo de ojo no mostró excavación papilar aumentada. Dados los hallazgos, se decidió exploración bajo anestesia general para realizar una medición detallada.

La exploración bajo anestesia general demostró PIO normal (10 mmHg) y diámetro corneal aumentado (13,5 mm de diámetro horizontal y 14 mm de vertical) en ambos ojos. Además, se realizó una ecografía ocular que mostró una longitud axial de 18 mm en el ojo derecho y 19 mm en el ojo izquierdo, descartando así que pudiera tratarse de un buftalmos secundario a glaucoma congénito.

Con el objetivo de descartar posibles ectasias corneales, el paciente fue derivado al equipo de córnea donde se tomaron imágenes mediante Pentacam (OCULUS Pentacam®), el cual demostró la presencia de astigmatismo corneal regular asimétrico (fig. 2).

En sucesivas revisiones, la PIO se mantuvo controlada, sin precisar tratamiento en ningún momento. Actualmente, el paciente tiene 3 años de edad, presenta buen aspecto de ambos nervios ópticos, agudezas visuales y campimetría dentro de valores normales.

Nuestra segunda paciente acude a nuestro centro derivada desde su oftalmólogo de referencia por glaucoma congénito diagnosticado a



Figura 1. Fotografía del primer paciente: megalocórneas. Nótese el diámetro corneal aumentado sin que exista edema corneal.

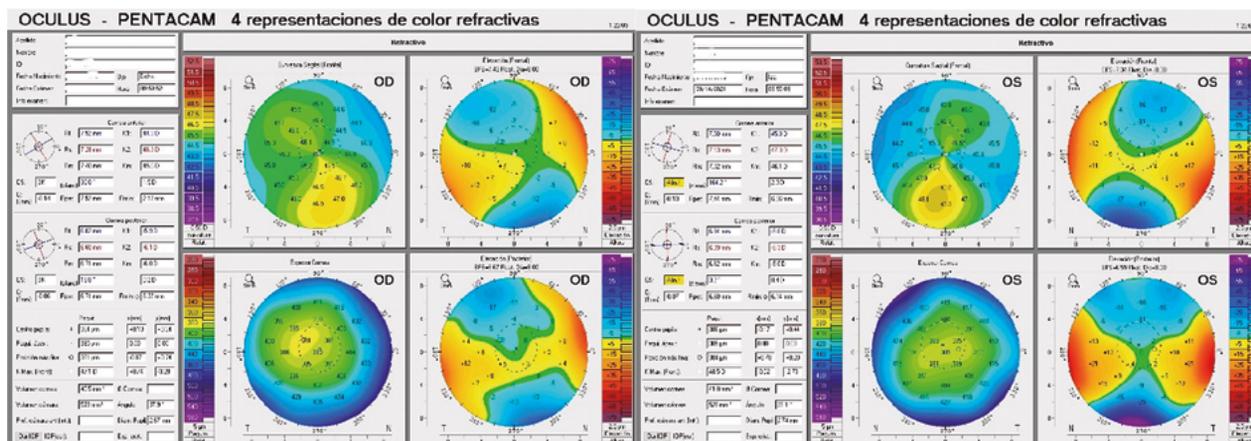


Figura 2. Composición fotográfica tomada mediante Pentacam (Oculus®). 4 representaciones de color refractivas de ojo derecho y ojo izquierdo, mostrando: la curvatura sagital frontal, la elevación corneal frontal, el espesor corneal y la elevación corneal posterior.

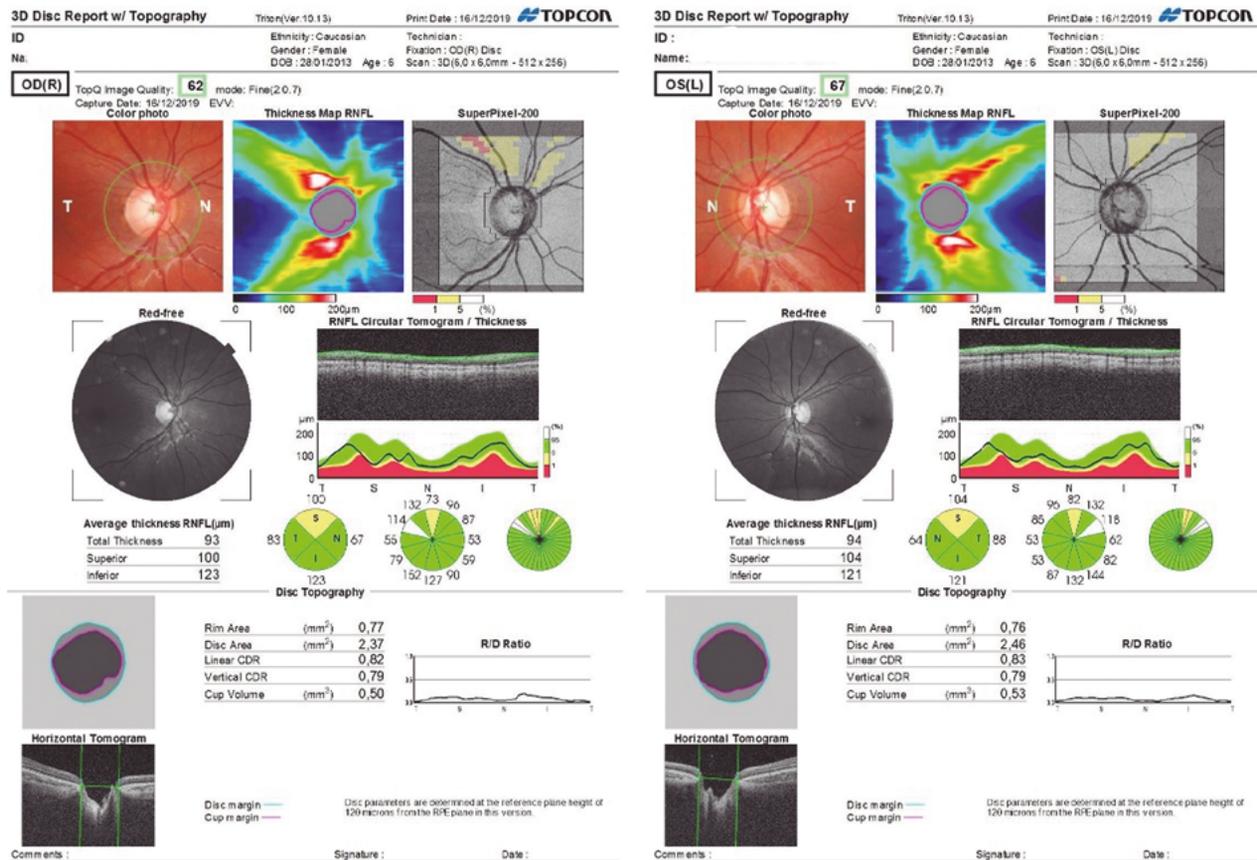


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica papila (OCT) (DRI OCT Triton plus, Topcon). Observamos superficie papilar en mm² aumentada en ambos ojos.

los 5 años de edad. Se le había prescrito tratamiento con colirio de timolol tras encontrarse una excavación papilar patológica durante una revisión rutinaria.

Se realiza exploración completa detectando: PIO de 16 mmHg en ambos ojos, fondos de ojos con papilas aumentadas de tamaño (en torno a 2,5 mm² de área papilar) y excavación papilar de 0,4. La exploración corneal era normal y las paquimetrías estaban dentro de valores compatibles con la normalidad (ojo derecho: 575 μm; ojo izquierdo: 566 μm).

La tomografía de coherencia óptica papila (OCT) (DRI OCT Triton plus, Topcon Medical Systems) resultó normal, salvo superficie papilar en mm² aumentada, con grosores papilares normales (grosor promedio de la capa de fibras nerviosas del ojo derecho: 93 μm; ojo izquierdo: 94 μm) (fig. 3).

Ante la sospecha de megalopapila, se decide suspender tratamiento tópico y vigilar de forma

estrecha para comprobar subida tensional, pero dicha subida no llega a producirse en ningún momento.

Actualmente se realizan exploraciones frecuentes donde las presiones intraoculares se mantienen siempre conservadas en el rango de la normalidad y la exploración oftalmológica completa no muestra cambios. La realización de campimetría (ZEISS Humphrey II) no ha demostrado afectación campimétrica en ningún momento.

DISCUSIÓN

El glaucoma congénito representa una patología ampliamente conocida con una tríada de presentación clásica que rara vez genera duda diagnóstica. No obstante, resulta fundamental conocer las diversas estructuras que pueden alterarse en esta patología y el diagnóstico diferencial a tener en cuenta en cada una de ellas.

Al hablar de la afectación corneal, el glaucoma congénito se acompaña de pequeñas roturas de la membrana de Descemet que derivan en la aparición de las estrías de Haab y edema corneal. El hallazgo de un diámetro corneal aumentado sin dicha afectación de la membrana de Descemet y sin la presencia de PIO aumentada debe hacer considerar el diagnóstico de megalocórnea. Ambas entidades comparten la característica morfológica de un diámetro corneal aumentado, pero ni el tratamiento ni el pronóstico son comparables.

Respecto a la afectación papilar, un tamaño papilar aumentado puede generar confusión cuando se realiza una medición de la excavación papilar. Se considera normal un área papilar de entre 1,80 y 2,20 mm². En consecuencia, los pacientes pediátricos que presentan megalopapila con frecuencia deben ser explorados de forma completa para descartar afectación papilar por glaucoma congénito.

En referencia a nuestros pacientes, tras un periodo de seguimiento de 3 y 5 años respectivamente, y dada la ausencia de afectación visual y la presencia en todo momento de una presión intraocular adecuada, concluimos que no presentan glaucoma congénito y podemos catalogarlos bajo el diagnóstico de megalocórnea y megalopapila.

El glaucoma congénito es una enfermedad poco frecuente, pero con un tratamiento invasivo y un pronóstico devastador en la gran mayoría de las ocasiones. Por ello, consideramos

fundamental conocer las distintas entidades que forman parte del diagnóstico diferencial para evitar un diagnóstico erróneo, con gran trascendencia para el bienestar del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peter G Swann, Jan Coetzee. Megalopapilla Clin Exp Optom Sep-Oct 1999; 82(5): 200-202.
2. Ho CL, Walton DS. Primary megalocornea: Clinical Features for Differentiation From Infantile Glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004; 41: 11-17.
3. A de Sousa Veiga, N Nunes Rabelo, W Duarte Batista, A Mayumi Matucuma, J da Silva Brito, M Cintra Husni. Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed) 2020; 95(4): 201-204.
4. Ho CL, Walton DS. Primary Congenital Glaucoma: 2004 Update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2004; 41: 271-288.
5. Skuta GI, Sugar J, Ericson ES. Corneal endothelial cell measurements in megalocornea. Arch Ophthalmol 1983; 101: 51-53.
6. Aaron P C Ong, Jie Zhang, Andrea L Vincent, Charles N J McGhee. Megalocornea, anterior megalophthalmos, keratoglobus and associated anterior segment disorders: A review. Clin Exp Ophthalmol 2021; 10.1111/ceo.13958.
7. Roche O, Dureau P, Uteza Y, Dufier JL. Congenital megalocornea. J Fr Ophthalmol 2002; 25: 312-318.
8. Majid Moshirfar, Jordan Hastings, Yasmyne Ronquillo. Megalocornea. StatPearls 2021; 32119261.
9. Rita Gama, Catarina Relha, Sylvia Gaspar, Carina Esteves, Fábio Nascimento. Differences of megalopapilla and normal sized disk with age-an optical coherence tomography analysis J AAPOS 2020 Feb; 24(1): 14. e1-14. e4.

Foro de casos clínicos

Caso de oftalmopatía de Graves operado en 2 ocasiones

A case of thyroid ophthalmopathy operated twice

Moderador: Dr. José María Rodríguez del Valle

Panelistas: Dr. Carlos Laria Ochaíta

Dr. Antonio Caballero Posadas

Dra. Mar González Manrique

Dr. José Alberto Reche

Presentamos el caso de una paciente de 37 años que se presenta en las consultas de oftalmología del H R y C con un exoftalmos y un estrabismo convergente de gran ángulo de 3 años de evolución asociado a diplopía no cruzada.

Antecedentes oculares: miopía magna de $-7,50$ asociado a cilindro de $-1,50$ y $-2,50$ a favor de la regla. Con sus gafas ve la unidad con cada ojo.

Antecedentes generales: fumadora de más de una cajetilla diaria, antecedente de consumo de drogas por vía parenteral e hipotiroidismo autoinmune tratado.

Exploración: endotropía asociada a diplopía que se «compensa» con prismas de 60DP de base externa y 5 DP de base superior en el OD. **Limitación completa de la abducción y elevación**, pero sin tortícolis.



Una vez que nos aseguramos inactividad y que los daños son estables, debido a fibrosis de los tejidos orbitarios se plantea la descompresión de tres paredes.

La descompresión orbitaria aumenta levemente la desviación a 70 DP no variando significativamente la exploración descrita anteriormente (limitación completa de la abducción).



Se opera en noviembre de 2018 con anestesia local con sedación superficial en la que se realizan retroinserciones amplias de los rectos medios (13 mm), miotomía de la mitad nasal del recto inferior del OD. Como queda una hipocorrección de +40 DP se indicó sobre la marcha resección del RLI de 7 mm.

Tras la cirugía quedó a los dos meses una hipocorrección de +25 DP y un estrabismo vertical residual de OI/OD 5 DP. Refiere que, aunque ha mejorado la diplopía persiste de manera ocasional que se compensa con prismas de 20 DP de base externa y 5 DP de base superior.

Tras la segunda cirugía queda una microendotropía (+8DP) sin torticolis ni diplopía habiendo pasado más de un año.



1. Presenta el caso. Tratamiento y consideraciones previas a la cirugía de estrabismo

Dr. Carlos Laria Ochaíta

En estos casos considero fundamental un estudio endocrinológico y asociado un estudio de imagen orbitaria para valorar el estado de los músculos. El tratamiento estrabológico deberá esperar siempre a la estabilidad del proceso endocrino, por la variabilidad que puede presentar el componente motor según dicho estado endocrino.

El TAC nos va a mostrar un engrosamiento que suele afectar al cuerpo muscular sin afectación del tendón, siendo el recto inferior el músculo más frecuentemente comprometido, si bien en nuestro caso parece haber una afectación más predominante de los rectos medios (que es el segundo músculo más afectado). La afectación bilateral suele ser muy frecuente, en más del 75% de los casos.

Así mismo no debemos fiarnos solamente del estudio hormonal, sino que debe acompañarse como ya decíamos de un estudio de imagen, pues puede haber pacientes hormonalmente eutiroideos que requieren un estudio endocrino-inmunológico mucho más pormenorizado, siendo una patología que debe ser tratada en conjunto por el internista, endocrino y oftalmólogo.

Dr. Antonio Caballero Posadas

La paciente parece tener una oftalmopatía tiroidea con afectación probablemente de rectos medios e inferiores. Aunque por su miopía no podemos descartar del todo que tenga asociado una endotropía del miope magno (MAPE). Creo que hay que hacer valoración con endocrino sobre la actividad del cuadro y realizar una resonancia magnética nuclear para valorar tanto la orbitopatía tiroidea como el posible MAPE. Recomendaría a la paciente dejar de fumar y esperar a que el cuadro de la orbitopatía esté inactivo.

Dra. Mar González Manrique

Se trata de una paciente joven cuyos dos antecedentes fundamentales son la miopía elevada y el hipotiroidismo, pero que también tiene otra patología sistémica y factores de riesgo cardiovascular (tabaquismo). En este contexto no es rara la presencia de una alteración oculomotora.

En la imagen se aprecia una endotropía del OI, con una leve alteración vertical adicional, como causa de esta diplopía mixta de predominio horizontal. Hay limitación de abducción y de elevación en ambos ojos.

Partiendo de esta exploración básica, es necesario realizar de inmediato un estudio de imagen completo, tanto de órbita como intracraneal. Mediante el primero podremos determinar la posición y morfología de los músculos extraoculares, buscando un engrosamiento y fibrosis asociados a una posible enfermedad de Graves y/o, por su miopía magna, un desplazamiento muscular. Con el segundo descartaremos posibles causas de una parálisis bilateral del VI nervio craneal, pues estamos ante un déficit severo de abducción en una paciente con factores sistémicos de riesgo. Es cierto que la presencia de una limitación de la elevación y el aspecto de los párpados apuntan más a una fibrosis de origen tiroideo como origen del cuadro motor, pero debemos eliminar otras opciones diagnósticas que podrían revestir gravedad.

Si a la vista de las pruebas de imagen decidimos que estamos ante una enfermedad de Graves, tenemos que hacer una evaluación reglada de su oftalmopatía tiroidea. Según las directrices del EUGOGO (Grupo Europeo de la Orbitopatía de Graves) se deben determinar los criterios de **gravedad** (neuropatía, queratopatía, diplopía, retracción palpebral mayor o igual a 3 mm y proptosis mayor de 22-23 mm) y los de **actividad** (con el índice CAS o *Clinical Activity Score*, que valora: eritema palpebral, hiperemia conjuntival y del pliegue semilunar, edema palpebral, quemosis, dolor ocular espontáneo y dolor ocular con la motilidad).

Con solo un criterio de gravedad la enfermedad ya debe ser tratada, pero si además hay 3 o más criterios de actividad es necesario tratar

primero al paciente con corticoides o fármacos biológicos para inactivarla y mantenerla así durante al menos 6 meses.

Sabemos que la paciente tiene diplopia, por tanto, ya existe al menos un criterio de gravedad. No tenemos información sobre la córnea y el nervio óptico, y el exoftalmos es difícil de evaluar sin los datos de la exoftalmometría (solo por la fotografía) e incluso aunque tuviéramos unas medidas elevadas, pues la paciente es muy miope y eso puede llevarnos a confusión. Respecto a la actividad, se aprecia edema y eritema palpebral. No puedo pronunciarme sobre el resto de criterios.

Por tanto, estaríamos ante una orbitopatía de Graves grave, pero no tenemos datos suficientes para cuantificar su actividad e indicar tratamiento en función de ello. Si el CAS fuera mayor o igual a 3 habría que abordar el tratamiento de la diplopia después de inactivar la enfermedad mediante fármacos. Por otra parte, la presencia de neuropatía y algunos casos de exoftalmos exacerbado requieren una descompresión orbitaria, y ésta debería hacerse antes de tratar la diplopia, pues podría haber cambios en las medidas prismáticas que influyeran después en el planteamiento quirúrgico estrabológico, tanto en la elección de los músculos como en la magnitud de las técnicas.

Dr. Jose Alberto Reche

Para la corrección de una diplopía significativa asociada a la orbitopatía de Graves, la cirugía muscular es el tratamiento de elección. Para desviaciones mínimas y muy comitantes, se podrían adaptarse prismas de manera temporal o definitiva, según las circunstancias. Normalmente la cirugía se indica tras 3-6 meses de inactividad inflamatoria, cuando se supone que el cuadro de desviación se ha estabilizado. La descompresión orbitaria si es necesaria debe hacerse con anterioridad y el paciente debe abandonar el hábito tabáquico si lo tuviera. Se ha publicado que algunos tratamientos biológicos novedosos como el Teprotumumab podrían reducir el ángulo de desviación facilitando la

posterior corrección quirúrgica (no tengo experiencia personal).

El objetivo principal de la cirugía es aumentar el campo binocular libre de diplopía y muy especialmente en posición primaria y en la depresión de la mirada. Se trata de un estrabismo típicamente restrictivo en el que, como norma general, se prefieren las recesiones de los músculos tensos y fibróticos a la resección de sus antagonistas.

2. Sabiendo la magnitud de la desviación, la limitación completa de las ducciones (llega a línea media) ¿qué planteamiento quirúrgico para su estrabismo realizarías en un primer tiempo? (debilitamiento/ refuerzo muscular, dosis de cirugía y tipo de anestesia con la que realizas la cirugía)

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Dado que existe una limitación de las ducciones pero no total, dado que llega a línea media y corroborándolo por un test de ducciones forzadas intraoperatorio (pre y postoperatorio), mi planteamiento también sería un retroceso máximo de rectos medios, el cual realizaría con anestesia general dada la posible complejidad de estas cirugías, pues el estado fibrótico de los músculos puede hacer difícil una cirugía segura dado que muchas veces realizan una gran indentación sobre esclera que dificulta el paso de las suturas sin riesgo de perforación (la ayuda con los ganchos de Wright es sumamente útil en estos casos). En este caso colocaría los músculos en la posición que quedarán tras su desinserción y colocando el globo en posición primaria, lo cual suelen ser grandes retrocesos como los indicados y posteriormente lo complementaría con una valoración del test de ducciones buscando una leve restricción para la abducción.

La opción de anestesia local con sedación facilitaría la valoración inmediata postoperatoria y sería una alternativa dependiendo de la logística anestésica de que dispusiéramos, si bien en mi caso sigo prefiriendo una anestesia general para minimizar complicaciones.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Realizaría cirugía bajo anestesia general. Debilitamiento de rectos medios usando la técnica de cirugía dinámica. Una vez suturado el recto medio y desinsertado, movería el ojo en abducción y tiraría del músculo para ver hasta dónde llega sin forzar. Si tuviera que dejarlo más allá de 7 u 8 mm quizás me plantearía hacer una pseudo-colgante con sutura no reabsorbible, haciendo pase escleral a la distancia que queramos el retroceso (12 mm por ejemplo), y un segundo pase, anclando y suturando a esclera a 6 mm. Para evitar la posibilidad de desplazamiento del músculo y conservar en teoría arco de contacto.

En cuanto a rectos inferiores, dado que no tiene tortícolis mentón elevado y la desviación entre ambos no es muy grande, quizás esperaría a ver como evoluciona la endotropía tras el retroceso de ambos rectos medios. Pero si la ducción forzada tras liberar los rectos medios estuviera muy limitada, me plantearía retroceder los rectos inferiores con cirugía dinámica, igual que con los rectos medios. Haciendo 1,5 mm más de retroceso en ojo derecho.

Dra. Mar González Manrique

En una primera cirugía yo solo trataría la parte horizontal, pues es posible que la pequeña desviación vertical se compense en estos casos sin operarla específicamente y, además, no hay tortícolis vertical con mentón alto que nos fuerce a ello. El abordaje inicial debería ser sobre los rectos medios, para liberarlos y retrocederlos ampliamente. Cuando existe una gran fibrosis, mi actitud es liberar el recto medio y ver dónde se coloca espontáneamente y ahí reinsertar. En un caso como éste lo probable es que tengamos que retroinsertar al menos unos 10-12 mm. La dosificación estandarizada no es tan sencilla, porque los músculos fibróticos se comportan de manera más anárquica que los convencionales cuando se someten a cirugía.

Probablemente, la recesión exclusiva de los dos rectos medios será insuficiente para corregir 70 DP, motivo por el cual creo que opera-

ría también un recto lateral en el primer tiempo quirúrgico, sobre todo si al soltar los rectos medios sigo apreciando una endotropía. Operaría el del OI por estar más limitada la abducción.

No tomaría ninguna medida respecto a la desviación vertical, pues es solo de 5 DP y preferiría esperar a ver el resultado y evolución tras esta primera intervención.

Respecto a la anestesia, la cirugía de los pacientes tiroideos no suele ser fácil por la gran restricción que presentan. Como en este caso intervendría varios rectos en una cirugía que se prevé algo compleja por la fibrosis, utilizaría anestesia general. Me parece muy útil la anestesia tópica en los adultos, porque nos permite hacer replanteamientos de la indicación en el mismo acto quirúrgico, pero para los casos tiroideos bilaterales prefiero anestesia general. En algunos casos escogidos sí utilizo la anestesia tópica o la subtenoniana, e incluso la retrobulbar si es unilateral.

Dr. Jose Alberto Reche

En esta paciente coinciden 2 patologías que pueden producir una endotropía comitante de gran ángulo: la orbitopatía de Graves y la miopía magna.

Para un mejor abordaje quirúrgico, se hacen imprescindibles la obtención de TAC/RM de órbitas y la realización de ducciones pasivas intraoperatorias.

En esta paciente, es muy probable encontrarnos con un engrosamiento acentuado de los cuerpos musculares de los rectos medios e inferiores por la enfermedad de Graves. Pero también es probable el hallazgo de un cierto grado de distopia muscular propia de la miopía magna: descenso de los rectos laterales y la nasalización de los rectos superiores.

Pero con la información proporcionada del caso, haría una cirugía de debilitamiento de rectos medios, esto es, una recesión amplia de 9-10 mm bajo anestesia tópica y sedación. Compararía las ducciones pasivas prequirúrgicas con las intraoperatorias: con el recto medio desinsertado y reinsertado. Si intraoperatoriamente quedase todavía un ángulo importante

de endodesviación, aumentaría las recesiones incluso inyectando también Botox si la ducción siguiera siendo positiva. En ausencia de ducción positiva, haría una resección de un recto lateral.

3. Sabiendo la cirugía que se realizó en el primer acto quirúrgico y quedó hipocorregida ¿qué indicación quirúrgica plantearías en la segunda operación?

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Si en la primera cirugía hemos quedado hipocorregidos en los márgenes que se indican, optaríamos por actuar sobre el músculo recto lateral no intervenido realizando una resección y teniendo en consideración que su efecto va a ser mucho mayor que el de una resección convencional, dado que el recto medio está ampliamente retrocedido (posiblemente de dimensiones similares a las realizadas en el otro recto lateral). Igualmente debemos considerar el tender a dejar una hipocorrección residual por la variabilidad de estos procesos y la posibilidad de que acabase en una Exotropía consecutiva si hacemos dosis excesivas. La realización de el test de ducción forzada sigo considerándolo fundamental tanto al principio como al final de la intervención.

En este caso el planteamiento con anestesia tópica o con sedación, sería más viable, posiblemente porque el recto lateral ya no sea un músculo de tan dificultoso manejo y que nos permitirá un mejor ajuste postoperatorio.

Dr. Antonio Caballero Posadas

En este caso, una vez operado ambos rectos medios de retroceso 13 mm y resección del recto lateral izquierdo 7 mm, junto a miotomía de la mitad nasal del recto inferior del OD, haría una resección de 7 mm del recto lateral derecho.

En cuanto a rectos inferiores, como dije anteriormente, si la ducción forzada tras liberar los rectos medios estuviera muy limitada, me plantearía retroceder los rectos inferiores con cirugía

dinámica, igual que con los rectos medios. Haciendo 1,5 mm más de retroceso en ojo derecho.

Dra. Mar González Manrique

Se confirma que, como era de esperar, solo con los debilitamientos de los rectos medios no fue posible corregir toda la parte horizontal de la diplopía, motivo por el cual el autor decidió añadir una resección del recto lateral del OI sobre la marcha (entiendo que gracias a que operó bajo anestesia tópica pudo cuantificarla).

Creo que en la segunda cirugía procede intervenir el recto lateral aún no tocado, en una resección que compense las 20 DP residuales. Estas resecciones son también difíciles de dosificar, porque suele tratarse de músculos elongados.

La desviación vertical no se modificó con la miotomía parcial del recto inferior del OD, pues se mantuvo en las 5 DP originales y continuó siendo sintomática. Se plantea entonces un problema a la hora de realizar la segunda cirugía, porque si a lo ya realizado sumamos la resección del recto lateral del OD que ahora propongo, cada ojo tendría ya los dos músculos horizontales tocados y, además, también el recto inferior derecho (las miotomías parciales no están exentas de tener efecto sobre la vascularización del segmento anterior). Por tanto, aunque lo que me gustaría hacer en esta paciente es, o bien retroceder el recto inferior derecho previamente miotomizado, o bien retroceder los dos rectos inferiores de manera algo asimétrica para compensar, por un lado, el déficit de elevación bilateral y, por otro, la desviación vertical de 5 DP, no me atrevo a plantearlo, al menos por el momento.

Por tanto, mi opción sería resecar el recto lateral derecho y esperar algún tiempo a ver si la parte vertical de la diplopía se compensa espontáneamente. Si no es así, tenemos dos opciones: la primera, integrar un prisma en la gafa; la segunda, si queremos operar uno o ambos rectos inferiores (si los dos, asimétricamente), realizaría unos meses después de la primera cirugía una angiofluoresceingrafía del segmento

anterior para comprobar la vascularización. Si no veo riesgo de isquemia porque la vascularización sea homogénea, podré operar los rectos inferiores, pero si veo un déficit de irrigación en los sectores correspondientes a los músculos ya operados, optaría de nuevo por la opción del prisma.

Hay otra alternativa a considerar, que sería realizar en el OD un plegamiento del recto lateral asociado a la recesión del recto inferior, pues hacer plegamiento en lugar de resección evitaría el riesgo de isquemia del segmento anterior, pero creo que su dosificación sería aún más difícil y probablemente sería insuficiente para corregir las 20 DP residuales de desviación horizontal.

Dr. Jose Alberto Reche

La necesidad de tener que retroinsertar ambos rectos medios hasta 13 mm hace sospechar que estos presentaban una gran contractura previa (con la consiguiente ducción pasiva positiva). Pero la persistencia de una endotropía significativa tras una recesión tan amplia que prácticamente los anula funcionalmente, podría ser explicada por dos posibles mecanismos: la ausencia de antagonismo de los rectos laterales o una acción aductora aumentada de los rectos verticales (con posible ducción positiva). El primer mecanismo se debería al descenso de los rectos laterales y el segundo mecanismo a la contractura de los rectos inferiores y/o la nasalización de los rectos superiores.

Sin más información acerca de las ducciones pasivas y sin imágenes de órbitas, plantearía una cirugía simétrica a la ya realizada: resección de 6-7 mm del recto lateral derecho. Respecto a la hipotropía 5 dp del OD, me plantearía varias opciones, según fuera la exploración intraoperatoria tras la resección del recto lateral: recesión de 2 mm de la porción temporal del recto inferior derecho (si persistiera la desviación), toxina botulínica A en ese músculo (si hubiera disminuido el ángulo de desviación pero con persistencia de la diplopía) o no hacer nada (si no hubiera ya diplopía).

4. ¿Consideras el resultado final que ha sido bueno? Y aunque sea una pregunta obvia, ¿por qué no se consiguió la fusión y sin embargo no veía doble? Y ¿tienes en cuenta la participación de la fibrosis de los rectos inferiores en la endotropía de gran ángulo de la oftalmopatía tiroidea?

Dr. Carlos Laria Ochaíta

En el estudio de la diplopía hay que tener en consideración si dicha diplopía era horizontal o vertical predominantemente. Lo lógico es que fuese un componente horizontal dado los valores que manifiesta.

La desaparición de la diplopía en el tiempo es achacable a un efecto de instauración de la supresión (siempre que partamos de un paciente que consideramos originalmente poseedor de este-reopsis y ortotropía, pues si hubiese cualquier microestabismo previo, el motivo de la ausencia de diplopía sería atribuible a que lo hemos vuelto a meter dentro del escotoma de supresión original).

No actuaría sobre el recto inferior dada la escasa cuantía de la desviación, que en caso de que subjetivamente justificase esa diplopía, podríamos compensar con un prisma sin demasiada dificultad, y más teniendo en cuenta el riesgo de hipercorrección en el caso de que realizásemos un debilitamiento del recto inferior.

Si el componente de hipotropía hubiese sido más significativo, podríamos haber optado por un retroceso del recto inferior, teniendo en consideración el riesgo de hipercorrección de este músculo, así como que cuando se requiere de un amplio retroceso, hay que optar por hacer un desplazamiento nasal o bien asociar una tenectomía de las fibras posteriores del oblicuo mayor por el debilitamiento de su acción aductora secundaria y la posibilidad de un síndrome en A, así como la reinscripción del ligamento de Lockwood para evitar aspectos de ectropión del párpado inferior antiestéticos.

Dr. Antonio Caballero Posadas

El resultado funcional y estético es bueno, aunque faltaría ver la supravversión.

Probablemente la paciente venía de un estrabismo precoz con microtropía y correspondencia retinal anormal y/o supresión.

Podríamos probar con las luces de Worth y/o cristales de Bagolini, y prisma para conocer el estado sensorial de la paciente en este momento. Se me ocurren dos posibles resultados:

- CRA y/o supresión (caso más probable en mi opinión)
- CRN con supresión y con posibilidad de estereopsis tras prisma.

La fibrosis de rectos inferiores la tengo en cuenta dependiendo de:

1. Si tiene diplopia, o si está muy limitada la supravversión. Haría debilitamiento de ambos con cirugía dinámica. Para intentar mejorar la supraducción de ambos y equilibrar la desviación.

2. Si no tiene diplopia y no hay mucha restricción a la ducción forzada en supravversión, yo los dejaría sin tocar hasta que diera algún problema funcional (tortícolis o diplopia).

Hay que tener en cuenta que es posible, si el retroceso de rectos inferiores es grande, que más adelante aparezca un síndrome alfabético en «A» y debemos plantearnos tocar los oblicuos superiores.

Dra. Mar González Manrique

El resultado final es excelente, tanto en lo estético como en lo funcional.

La ausencia de fusión sin diplopia puede responder a una endotropía ya existente con supresión. El aumento del ángulo debido a la oftalmopatía tiroidea fue lo que descompensó y motivó la diplopia. Al colocar de nuevo a la paciente dentro de su escotoma de supresión desaparece este síntoma.

La fibrosis de los rectos inferiores como coadyuvante de la endotropía no me preocupa en sí misma salvo que curse con una limitación de la elevación, diplopia vertical y/o tortícolis con mentón alto. El problema, sin duda, es que con medidas tan elevadas de desviación horizontal que hacen necesario operar rectos medios y laterales, el abordaje de los inferiores es una

decisión compleja por el riesgo de isquemia de segmento anterior. Sin duda alguna, es imprescindible una buena prueba de imagen para tomar decisiones en estos pacientes.

Dr. Jose Alberto Reche

Una endotropía residual de +8 dp sin diplopía hace pensar que es posible que haya cierto grado de supresión sensorial del ojo no dominante (OI). No obstante, en esta circunstancia, es también posible que la paciente presentara diplopía ocasional en ciertos campos de la mirada en las que aumentara el ángulo de desviación: en visión lejana (tendencia a mayor endotropía), o en las lateroversiones (por tendencia a exotropía por el debilitamiento de la aducción).

Respecto a la segunda pregunta, como ya he dicho, es posible que la contractura de los rectos inferiores exagere su acción aductora. Para dilucidar este punto es importante comprobar la limitación de la elevación, la tendencia a la excyclotorsión del ojo, pero sobre todo su ducción pasiva en la elevación en abducción.

COMENTARIO FINAL DEL MODERADOR

La cirugía realizada en la segunda intervención fue retroinserción de los rectos inferiores con suturas colgantes de 8 y 6 mm (OD y OI respectivamente) y con anestesia local. Aunque no había tortícolis mentón elevado, encontramos una ducción pasiva muy positiva a la elevación. La normalización de las duciones con la retroinserción de los rectos inferiores, no sólo mejoró la elevación, también la endotropía y la retracción de los párpados superiores.

Nuestra conclusión es que es importante tener en cuenta la fibrosis de los rectos inferiores en las endotropías de gran ángulo asociado a limitación de la elevación y retracción palpebral incluso en ausencia de estrabismo vertical significativo y tortícolis mentón elevado.

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentario del Dr. Javier Celis Sánchez
Aqueous humor as a surrogate biomarker for retinoblastoma tumor tissue

Raval V, Racher H, Wrenn J, Singh AD. J AAPOS 2022; 26: 137.e1-5.

Propósito: Demostrar si es posible identificar una variante patogénica de una línea germinal (RB1) de retinoblastoma a partir de una muestra de humor acuoso.

Métodos: En este estudio piloto se obtuvieron muestras de sangre periférica, tejido tumoral y humor acuoso de 3 ojos de 3 pacientes con retinoblastoma que fueron enucleados en un hospital de tercer nivel. Después de aislar DNA libre se realizó una secuenciación en las regiones promotoras RB1 y de los exones 1 al 27, incluyendo las regiones intrónicas circundantes, usando un protocolo personalizado de hibridación, seguido por una secuenciación de alto rendimiento.

Resultados: El estudio de cohortes incluye 3 ojos enucleados por un retinoblastoma avanzado (grupo E y D).

En el caso 1 se identificó la delección del RB1 exón 23 en ambos alelos, tanto en la muestra de acuoso como en el tumor y ausente en la sangre, lo cual es indicativo de ausencia de la variante patogénica de la línea germinal RB1.

En el caso 2 se identificaron 2 variantes heterocigotas en el tumor y en el humor acuoso (HA), pero ausente en la sangre, indicativo de ausencia de la variante patogénica de la línea germinal RB1. En el caso 3 se identificó una sustitución heterocigota en el alelo 1 y una pérdida de la heterocigosis en el alelo 2 en el tumor y HA con la misma mutación en la sangre, indicando la presencia de una variante patogénica en la línea germinal de RB1.

Conclusiones: Los resultados del estudio de la variante patogénica RB1 en el humor acuoso fueron concordantes con las muestras directas

del DNA tumoral lo cual sugiere que el humor acuoso puede servir como sustituto del tejido tumoral. Como el humor acuoso es accesible durante el tratamiento, se podrán realizar test específicos sin necesidad de enuclear.

Comentarios:

El retinoblastoma es un tumor que afecta a la retina y está causado por mutaciones en un gen denominado RB1. En un 40% de los pacientes estas mutaciones están presentes en la línea germinal. Estos pacientes tienen una probabilidad muy elevada de desarrollar la enfermedad (mayor del 90%) y una probabilidad del 50% de transmitir la mutación a su descendencia. Por eso en todo paciente con este tumor, y en sus familiares, se debe hacer un análisis genético.

Hay 2 tipos de retinoblastoma: **Esporádico** (no se transmite) y **hereditario** (puede transmitirse).

El 60% de los niños sólo tienen un ojo afectado (la mayoría son formas esporádicas). De un 10 a 15% tiene la forma hereditaria. Un 40% pueden tener los dos ojos afectados, estos siempre tienen la forma hereditaria. Estos niños tienen mayor riesgo de desarrollar otros tumores, desarrollar tumores secundarios a la radiación y transmitir la enfermedad a su descendencia.

Las pruebas genéticas cuando se dispone de tejido tumoral proceden del ojo enucleado ya que no se hacen biopsia por el riesgo de diseminación del tejido tumoral. En estos casos se secuencian el ADN para detectar cualquier cambio en las dos copias del gen RB1. Si se encuentran las dos mutaciones de RB1 se toma una muestra de sangre. El hallazgo de una mutación de RB1 en sangre indica el diagnóstico de retinoblastoma hereditario. La ausencia de mutación en sangre suele indicar que se trata de un caso esporádico.

Si no se dispone de tejido tumoral los estudios en sangre son más difíciles de interpretar.

Si hay mutación del RB1 asociada a la enfermedad se tratará de una forma hereditaria. Si el resultado es negativo no se puede descartar que sea una forma hereditaria.

Los tumores se clasifican en grupos del A al E.

Grupo tumor	Riesgo pérdida ojo	Características
A	Muy bajo	Tumor pequeño localizado en retina, lejos de estructuras importantes
B	Bajo	Tumor más grande o cerca de estructuras importantes
C	Moderado	Tumor bien definido con poca diseminación o siembras
D	Alto	Tumor grande o poco definido; gran cantidad de siembras
E	Muy alto	Tumor muy grande que afecta a la estructura y función del ojo; mayor probabilidad de diseminación

Lo importante de este trabajo, a pesar de ser sólo tres muestras, es que la toma de acuoso parece ser una fuente fiable de DNA tumoral pudiéndose realizar un estudio genético sin necesidad de enuclear.

Use of sweep visual evoked potential in preverbal children with optic nerve hypoplasia

Bradfield YS, Ver Hoeve JN, Aul B, Struck MC. J AAPOS 2022; 26: 131.e1-6

Propósito: Evaluar los PEV de barrido (PEVs) en niños de edad preverbal con hipoplasia del nervio óptico (HNO) y valorar la asociación de estos resultados, las características clínicas y el reconocimiento de la agudeza visual futura.

Métodos: Revisión retrospectiva de los registros de niños con HNO que habían sido estudiados con PEVs y agudeza visual en la Universidad de Wisconsin desde 2005 a 2013. Se recogieron datos del tamaño del nervio óptico, tratamiento de ambliopía y diagnósticos neurológicos.

Resultados: Se incluyeron 57 pacientes: 41 (71%) con HNO bilateral y 27 (47%) con anomalías neurológicas. La edad media de los PEVs iniciales fue de 13,3 meses (rango 1-32).

La duración media entre los PEVs iniciales y la AV final fue de 5,5 años (rango 3,5-7). Los PEVs se asociaron con la HNO severa ($p < 0,05$). Los PEVs y la combinación de HNO severa y estado neurológico fueron predictores ($p < 0,05$) de la agudeza visual; juntos representan del 54 al 61% de la variación en la agudeza visual final.

Conclusiones: Los PEVs en niños de edad preverbal con HNO dependen de la severidad de la hipoplasia y se correlacionan con la agudeza visual final. Los niños con hipoplasia leve y sin anomalías neurológicas tiene mejor agudeza visual y los que presentan hipoplasia severa y alteraciones neurológicas tienen peores resultados visuales.

Comentarios:

La hipoplasia del nervio óptico (HNO) es una afección congénita que se caracteriza por la falta de desarrollo, total o parcial, del nervio óptico. Suele ser bilateral, no hereditario, no progresivo y no tiene tratamiento específico. Con frecuencia los niños afectados de HNO también tienen deficiencias hormonales, anomalías cerebrales y nistagmo. Hay una gran variabilidad y, así pacientes con HNO marcada pueden tener una buena agudeza visual final. Estos casos suelen ser pacientes sin anomalías neurológicas.

Los PEV han sido utilizados como predictores de la agudeza visual futura en otras patologías como las cataratas congénitas, el albinismo y las anomalías del sistema nervioso central.

Otras pruebas que se utilizan para establecer el pronóstico visual en la HNO son el electroretinograma, y la OCT con estudio de la capa de fibras nerviosas de la retina.

Se ha propuesto que la mejoría en la visión en algunos niños con HNO puede ser debida en parte, a la continua mielinización del nervio óptico que ocurre durante 4 años después del nacimiento.

El estudio mediante PEV y la presencia de enfermedad neurológica sirven para establecer el pronóstico de la agudeza visual y modular los esfuerzos en el tratamiento de la ambliopía.

**Comentario de la Dra. Ana Dorado
López-Rosado**

Nasal transposition of the split lateral rectus muscle for strabismus associated with bilateral 3rd nerve palsy

Oke I, Lorenz B, Basiakos S, Gokyigiy B, Dodd MM, Laurent E & cols. Am J Ophthalmol 2022 Oct; 242: 165-172

Objetivo: Determinar la tasa de éxito y las complicaciones asociadas con la transposición nasal del recto lateral (RL) en Y para el tratamiento de la parálisis bilateral del III par craneal (pc).

Métodos: Se recopilaron retrospectivamente pacientes con parálisis bilateral del III pc tratados con transposición unilateral y una cirugía alternativa en el ojo contralateral, o mediante transposición bilateral, por 13 cirujanos de 11 centros. Fueron evaluados antes de la cirugía y 6 meses después. Se analizaron variables demográficas, etiología, factores intraoperatorios, dificultades quirúrgicas y complicaciones que amenazan la visión. El éxito quirúrgico fue definido como una exotropía postoperatoria ≤ 15 DP a los seis meses de la cirugía.

Resultados: Se intervinieron 34 pacientes con una edad media de 46 años (rango, 25-54 años). La exotropía media preoperatoria fue de 90 DP (rango, 80-111 DP) y la exotropía media postoperatoria fue de 16,5 DP (rango, 5,5-35 DP), sin diferencias significativas entre los casos de parálisis bilateral del III pc parcial vs. completa, ni entre los casos en los que la transposición se realizó unilateralmente y se complementó con una cirugía alternativa en el ojo contralateral (65%) vs. casos tratados con transposición bilateral (35%). La reducción de la exotropía a ≤ 15 DP se logró en el 50%, tanto si la transposición fue unilateral o bilateral. Ninguno de los factores demográficos, etiológicos o intraoperatorios se asoció significativamente con mayor éxito de la cirugía o mayor dificultad quirúrgica.

Las dificultades quirúrgicas fueron reportadas en el 18% de los casos. Consistieron principalmente en dificultad para dividir y transponer suficientemente las mitades del RL cerca del

recto medial (RM). Las complicaciones que amenazan la visión ocurrieron en el 21%, incluyendo desprendimiento coroideo seroso en 5, PIO elevada en 2 y posterior escleritis en 1 paciente. La inserción del RL a 10 mm o más posterior a la inserción del RM se asoció con un aumento de las complicaciones que amenazan la visión (odds ratio = 9,0; IC del 95% = 1,3-99).

Conclusión: La transposición nasal del RL en Y puede abordar la exotropía de gran ángulo asociada con parálisis bilateral del III pc. Se debe tener en cuenta que la colocación muy posterior del RL puede aumentar el riesgo de complicaciones que amenazan la visión, sobre todo desprendimientos coroideos serosos. Los autores no identificaron ningún factor demográfico, etiológico o quirúrgico asociado significativamente con el éxito del tratamiento.

Comentarios:

La gran exotropía resultante de la parálisis bilateral del III pc supone un desafío para los estrabólogos. Se han usado numerosos procedimientos y en muchos casos se requiere varias cirugías. En la transposición nasal del RL en Y realizada por los autores, el RL se divide longitudinalmente 18-24 mm, se desinserta y, pasando por debajo de rectos verticales y oblicuos, se reinserta cerca del RM.

Los autores del estudio definieron como éxito quirúrgico una exotropía postoperatoria ≤ 15 DP puesto que los autores consideran que esta magnitud está por debajo del umbral percibido y el objetivo de la cirugía realizada para la parálisis bilateral del tercer nervio es reconstructiva. La tasa de éxito del 50% reportada en este estudio en pacientes con parálisis bilateral del III pc fue inferior al 69% reportado anteriormente en pacientes con parálisis unilateral del III pc tratados con transposición nasal del RL en Y. El menor éxito podría reflejar la dificultad adicional en el manejo de la exotropía preoperatoria mayor que se observa en la parálisis bilateral del III pc (-90 DP vs. -70 DP).

Es posible que la poca frecuencia de las parálisis bilaterales de III pc y el uso de esta técnica quirúrgica puede haber limitado la posibilidad de detectar factores asociados. Algunos de los cirujanos debilitan simultáneamente el

oblicuo superior y el oblicuo inferior, debido a que facilita la transposición nasal del RL y a su potencial para reducir la exotropía.

Llama la atención que la desalineación preoperatoria y postoperatorio no fue estadísticamente diferente entre los tratados con transposición nasal del RL en Y unilateral junto a otro procedimiento quirúrgico en el ojo contralateral (con mayor frecuencia una recesión-resección) y los tratados con transposición nasal del RL en Y bilateral.

Se demostró que el cambio neto en la exotropía de la transposición nasal del RL en Y se correlaciona con la magnitud de la exotropía preoperatoria. Esto puede explicarse por el hecho de que la mayor exotropía preoperatoria se asocia con un RL más tenso. Una vez transpuesto, un músculo LR más tenso transmitirá un mayor tono aductor al ojo.

Los autores confirman un riesgo nueve veces mayor de complicaciones que amenazan la visión asociadas con la colocación del RL a 10 mm o más posterior a la inserción del RM. Los autores recomiendan dividir el RL lo necesario para producir brazos suficientemente largos para rodear el globo sin comprimirlo.

En este trabajo, la incidencia de desprendimiento coroideo podría estar subestimada, ya que no se realizó de rutina un examen de fondo de ojo, ecografía ni tomografía de coherencia óptica tras la cirugía. En caso de realizarse esta técnica quirúrgica se recomienda valorar el fondo de ojo en el postoperatorio.

Una limitación de este estudio fue que las cirugías fueron realizadas por 13 cirujanos de 11 hospitales, y cada cirujano probablemente tenía un nivel diferente de experiencia previa en la realización de esta técnica rara vez utilizada. Otra limitación fue que la alineación horizontal en la posición principal se obtuvo con mayor frecuencia mediante la técnica de Krinsky.

Una ventaja de esta técnica sería la de disminuir el riesgo de isquemia anterior del globo ocular sobre todo si se tuvieran que operar rectos verticales para mejorar el componente vertical.

Hay autores con mucha experiencia que prefieren elegir la técnica más sencilla y predecible

para mejorar la desviación en PPM y el tortícolis provocados por la parálisis bilateral del III par, con el menor número de complicaciones posquirúrgicas.

Children with strabismus and amblyopia presented abnormal spontaneous brain activities measured through fractional amplitude of low-frequency fluctuation (fALFF)

Hu XQ, Shi YD, Chen J, You Z, Pan YC, Ling Q & cols. *Front Neurol* 2022; 13: 967794

Propósito: Analizar si los niños con estrabismo y ambliopía muestran un cambio significativo en la amplitud fraccional de las fluctuaciones de baja frecuencia (fAFF) en regiones específicas del cerebro en comparación con controles sanos y si este cambio podría explicar las manifestaciones clínicas y patogénesis del estrabismo, mediante resonancia magnética funcional.

Método: Se examinaron los cerebros de 23 niños con estrabismo y ambliopía, menores de 18 años, con endotropía o exotropía, con supresión, sin estreopsis, sin cirugía previa ni problemas en el desarrollo neurológico, y de 23 controles sanos mediante resonancia magnética funcional. Posteriormente se analizaron los cambios en el valor de fALFF de algunas regiones específicas cerebrales que están relacionados con las manifestaciones clínicas.

Resultados: En comparación con los controles, los niños con estrabismo y ambliopía presentaron valores disminuidos de fALFF en el giro temporal superior, el giro temporal medio derecho, el giro frontal superior derecho y el área motora suplementaria derecha, y valores aumentados de fALFF en el giro precentral izquierdo, el parietal inferior izquierdo y precúneo izquierdo.

Conclusión: Los niños con estrabismo y ambliopía mostraron valores anormales de fALFF en diversas regiones cerebrales relacionadas con la vía visual, la vía relacionada con el movimiento ocular y otras vías relacionadas, sugiriendo un mecanismo patogénico.

Comentarios:

Tradicionalmente, los estudios que se realizan para el diagnóstico del estrabismo y la ambliopía se limitan al examen de la agudeza visual y la función óptica, pero numerosos estudios han demostrado que los pacientes con estrabismo y ambliopía tienen cambios en la estructura y función del sistema nervioso. La resonancia magnética funcional y el estudio de la amplitud fraccional de las fluctuaciones de baja frecuencia se ha convertido en un importante método para estudiar la patogénesis de numerosas enfermedades, entre ellas, la ambliopía y el estrabismo.

El giro temporal superior se asocia con la comprensión del lenguaje, la búsqueda visual y otras funciones. El giro temporal superior bilateral y el giro temporal medio también se conocen como el área V5/MT que está implicada en el procesamiento del movimiento de los estímulos y la profundidad, y junto a conexiones en el hipocampo juegan un papel importante en la memoria visual. El aumento en el valor de fALFF en este estudio indica que el área V5/MT de los pacientes con estrabismos y ambliopía es hiperactiva, lo que puede estar relacionado con la sobreestimulación compensatoria de esta área causada por la dificultad para la localización espacial de estos pacientes.

En este estudio, los niños con estrabismo y ambliopía también mostraron un aumento en el valor de fALFF del giro frontal superior derecho, lo que sugiere que, en comparación con los controles sanos, las actividades espontáneas del giro frontal superior derecho fueron más activas y causaron trastornos del movimiento ocular y problemas de visión en estos pacientes. La capacidad de recibir e integrar estímulos disminuye como resultado de la hiperfunción compensatoria del giro frontal superior.

El área motora suplementaria, especialmente el campo ocular suplementario que es un área anatómica del lóbulo frontal medial dorsal, está estrechamente relacionada con el movimiento del globo ocular. En este estudio, encontramos que hay una disminución en el valor de fALFF en el área motora suplementaria en niños con

estrabismo y ambliopía, lo que puede indicar que, en las primeras etapas de la evolución del estrabismo en los niños, hay una compensación funcional en esta área del cerebro debido a movimientos oculares anormales.

El giro precentral es parte de la corteza motora primaria, que recibe propiocepción y regula el movimiento autónomo. Este estudio detectó un aumento de la actividad cerebral espontánea en el giro precentral lo que puede sugerir que los niños con estrabismo y ambliopía tengan trastornos espontáneos del movimiento ocular.

Los lóbulos parietales inferiores están relacionados con el nervio oculomotor, el mantenimiento de la atención, la coordinación mano-ojo, el aprendizaje del lenguaje y también se ha reportado que es de gran ayuda para elegir información relacionada con el espacio visual. En este estudio, el valor fALFF del parietal inferior estaba reducido, lo que puede estar relacionado con la función ocular anormal que dificulta el aprendizaje del lenguaje, la lectura y la ortografía en estos niños.

El precúneo es una de las principales áreas de regulación e integración de nuestro cerebro, es un centro integrador de redes neuronales que tiene un papel insustituible en el procesamiento visoespacial, la conciencia sobre uno mismo, la memoria episódica, etc. Los valores más altos de fALFF en el precúneo izquierdo son consistentes con los trastornos del movimiento ocular y la habilidad visoespacial anormal de estos niños.

Algunas de las limitaciones de este estudio es el pequeño tamaño de la muestra y que los sujetos eran niños (rango de edad 9-13 años) por lo que puede haber un bajo grado de colaboración en la realización de la resonancia magnética funcional.

En conclusión, los autores encontraron que los niños con estrabismo y la ambliopía presentaron actividades cerebrales espontáneas anormales en la vía visual o regiones cerebrales relacionadas con la visión, y postulan que esto puede afectar en las manifestaciones clínicas del paciente o puede atribuirse a la disfunción compensatoria del movimiento ocular.

Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero
Interocular differences in subfoveal choroidal thickness in monocular intermittent exotropia

J Ho Na, S Jung Lee. J AAPOS 2022; 26: 127. el-5

Se trata de un estudio retrospectivo realizado en Korea durante 2 años para determinar si el grosor coroideo subfoveal y el grosor foveal central difieren según la presencia de preferencia de fijación en pacientes con exotropía (XT) intermitente tipo básico sin anisometropía o ambliopía.

Métodos: Se incluyeron niños de 4-9 años con XT tanto con preferencia de fijación como alternante en 3 visitas consecutivas, sin ambliopía o anisometropía y con un equivalente esférico de $\pm 1,25$ D o menos en ambos ojos (AO). Las medidas de grosor se realizaron mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) de dominio espectral (Heidelberg) en el grupo monocular y en el alternante y se compararon. Los niños debían tener una agudeza visual no corregida $\geq 20/25$ en AO.

Para determinar la preferencia de fijación, se realizó el test de cover-uncover de forma alternante en cada ojo al menos tres veces. Cuando se observaba un cambio de fijación hacia el ojo de fijación preferente después de retirar el oclusor, éste se consideraba el ojo dominante y el otro el no dominante en el caso de la XT monocular. El ojo no dominante también coincidía con el ojo que los padres observaban habitualmente desviado.

La medición del grosor coroideo subfoveal y el grosor foveal central mediante OCT se realizó de forma simultánea por un examinador experto. El grosor coroideo subfoveal se definió como la distancia desde la superficie externa del EPR subfoveal a la superficie interna de la esclera medido manualmente en modo EDI. El grosor foveal central se midió de forma automática. Únicamente se utilizaron las imágenes bien enfocadas y de alta calidad.

Resultados: Fueron incluidos 81 pacientes: 46 en el grupo de XT monocular y 35 en el alternante. La edad media fue de $6,5 \pm 1,6$ años

en el grupo monocular y de $6,9 \pm 1,7$ años en el grupo alternante. La longitud axial (LA) fue de $23,1 \pm 0,9$ mm en el grupo monocular y de $23,0 \pm 0,9$ mm en el alternante. La LA fue la misma en el ojo derecho (OD) y el ojo izquierdo (OI) ($22,9 \pm 0,9$) dentro del grupo alternante. No hubo diferencias significativas entre los dos grupos con respecto al sexo, edad, agudeza visual, equivalente esférico y LA.

El grosor coroideo subfoveal en el grupo monocular fue de $289,9 \pm 45,4$ μm en el ojo dominante y de $300,9 \pm 47,1$ μm en el ojo no dominante, y para el grupo alternante fue de $307,6 \pm 53,8$ μm en el OD y $306,4 \pm 51,0$ μm en el OI. No hubo diferencias significativas en el grosor coroideo subfoveal entre el ojo dominante, el ojo no dominante y el OD ni entre el ojo dominante, el ojo no dominante y el OI. En el grupo monocular, el grosor foveal central fue de $213,4 \pm 15,6$ μm en el ojo dominante y de $213,9 \pm 16,6$ μm en el ojo no dominante. En el grupo alternante fue de $210,3 \pm 12,2$ μm en el OD y de $211,1 \pm 11,7$ μm en el OI. Tampoco hubo diferencias significativas entre el ojo dominante, el ojo no dominante y el OD ni entre el ojo dominante, el ojo no dominante y el OI. Por otro lado, la diferencia interocular en el grosor coroideo subfoveal en el grupo monocular (ojo dominante - ojo no dominante) fue de $-11,03 \pm 18,0$ μm y de $1,9 \pm 22,2$ μm en el grupo alternante (OD-OI). Esta diferencia entre grupos era estadísticamente significativa ($P = 0,005$). Sin embargo, con respecto al grosor foveal central interocular no hubo diferencias significativas.

Discusión: El papel fundamental de la coroides es el aporte de nutrientes y oxígeno a la retina. Sin embargo, varios estudios en animales han encontrado que la coroides también participa en el proceso de emetropización y en los cambios refractivos. Hung et. al encontraron adelgazamiento coroideo tras un desenfoque hipermetrópico y engrosamiento tras desenfoque miópico en monos. De este modo, los cambios en el grosor coroideo pueden ser resultado de un error refractivo. Sin embargo, en la ambliopía hipermetrópica se ha descrito un engrosamiento de la coroides, no un adelgaza-

miento, por lo que se piensa que este aumento de grosor puede actuar como barrera para la difusión de factores de crecimiento o como un tampón mecánico a la elongación del ojo, para limitar su crecimiento dando como resultado una hipermetropía. Sin embargo, aún se debate si el engrosamiento coroideo es una anomalía primaria en la ambliopía hipermetrópica o resultado de la propia ambliopía. Por otro lado, en la ambliopía miópica se han encontrado grosores coroideos más finos, que pueden ser atribuidos a la elongación del ojo. En la ambliopía estrábica unos estudios han reportado aumento del grosor coroideo y otros no han encontrado diferencias. Este aumento de grosor se piensa que puede estar relacionado con una alteración de la demanda metabólica asociada con el menor uso del ojo ambliope. Sin embargo, los hallazgos de estudios previos pueden estar confundidos por la asociación en sí misma del error refractivo con el grosor coroideo.

En el presente estudio, los errores refractivos eran pequeños, no se incluían pacientes con ambliopía, anisometropía o AV <20/25. Se incluyeron niños entre 4-9 años porque algunos estudios han reportado grosores coroideos más finos en niños ≥ 10 años.

Como hemos visto, no hubo diferencias significativas en el grosor coroideo subfoveal entre los ojos dominantes de la exotropía monocular, entre los ojos no dominantes de la exotropía monocular o entre el ojo derecho y el izquierdo en la exotropía sin preferencia de fijación. Sin embargo, la diferencia entre los dos ojos (el ojo dominante y el no dominante) en el grupo monocular fue significativamente mayor que la diferencia entre el ojo derecho y el izquierdo del grupo alternante. Estos hallazgos hacen pensar a los autores que la presencia o ausencia de preferencia de fijación puede afectar al grosor coroideo subfoveal. La coroides del ojo no dominante tiende a ser más gruesa que la coroides del ojo dominante. Los autores piensan que esta diferencia se debe a un incremento de la demanda metabólica asociada al relativo menor uso de un ojo y por eso no se ve en la XT alternante.

En cuanto al grosor foveal central, un estudio previo reportó que es mayor en ojos ambliopes que en ojos control, pero estudios recientes han visto que no hay diferencias significativas. Wen and col. encontraron que no había diferencias en el grosor macular y foveal en el ojo fijador de la XT intermitente sin ambliopía comparado con los ojos controles, pero en el ojo desviado sí que estaban significativamente más engrosadas que en el grupo control. Las posibles explicaciones incluyen una reducción de la apoptosis neuronal después de la sobreproducción durante el desarrollo, quizás incluso como una anomalía primaria o como efecto de la supresión en el espesor retiniano. En contraste, el presente estudio no ha encontrado diferencias significativas entre los ojos dominantes de la XT monocular, los ojos no dominantes ni con el ojo derecho o el izquierdo de la XT alterna. Es más, las diferencias interoculares no fueron distintas entre el grupo monocular y el alternante.

Las limitaciones del estudio son el número insuficiente de pacientes y que el grosor coroideo se realizó de forma manual y no automática. Estudios futuros podrían evaluar cambios a largo plazo asociados a la edad en el grosor coroideo y macular según el ojo fijador. Además, son necesarios estudios prospectivos con población normal como control para llegar a conclusiones definitivas.

Comentarios: Se trata del primer estudio que evalúa las diferencias en el grosor coroideo y el grosor foveal de acuerdo a la preferencia de fijación en pacientes con estrabismo, en este caso, con exotropía intermitente, pero sin ambliopía o errores refractivos para no crear factores de confusión. Se observa que en los ojos no dominantes existe mayor grosor coroideo, sin quedar aclarada del todo cual puede ser la fisiopatología. En cuanto al grosor retiniano, no se han encontrado diferencias, lo que indica que la coroides, hasta hace poco difícil de estudiar por métodos convencionales, juega un papel importante en la fisiología ocular. Estudios futuros podrían comparar las diferencias interoculares en otros tipos de estrabismo, como las endotropías, y constatar si también se obtienen mayores diferencias según la preferencia de fijación.

Comentarios de la Dra. Mila Merchante Alcántara

Incidence of infectious complications following strabismus surgery

Heo H, Ryu WY, Chamdramohan A, Lambert SR. Journal of AAPOS, Jun2 2022; Volume 26, Number 3, 158-160

Las infecciones posteriores a cirugía de estrabismo son raras e incluyen: absceso subconjuntival y subtenoniano, celulitis periorbitaria y orbitaria y endoftalmitis. Las infecciones perioculares leves pueden tratarse con antibióticos sin secuelas a largo plazo; sin embargo, las infecciones perioculares o intraoculares graves (celulitis orbitaria y endoftalmitis) pueden poner en peligro la visión.

Sujetos y métodos: Estudio retrospectivo realizado utilizando las bases de datos de Reclamaciones Médicas de Optum SES (CDM, 2003-2020) y de MarkerScan (IBM, 2007-2016). La 1.^a proporciona información de pacientes sobre unos 15-18 millones de vidas cubiertas anualmente (de un total de más de 63 millones de una población geográficamente diversa que abarca los 50 estados de EEUU). La 2.^a comprende más de 240 millones de pacientes asegurados por 350 proveedores de salud únicos.

El denominador común a efectos del cálculo de tasas de infección posoperatoria fueron los pacientes de cualquiera de las bases de datos sometidos a cirugía de estrabismo. Se definieron como complicaciones infecciosas sólo aquellos con endoftalmitis, celulitis orbitaria y preseptal e infección entre la fecha de la cirugía y 1 mes después. En el diagnóstico de endoftalmitis sólo se incluyeron los que presentaron reclamación por aspiración intravítrea, inyección intravítrea o vitrectomía en las 2 semanas posteriores al diagnóstico de endoftalmitis. Se consideraron reintervenciones las realizadas tras la 1.^a en los pacientes con más de una cirugía de estrabismo durante el período de inscripción, y las de aquellos con cirugías previas al periodo de inscripción. En ambas bases de datos se analizaron por separado: el sexo, la edad, los métodos quirúrgicos, la reintervención y el período entre el día de la cirugía y el diagnóstico de complicaciones infecciosas.

Resultados y discusión: Se analizaron 7.601.339.218 de reclamaciones de 66.228.965 pacientes de la base de datos de Optum SES y 8.713.134.185 de 123.637.720 de MarketScan. En Optum, de 55.516 cirugías de estrabismo, 67 pacientes tuvieron complicaciones infecciosas tras la cirugía; y en MarketScan, de 95.495, 100 de ellos: Un total de 167 casos (0,111%) de 151.011 cirugías (1 de cada 900). La edad media fue 7 años (3-30) y 78 pacientes (46,7%) eran mujeres. El intervalo medio entre cirugía y diagnóstico de complicación infecciosa fue de 6 días (4-12,5). Del total de cirugías, el 67,9% (102.539/151.011) fueron niños (edad <13 años), con una tasa de complicaciones infecciosas del 0,108% (111/102.539), similar a la general (0,111%). En total, 53 casos (31,7%) presentaron complicaciones infecciosas tras la reoperación. El porcentaje de reintervención fue del 29,8% (44.963/151.011), con una tasa de complicaciones infecciosas del 0,118% (53/44.963). En los casos de cirugía de estrabismo primario, la tasa de complicaciones infecciosas fue del 0,107% (114/106.048). El número de pacientes con infecciones postoperatorias sometidos sólo a cirugía de músculos horizontales o verticales fue de 133 (79,7%) y el de los sometidos a cirugía combinada de músculos horizontales y verticales, de 34 (2,4%). La tasa de complicaciones infecciosas fue del 0,108% (133/123.337) en los casos con cirugía sólo horizontal o vertical y del 0,123% (34/27.674) en aquellos con cirugía combinada. La incidencia de endoftalmitis fue de un 0,007%, 11 casos entre 151.011 cirugías (aproximadamente 1 de cada 13.700 cirugías); con una media de edad de 46 años (16,5-58) y un intervalo medio entre cirugía y diagnóstico de endoftalmitis de 10 días (5-13,5).

Varios estudios informaron de la incidencia de complicaciones infecciosas tras la cirugía de estrabismo; sin embargo, se basaron en encuestas a cirujanos de estrabismo y no proporcionaron un denominador exacto. Un estudio prospectivo reciente limitado a datos de una sola institución informó que la incidencia de infección periorbitaria fue del 0,07% entre 4.076 cirugías consecutivas. Algunos estudios infor-

maron que la incidencia de endoftalmitis está entre 1/3500 y 1/185000; y uno reciente informó que su incidencia fue de aproximadamente 1/11.000 cirugías. Sin embargo, todos estos estudios utilizaron un número aproximado de cirugías como denominador.

Limitaciones del estudio: 1. Se realizó utilizando datos de reclamaciones de seguros comerciales que no incluían datos clínicos (agudeza visual, ángulo de desviación, cantidad de cirugía y presencia de enfermedades sistémicas). Además, no permite determinar el músculo horizontal intervenido; y, si bien es específico para el OS, no para otros músculos verticales. 2. Es posible que se haya producido una codificación incorrecta cuando el proveedor envió un código de procedimiento o diagnóstico incorrecto. 3. No se pudieron investigar los datos de los pacientes fuera del período de inscripción; por lo que es posible que la 1.ª cirugía en el período de inscripción fuese una reoperación. 4. Tampoco se pudieron evaluar los factores de riesgo de endoftalmitis posoperatoria debido al pequeño número de pacientes que la desarrollaron. Se precisan futuros trabajos para determinar qué factores contribuyen al desarrollo de endoftalmitis e investigar la vulnerabilidad de los niños frente a los adultos y el papel de la cirugía intraocular previa, al no ser esto posible dentro de las limitaciones de este estudio.

Pseudonystagmus in trochlear nerve palsy

Wert A, Ortiz-Usaga MC, Wolley-Dod C, Visa J. Journal of AAPOS, Jun2 2022; Volume 26, Number 3, 160-161

Se presenta el caso de un varón de 24 años con diplopía vertical intermitente, más pronunciada en la mirada a la derecha, de 2 años de evolución y empeoramiento progresivo en los 6 meses previos a la consulta.

Existía hipertropía izquierda intermitente de 10^Δ en PPM, 25^Δ en la mirada a la derecha, 8^Δ en la mirada izquierda; 25^Δ inclinando la cabeza a la izquierda y 2^Δ inclinándola a la derecha. Presentaba hiperacción del OII sin hipoacción

aparente del OSI; sin limitación en las ducciones ni marcada exciclotorsión en fondo de ojo izquierdo.

Tras la disociación con el cover test, mostraba movimientos oculares verticales conjugados rítmicos intermitentes (de varios segundos de duración) y aparentemente involuntarios en todas las miradas (simulando un nistagmo vertical), remitiendo con la recuperación de la fusión. No tenía antecedentes médicos ni de traumatismos, ni estaba tomando medicamentos; tampoco antecedentes familiares de enfermedades oculares. Se le realizó una RM cerebral con resultados normales.

Se diagnosticó de parálisis del OSI de larga evolución, dada la naturaleza intermitente de su hipertropía y las grandes amplitudes fusionales verticales evidentes en el examen.

El TDF preoperatorio fue negativo en AO; y se le realizó un retroceso del OII a 3 mm posterior a la inserción temporal del RI. La alineación postoperatoria reveló ortotropía en PPM y una pequeña hipertropía residual en la mirada derecha, con resolución completa del movimiento rítmico vertical.

Los autores concluyen que al evaluar a pacientes con movimientos oculares conjugados involuntarios, debería tenerse en cuenta el diagnóstico diferencial con enfermedades sistémicas, trastornos del SNC o posible consumo de drogas. Los registros formales de los movimientos oculares pueden ayudar a caracterizar los movimientos oculares anormales en casos ambiguos.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal

Intraocular vascular analysis using optical coherence tomography angiography in patients with vascular paralytic strabismus

Lee D. PLoS One 2022 Sep 13; 17(9): e0272524

Este trabajo se basa en la hipótesis de que en los cuadros de paresia oculomotora microvascular, a pesar de que la fisiopatogenia fundamental son alteraciones en la microvascularización de los nervios craneales III, IV y VI, debido a la existencia de comorbilidades vascu-

lares sistémicas, pueda haber cambios también en la circulación sanguínea intraocular.

Para estudiar esta hipótesis, se han recogido los datos de los pacientes que han acudido al Hospital Universitario de Daegu (Corea del Sur) desde Enero del 2020 hasta Abril del 2021. El análisis fue retrospectivo, y se realizó en todos aquellos pacientes con paresia óculomotora de origen microvascular cuya recuperación posterior espontánea fue total y a los que se les realizó una angio-OCT, al menos en 2 ocasiones (la primera de ellas en los primeros 15 días de comienzo de los síntomas). Se excluyeron aquellos pacientes con enfermedades retinianas que pudieran afectar a la densidad vascular intraocular como retinopatía diabética, DMAE, oclusiones vasculares retinianas, glaucoma o neuropatía óptica isquémica. También se excluyeron todas aquellas causas de paresia óculomotora que no fuera la microvascular. En la angio-OCT (Optovue Inc., Fremont, CA) se evaluó la microcirculación tanto en mácula como en nervio óptico, analizando la densidad vascular con el programa AngioVue®, realizando la comparación entre el ojo parético y el ojo sano.

Se analizaron un total de 31 pacientes con una edad media de 64 ± 13 años y 67,7% de pacientes de sexo masculino, con enfermedad sistémica subyacente hipertensión en 54,8% y diabetes en el 38,7%. La paresia óculomotora más frecuente fue la del sexto nervio craneal (54,8%) y el periodo de recuperación media fue de $3,0 \pm 1,6$ meses.

Al realizar el análisis, no se hallaron diferencias en agudeza visual, presión intraocular y defecto refractivo, entre el ojo parético y el no parético. La vascularización del plexo capilar superficial foveal del ojo parético ($17,40 \pm 7,49\%$) fue significativamente más baja que en el no parético ($19,45 \pm 6,40\%$). Sin embargo, no se hallaron diferencias significativas en el plexo capilar profundo. Al realizar la medición posteriormente a la recuperación de la paresia, no se hallaron diferencias significativas en la vascularización del plexo capilar superficial foveal entre el ojo parético y el adelfo. Asimismo, se halló una correlación estadística-

mente significativa entre la vascularización del plexo capilar superficial y la clínica del paciente: a mayor ángulo de desviación y mayor grado de limitación de la ducción, se observó un menor flujo foveal en el plexo superficial. Sin embargo, no se halló correlación estadísticamente significativa con el tiempo de recuperación.

En cuanto a la vascularización peripapilar, se hallaron unos valores inferiores en el ojo parético, respecto al no parético en el diagnóstico que, aunque no fueron estadísticamente significativos, se incrementaron en las mediciones posteriores hasta igualar a la vascularización del ojo sano, tras la resolución.

El presente estudio es el primer trabajo que analiza el flujo de la microvasculatura intraocular en el estrabismo paralítico de etiología microvascular. Como limitaciones hay que tener en cuenta que es retrospectivo y un pequeño tamaño muestral, sobre todo si quisiéramos a ver un análisis por subgrupos de edad o de tipo de paresia. Además, los propios autores no son capaces de dar una explicación plausible de por qué se podría afectar el plexo capilar superficial foveal, y no el plexo profundo. Sin embargo, este trabajo abre una puerta de investigación a la afectación del riego intraocular en estos pacientes, que puede ser muy interesante.

Efficacy and safety of adjustable suture in horizontal strabismus: comparative study of children versus adults

Carreño CD, Burgos Blasco B, Gómez de Liaño R, Dávila TA, Cañizares R, Zúñiga Menéndez J, Carreño CJ. Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed). 2022 Sep; 97(9): 483-489

Este es un estudio prospectivo de los pacientes a los que se les realizó cirugía de estrabismo horizontal entre enero de 2013 y enero de 2016, en 2 centros de Ecuador. Se excluyeron aquellos pacientes a los que no se pudo realizar un seguimiento adecuado, así como aquellos estrabismos con patología neurológica asociada.

Los pacientes se dividieron en 2 grupos según la técnica quirúrgica: no ajustable vs ajustable. La elección del tipo de cirugía fue reali-

zada en el momento quirúrgico dependiendo de la disponibilidad de hacer el ajuste posterior y de contar con un ayudante entrenado para ello. Los autores remarcan que no fue una división aleatorizada, pero que tampoco dependió de las características clínicas del paciente, sino de factores ajenos a este.

En adultos el ajuste se realizó al día siguiente a la intervención en la consulta con anestesia tópica, mientras que en los niños se realizó el mismo día en quirófano 3-4 horas posterior a la intervención. Adultos fueron considerados todos aquellos pacientes a partir de los 17 años.

Se analizaron los resultados de 186 ojos de 186 pacientes, de los cuales 157 (84,4%) fueron cirugía ajustable y 29 (15,6%) no ajustable. 119 fueron niños frente a 67 adultos. En cuanto a las características clínicas entre el grupo de adultos y el de niños, hubo significativamente mayor porcentaje de ambliopía en adultos, y el ángulo de desviación de las exotropias también fue significativamente mayor en adultos. No existieron diferencias significativas en las endotropias, desviación vertical asociada, cirugía previa y nistagmus.

De los 157 pacientes a los que se le realizó sutura ajustable, el 20% requirió ajuste (aumentando el porcentaje de éxito frente al grupo de cirugía no ajustable); entre ellos, los adultos requirieron más ajuste que los niños. De hecho, en el grupo pediátrico, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la tasa de éxito a los 6 meses entre suturas ajustables y no ajustables.

En el análisis de correlación entre el ajuste y características clínicas se halló que la presencia de cirugía previa y las exotropias, son factores que aumentan la necesidad de un ajuste posterior. Del grupo de pacientes que requirió un ajuste, el 12,5% sufrió efectos secundarios como náuseas o mareo y todos ellos fueron niños. Y en 3 casos hubo complicaciones asociadas a la técnica ajustable: 1 caso de dehiscencia conjuntival y 2 casos en los que no se pudo realizar el ajuste por estar atrapada la sutura en la capsula de Tenon.

De cara a estos resultados, se podría decir que las suturas ajustables parecen recomen-

dables en la cirugía de estrabismo de adultos, principalmente en aquellos pacientes con cirugías previas y exotropias. En los niños, dada la necesidad de sedación para el ajuste y que a largo plazo no se encuentran diferencias significativas, sería más controvertido.

Comentarios del Dr. J. Tejedor Fraile
Intercalary staphyloma after strabismus surgery in a patient with Marfan Syndrome. A case report

Kim JM, Kim J, Sung JY, Hwang JY, Lee YH. *Medicine* (2022) 101: 24

En este artículo (1), se describe el caso de una niña de 9 años con síndrome de Marfan, tratada quirúrgicamente de endotropía, que desarrolla un estafiloma intercalar después de la cirugía.

Se trataba de una niña afáquica en ambos ojos con una desviación de 60 dioptrías prismáticas de lejos y 55 dioptrías prismáticas de cerca. La refracción era de +9,00 (OD) y +8,00 (OS) dioptrías, con agudeza visual de 12/20 y 8/20, respectivamente. Las longitudes axiales de ambos ojos eran de 28,76 mm y 30,34 mm, respectivamente. Antes de la cirugía no se apreciaron alteraciones corneales, conjuntivales o esclerales. Se realizó una retroinserción de 6 mm en ambos músculos rectos mediales, mediante incisión en fórnix nasal inferior, bajo anestesia general.

A los 5 días de la intervención quirúrgica, se apreció una lesión gris oscura que protruía en el cuadrante nasal superior del ojo izquierdo, de 7 a 11 horas, sin sangrado, desprendimiento de retina u otros hallazgos. La presión intraocular era de 21 mm Hg y 22 mm Hg. En el TAC se observó una protrusión cónica de la esclera, diagnosticada como estafiloma intercalar. Se prescribió colirio hipotensor en ambos ojos y la situación permaneció estable durante 1 año.

Un estafiloma intercalar es aquel que se desarrolla entre el cuerpo ciliar y el limbo, donde la esclera está debilitada o adelgazada por la presencia de los vasos ciliares anteriores y el canal de Schlemm. No es raro que se produzca en el síndrome de Marfan, después de una cirugía o traumatismo, ya que la esclera es aún más vul-

nerable. Se ha descrito en Marfan después de un traumatismo roto en una niña de 5 años (Goldberg y Ryan) (2), después de una cirugía de catarata, en una niña de 9 años (Seelenfreund et al.) (3) y en un adulto de 28 años (Sahay et al.) (4), a los 3 años de la cirugía en ambos casos.

El presente caso es el primero que se reporta tras cirugía de estrabismo, en una cirugía sin complicaciones, con un mínimo trauma escleral, y apareciendo de forma brusca en el plazo de una semana. A esta complicación pueden contribuir la defectuosa fibrilina-1 típica del Marfan, la degradación por metaloproteinasas de matriz, en el contexto de una elevada longitud axial y una presión intraocular en el límite superior de lo normal. La paciente sufría blefaritis crónica, en la que se ha descrito una elevada expresión de metaloproteinasa de matriz en la superficie ocular.

Bibliografía

1. Kim JM, Kim J-Y, Sung JY, Hwang JY, Lee Y-H. Intercalary staphyloma after strabismus surgery in a patient with Marfan syndrome. A case report. *Medicine* 2022; 101: 24.
2. Goldberg MF, Ryan SJ. Intercalary staphyloma in Marfan's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1969; 67: 329-35.
3. Seelenfreund MH, Freilich DB, Masculli L. Retinal detachment in a 9-year-old girl with Marfan's syndrome and a limbal incisional staphyloma. *Ann Ophthalmol* 1976; 8: 967-8.
4. Sahay P, Dhanda S, Maharana PK, Titiyal JS. Intercalary staphyloma in Marfan syndrome: a dreaded complication of scleral incision. *Indian J Ophthalmol* 2019; 67: 1161-2.

Corticodependent bilateral trochleitis

Fernández Jiménez Ortiz H, Escribá de la Fuente SM, Sampedro Yáñez R, Maroto Rodríguez B, Toledano Fernández N, Villarrubia Torcal B. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2022; 97(6): 340-343

Los autores presentan un caso infrecuente (1), sobre todo por la dificultad de manejo y afectación cronicada, de trocleitis bilateral

(característica igualmente poco frecuente), en una mujer de 29 años.

La trocleitis es una inflamación de la tróclea del músculo oblicuo superior y peritrocLEAR. Se caracteriza por dolor en la zona troclear o trocleodinia, circunstancia que puede ocurrir en otros trastornos, y que está típicamente asociada a migraña. Existen 3 teorías etiopatogénicas de la misma: dolor neuropático por estimulación mecánica repetitiva, dolor neuromuscular con puntos de la fascia muscular desencadenantes o «gatillo», y dolor inflamatorio por infiltración linfocítica perivasculAr.

La paciente del presente caso se presentó en urgencias después de 2 meses de dolor bilateral intenso, opresivo, no irradiado ni paroxístico, con escasa respuesta a naproxeno y paracetamol, sin hallazgos adicionales de interés en la exploración oftalmológica. Describió la intensidad del dolor como de 9 sobre 10 en una escala visual, y no se alivió tras la administración intravenosa de diclofenaco. Se ingresa para estudio y sólo se consigue disminuir el dolor a 6/10 con diclofenaco y paracetamol. A las 24 h se inició tratamiento con corticoide sistémico 1 mg/kg, sin eficacia frente al dolor. En la RM se apreció ligera inflamación en la tróclea derecha; no hubo hallazgos de interés en la punción lumbar. Se inyectó 20 mg de triamcinolona en el cuadrante nasal superior orbitario (bilateral) y el dolor cedió durante 3 semanas. Debido al empeoramiento de los síntomas en supraversion, se prescribió un prisma de 3 DP base inferior en ambos ojos, que contribuyó a disminuir el dolor, junto con la amitriptilina 50 mg/24 h prescrita por la asociación de migraña.

Otros diagnósticos posibles que se plantearon y se descartaron fueron la inflamación orbitaria idiopática (por IgG4 negativa), sarcoidosis (por ECA normal), miositis (por ausencia de inflamación muscular) y migraña oftálmica (ausencia de respuesta al tratamiento de la migraña). Después de varias infiltraciones con reacción vagal en una de ellas y persistencia del dolor, se decidió la exploración quirúrgica de la zona, con biopsia del tendón y tejido perilesional e infiltración de metilprednisolona 40 mg. En el estudio anatomopatológico sólo

se encontró tejido fibroadiposo. Después de 5-6 infiltraciones, la última de ellas en la exploración quirúrgica, el dolor cedió, salvo levemente en algunos esfuerzos de cerca. Puede ser necesario continuar con esta terapia, hasta que aparezcan efectos adversos, teniendo en cuenta que se puede precipitar un glaucoma secundario y una catarata, aunque también se ha propuesto la inyección peritrocLEAR de plasma enriquecido en plaquetas, que se ha demostrado útil en tendinitis de otras regiones anatómicas.

La localización del dolor sugiere una tendinitis del oblicuo superior como causa de la trocleitis. Sólo el 2% de casos en la enfermedad inflamatoria idiopática afecta al oblicuo superior, por lo que la diana antigénica se sospecha que puede ser distinta en la trocleitis.

La miositis aislada del oblicuo superior es muy rara (2). Se ha descrito en la enfermedad de Wegener, sarcoidosis y enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita. La afectación sintomática en la sarcoidosis se ha reportado sólo en 1,4-2,3% de los casos en forma de nódulos palpables, miositis aguda o miositis crónica.

Los autores interpretan que el abordaje quirúrgico con sedación facilitó el acceso del corticoide a la tróclea a mayor concentración y por ello mejor respuesta terapéutica. Aunque hay otros estudios que reportan hasta un total de 86 pacientes con recurrencias durante 70 meses, este es el único caso de trocleitis crónica bilateral idiopática.

Los autores recomiendan en una situación clínica similar la siguiente pauta: estudio de imagen (RM); tratamiento inicial con AINE (naproxeno 500 mg) durante 14 días; si persiste el dolor, infiltración local de corticoides, que se puede repetir si hay buena respuesta terapéutica aunque sea parcial; si hay dolor persistente o un cuadro atípico, conviene realizar estudio de enfermedades sistémicas: PCR, función renal, ECA, radiografía de tórax (sarcoidosis), anticuerpos antinucleares (enfermedades tejido conectivo), anti-DNA (lupus), perfil tiroideo (orbitopatía tiroidea), factor reumatoide (artritis reumatoide, lupus), anticuerpos anti-SSA, anti-SSB (enfermedad de Sjögren), C-ANCA (enfermedad de Wegener), serología del lupus, HIV, enfermedad de Lyme y Mantoux (3).

Bibliografía

1. Fernández Jiménez-Ortiz H, Escribá de la Fuente SM, Sampedro Yáñez R, Maroto Rodríguez B, Toledano Fernández N, Villarrubia Torcal B. Corticoides dependent bilateral trochleitis. Arch Soc Esp Ophthalmol. 2022; 97: 340-343.
2. Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K, Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. Ophthalmology. 1984; 91: 1075-9.3.
3. Clarke MS, Plouznikoff A, Deschenes J. Orbital autoimmune inflammatory disorders - Protein regional variability might explain specific lesion location. Med Hypotheses. 2017; 98: 15-7.7.

