

Estrabismo y neurooftalmología

Puesta al día del tratamiento de la ambliopía

F. Rodríguez-Álvarez¹, Rosanne Gosalbez Rafel²

¹Consultor II del Servicio de Oftalmología del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo. ²Médico Adjunto del Servicio de Oftalmología del Hospital de la Cruz Roja de Hospitalet de Llobregat.

Correspondencia:

Fernando Rodríguez-Álvarez. Avd P. M^a Claret, 167. 08025 Barcelona
E-mail: frodriguez@santpau.es

Introducción

Hoy en día la ambliopía ha disminuido porque se diagnostica más precozmente. Así todo representa entre un 2 a un 5% de las causas de disminución de la visión en la población infantil. Exponemos los métodos diagnósticos y terapéuticos para una mejor resolución del cuadro clínico.

Existen múltiples definiciones de ambliopía, tantas como autores, así podemos en general definir la ambliopía como la disminución de la agudeza visual sin lesión orgánica o con una lesión cuya severidad no es proporcional a la intensidad de esa disminución de la agudeza visual.

Lo que predomina es la disminución de la agudeza visual aunque se puede englobar a la ambliopía como un Síndrome Sensorio-motor visual en ausencia de anomalías estructurales o patológicas.

Frecuencia

La edad más frecuente de aparición de la ambliopía está situada entre los 2 y 4 años, es debido a que a estas edades tiene lugar el desarrollo y la formación de la agudeza visual.

Coincide con el periodo de mayor plasticidad cerebral o cortical, por ello es tan importante el diagnóstico precoz, porque contra antes se diagnostique la ambliopía más posibilidades existen de recuperación, por ser mayor la plasticidad cerebral, y al revés, contra más tarde menor plasticidad cerebral y, por tanto, menos posibilidades de recuperación.

La ambliopía es la causa más frecuente de mala visión en el niño. Afecta, según los diferentes trabajos entre un 1% a un 5% de la población.

Para Siemins y Reineke (1976) la incidencia estaría en torno al 5% de la población.

Clasificación clínica

Existen múltiples clasificaciones de la ambliopía¹, según la etiología, semiología, diferencia de agudeza visual entre un ojo y el otro, etc.

Etiológica

- *Estrábica*. En el ojo con estrabismo su fovea recibe estímulos insuficientes (escotoma de supresión) o inadecuados (desenfoque) lo que generará un deficiente desarrollo a nivel sináptico. Todo ello producirá una afectación de la agudeza visual y su relación binocular, desarrollándose sólo o mejor el ojo dominante o fijador. El estrabismo puede ser la causa o la consecuencia de la ambliopía.
- Todo lo anterior es reversible si se practica un tratamiento correcto, durante la fase de labilidad sensorial.
- *Por privación o exanópsica*. Es secundaria a una ausencia total o parcial del estímulo visual a nivel de la retina, por la existencia de un obstáculo físico: catarata congénita, opacidades corneales, ptosis palpebral, etc.
- Puede ser uni o bilateral, precoz o más tardía y el grado de la ambliopía depende del momento del comienzo y de la extensión de la privación. Una vez resuelto el problema nos encontramos con agudezas pobres, esto es debido a que la retina no ha recibido estímulos de la forma y muchas veces ni tan siquiera de la luz. Es la forma más problemática de solucionar. En las cataratas congénitas unilaterales el pronóstico es peor que en las bilaterales, seguramente porque en éstas no hay disociación binocular. Por todo ello la cirugía ha de ser precoz.
- *Por ametropía*. Fundamentalmente en la hipermetropía alta que no ha sido corregida precozmente, siendo de grado moderado y se debe a la renuncia al esfuerzo acomodativo lo que lleva consigo una imposibilidad de enfoque. También puede aparecer en la miopía y sobre todo en el astigmatismo oblicuo.
- *Por anisometropía*. Existe una situación excepcional y es cuando un ojo es miope y el otro normal, pues el ojo normal se utilizará para lejos y el miope para cerca. En el resto de las anisometropías se produce una visión deficiente por la mala o ausente interrelación binocular y por la dificultad del córtex a fusionar imágenes dispersas. Por tanto se producirá la ambliopía por un doble motivo, por un lado debido a la falta de nitidez de la imagen y por otro lado a la diferencia de tamaño entre las imágenes.

Semiológica

- Diferencia de visión entre ambos ojos.
- Profunda diferencia $\geq 1/10$

- Media 2-4/10
- Leve o ligera 5-7/10.
- Por la fijación foveal. Se pueden presentar en estos casos dos tipos de fijación:
 - Fijación excéntrica, en la cual la fovea ha perdido la propiedad de fijar recto-adelante y fija con una zona excéntrica de su retina. En estos casos con fijación excéntrica las visiones están en torno al 1-2/10. La fijación excéntrica es rara antes de los dos años. Se constituye o se establece secundariamente al estrabismo sobre todo a partir de los tres años.
 - Fijación central. La mácula conserva su fijación recto-adelante pero hay un escotoma central secundario a la neutralización y a su vez secundario al estrabismo para de esta forma evitar la diplopía. Otras veces la neutralización aparece en anisometropías por mala focalización del ojo amétrope.

Diagnóstico

Es fundamental la realización de un diagnóstico lo más precoz posible pues de él depende el éxito en el tratamiento.

Los métodos diagnósticos van a estar condicionados por la edad del paciente y por tanto de la colaboración del mismo, ya que las pruebas diagnósticas van a ser diferentes en función de la edad².

En general, el protocolo de exploración para llegar al diagnóstico de ambliopía sería el siguiente:

- Historia clínica con:
 - Observación del paciente nada más entrar en la consulta para descartar un tortícolis, nistagmus, etc.
 - Anamnesis dirigida a conocer la edad de comienzo, forma súbita o progresiva, dirección de la desviación, ojo inicialmente desviado, dominancia ocular, etc.
 - Antecedentes personales.
 - Antecedentes familiares: estrabismo, ambliopía, etc.
 - Tratamientos previos: tipo, formas de oclusión, duración, etc.
- Exploración básica. Se acostumbra a dividir en tres etapas la edad del niño³:
 - Edad preverbal antes de los 2 ½ años
 - Edad preescolar de 2 ½ años a 6 años
 - Edad escolar > 6 años

Edad preverbal a su vez se divide en:

- Antes de los seis meses se explora:
 - Reflejos pupilares.
 - Reflejo de fijación y seguimiento.
 - Fondo de ojo.
 - Valorar otras pruebas como (ERG, PEV, etc.).
 - Entre los 6 meses y los 2 ½ años:
 - Reflejos pupilares.
 - Estudio de la transparencia de medios e incluso fondo de ojo bajo sedación si es necesario.
 - reflejo de fijación y seguimiento.
 - Test de la mirada preferencial (cartas de Teller, Wiel-Durand)⁴.
 - estudio de la refracción bajo cicloplejía, al mismo tiempo se aprovecha para estudiar la fijación con el visuscopio.
 - Estudio de la motilidad ocular extrínseca.
 - Estudio de la desviación: cover-test, Hirsberg, dominancia ocular.
 - Estudio de la visión binocular (test de Lang, Titmus) es un buen

- test de despistaje de una ambliopía y cuando hay un cierto grado de visión binocular el pronóstico terapéutico es mejor.
- Estudio de la visión con optotipos apropiados: Pigasseau, Rosano.
 - Otras pruebas como ERG, PEV.
- Edad preescolar (2 ½ a 6 años):
 - Reflejos pupilares.
 - Valorar transparencia de medios.
 - Agudeza visual lejos/cerca con los optotipos de acorde con la edad: Pigasseau, Rosano, Anillos Landolt, E de Snellen, Weiss, etc⁵.
 - Estudio de la desviación cover-test lejos-cerca con punto de fijación a seis metros y objeto real, Hirsberg, dominancia ocular, etc.
 - Motilidad ocular extrínseca.
 - Test de visión binocular (Titmus, Lang, TNO, etc.)⁶.
 - Estudio de la refracción bajo cicloplejía.
 - Fondo de ojo y fijación foveal.
 - Otras pruebas como ERG, PEV.

Edad escolar (por encima de los 6 años): Mismas pruebas que en la situación anterior pero con los tests adaptados a la edad específica del niño que estamos explorando.

Tratamiento

El tratamiento de la ambliopía va a depender del tipo, grado o profundidad y de la edad del paciente⁷. Este tratamiento comprende:

- **Corrección óptica exacta.**
- **Oclusión.** Es el tratamiento de elección en las ambliopías, el más antiguo y el de mejores resultados o más eficaz⁸.

Hay diversos tipos de oclusión:

- Según su acción:
 - Activa.
 - Pasiva.
 - Terapéutica: cuando su finalidad es curar o recuperar la ambliopía.
 - Profiláctica: cuando se pretende evitar la instauración de una ambliopía o bien evitar una recaída.
- Según el ojo ocluido:
 - Monolateral.
 - Alternante.
 - Simétrica: alternancia rítmica o simétrica.
 - Asimétrica.
- Según el tiempo de aplicación:
 - Permanente.
 - Horaria restringida con fines profilácticos.
- Según el producto:
 - Completa: que no permite el paso de la luz, mediante parches totalmente opacos, de acción intensa e impide los reflejos inhibitorios. Es el tipo de oclusión ideal cuando tenemos que recuperar una ambliopía grave.
 - Incompleta: permite el paso de la luz pero no de la imagen: barnices, cristales, etc. Cuando se ve la imagen pero penalizada hablamos de otro tipo de material como, laca de las uñas, filtro Reyser, etc.

Normas

- No ocluir nunca por debajo del año de edad.
- Oclusión permanente o al menos 6 horas al día en las ambliopías graves.
- La oclusión horaria es ineficaz para ambliopías graves y medias, se reserva como profilaxis para prevenir una recaída una vez recuperada la ambliopía o para evitar la instauración de la misma.
- Siempre colocar los parches sobre la piel y nunca sobre la gafa.
- No prescribir nunca parches de goma a manera de ventosas sobre el cristal de la gafa.
- En pautas drásticas o severas realizar un seguimiento de corto y contemplar la posibilidad de una ambliopía en báscula.

Pautas: Las pautas de oclusión nos van a venir condicionadas por la edad y la gravedad de la ambliopía, así como se tiene que tener en cuenta la presencia o no de una fijación foveal o excéntrica.

En términos generales las pautas estándar serán de una semana por año de vida a partir de los dos años o bien en un niño de dos años 2:1 o dos semanas con controles estrictos, tres años 3:1, cuatro años 4:1 así sucesivamente.

Ésta sería una pauta clásica, ahora bien en un estudio titulado "Ensayo aleatorizado de tratamiento de oclusión ocular con parches para la ambliopía grave en niños", publicado en *Ophthalmology* 2003;11:2075-87, en el cual se compara la oclusión clásica o permanente con una oclusión de 6 horas al día en niños con ambliopía grave de 2 a 7 años a los 4 meses del tratamiento.

Se concluye que la aplicación de 6 horas de parche al día parece ser tan eficaz como llevarlo todo el día en el tratamiento de la ambliopía grave en niños menores de 7 años⁹.

Siempre tenemos que tratar de alcanzar la mejor alternancia posible y una vez conseguida ésta en caso de estrabismo pasar a una oclusión horaria o profiláctica hasta llegar al momento de la cirugía del estrabismo si éste fuera preciso.

En los casos que presenten una fijación excéntrica no creemos en la oclusión pasiva pero se puede intentar durante uno o dos meses y luego volver a pasar a la oclusión activa si aquella se ha movido. En estos casos se puede probar prisma inverso y oclusión del ojo director.

- **Pleóptica:** Para el tratamiento de la ambliopía con fijación excéntrica, basado en la estimulación del ojo ambliope. Hay varios métodos:
 - Método de Bangertter
 - Método de Cüppers.

Se complementa haciendo ejercicios con el haz de Haindeger y, entre series, oclusión inversa.

Tienen estos métodos algunos inconvenientes como: sólo se pueden realizar en niños por encima de los 6 años pues son los que pueden colaborar y además las series tienen que ser diarias y durante mucho tiempo.

Hoy en día este tipo de terapia está abandonada.

- **Penalizaciones:** Se basan en producir una disminución de la agudeza visual mediante midriáticos y/o una corrección óptica inexacta, ex profeso, con la finalidad de imposibilitar selectivamente la visión de lejos, de cerca o ambas. En general se persigue que un ojo fije en la visión de cerca y el otro en la visión de lejos. Las penalizaciones pueden ser¹⁰:

- P de cerca. Se instila atropina + corrección exacta en el ojo fijador y en el ojo ambliope hipercorrección de +2 o + 3 dioptrías. De esta forma se tiene que utilizar el ojo ambliope para cerca.
- P. de lejos. Consiste en instilar atropina + sobrecorrección de +3 en el ojo fijador y la corrección exacta en el ojo ambliope. Con esto se ve obligado a fijar de lejos con este ojo.
- P. total. Cuando la ambliopía es muy profunda se atropiniza y se coloca una lente esfera negativa en el ojo fijador y la corrección exacta en el ojo ambliope.
Una vez lograda igual visión en los dos ojos se aconseja la:
- P. alternante que se practica con dos pares de gafas una de sobrecorrección de +3 en el cristal derecho y otra con igual sobre corrección en el cristal izquierdo y se van alternando, un día una y al día siguiente la otra.

Sólo es útil en ambliopías moderadas con fijación central.

Las indicaciones fundamentales de las penalizaciones son: No tolerancia a la oclusión, Nistagmus latentes con ambliopía leves-medias, Ambliopías medias con fijación central, Microdesviaciones que han recuperado la agudeza visual con oclusiones y queremos evitar recidivas.

- **Prisma inverso de Pigasseau:** Indicado sobre todo en ambliopías con fijación excéntrica y al mismo tiempo oclusión del ojo sano. También se utiliza en la CRA. Se utiliza poco y los resultados son pobres.
- **Filtros:** El más usado es el filtro rojo Kodak 92. Al mismo tiempo se tapa el ojo fijador o director y se coloca el filtro en el ojo con la ambliopía.
- **Cirugía:** Se indica en la ambliopía con fijación excéntrica que no ha respondido a ningún tipo de tratamiento previo, como último recurso. Se pretende corregir el ángulo de estrabismo y al mismo tiempo producir un cambio en la proyección para provocar un desplazamiento de la fijación sobre la fóvea y así modificar las interacciones visumotrices en el ojo ambliope¹¹.

Después de la cirugía hay que seguir con la oclusión del ojo director.

Los resultados también son pobres y es por ello que se ha abandonado este método terapéutico.

- **T. Farmacológico:** Se ha demostrado que la ambliopía es una patología cortical, es por ello que se ha pensado en fármacos que actúen a este nivel. En base a esto se ha utilizado la Levodopa pues se demostró que su utilización en ambliopías del adulto producía una disminución significativa del tamaño del escotoma central relativo así como una mejoría de la sensibilidad al contraste y en algunos casos un aumento de la agudeza visual por un periodo corto de tiempo debido a la mejoría del escotoma.
- En los estudios de Seguiré con levodopa más carbidopa durante 7 semanas en niños mayores de 8 años con ambliopía, demostró una mejoría de la visión durante las 5 primeras semanas del tratamiento. Luego se apreció una estabilidad en la visión que persistió al terminar el tratamiento dos semanas después.
No se saben los mecanismos por los cuales actúan, así como tampoco se conocen a que nivel actúan estas catecolaminas responsables de la mejoría de la visión.

Bibliografía

1. Von Noorden GK. Classification of Amblyopia. *Amer J Ophthalmol* 1967;63:238-76.
2. Awaya S. Amblyopia: Concepto Actualizado. Clasificación y diagnóstico. *Acta Estrabologica* 1991;21-9.
3. Maroto S, Gonzalez F. Curso sobre ambliopía. *Acta Estrabologica* 1992;63-79.

4. Smons JW, Reineke RD. Amblyopia screening and stereopsis. Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology. *Symposium on Strabismus* 1978;15-50.
5. Mohindrat I, Jacobson SG. Development of acuity and stereopsis in infants with esotropia. *Ophthalmology* 1985;5:456-66.
6. Weiss JB. Traitement de L'amblyopie. *Acta Estrabologica* 1988;33-47.
7. Vilaplana A. Métodos oclusivos en el tratamiento de la ambliopía. *Acta Estrabologica* 1979;(7).
8. Lighthouse 10-20 foot distance symbol eye card for children. Cat N° C155 yC 160. The Lighthouse Inc.

9. Ensayo aleatorizado de tratamiento de oclusión ocular con parches para la ambliopía grave en niños. *Ophthalmology* 2003;2075-87.
10. Von Noorden. Alternating penalization in the prevention of amblyopia recurrente. *Am J Ophthalmology* 1986;102:473-5.
11. Zato MA, Castiella JC. Tratamiento quirúrgico de la ambliopía en casos rebeldes. *Acta Estrabologica* 1978;161-70.

Endotropias

MT. Noguer Torrell

Centro Oftalmológico Noguer

Correspondencia: M. Teresa Noguer Torrell. Pl. Manuel Corachán, 4. 08017 Barcelona

Se entiende por *endotropía* o *esotropía (ET)* todo estrabismo en que existe una desviación ocular en el eje horizontal y en *sentido nasal* o *convergente*. Las endotropias son los trastornos oculomotores más frecuentes en nuestro medio. Las endotropias no son hereditarias en el sentido estricto de la palabra, pero sí lo son los factores que predisponen a ella, como por ejemplo los defectos de refracción, un cociente AC/A elevado, etc.

Generalidades

Teniendo en cuenta que el desarrollo foveolar no termina hasta el 4º mes de vida extrauterina y que la binocularidad no queda plenamente establecida hasta alrededor de los 9 meses, se consideran como *primer periodo crítico* del desarrollo visual los 6 *primeros meses de vida*. Cualquier noxa que interrumpa la correcta evolución en este periodo afectará al desarrollo visual monocular de entrada y, naturalmente, también al binocular subsiguiente. *Entre los 6 meses y los 2 años* la visión binocular ya existe, pero es vulnerable. A partir de los 4 a 6 años la binocularidad está plenamente establecida. Los desequilibrios motores dan lugar a diplopía y el sistema visual ya no puede readaptarse para eliminarla. Estamos en el periodo de "*adulto estrabológico*".

La *ambliopía* en el ojo no fijador es la consecuencia más evidente en el estrabismo, seguida de los déficits en la visión binocular. Su profundidad y dificultad de tratamiento está relacionada con el periodo crítico en que haya aparecido el estrabismo.

La convergencia acomodativa: La tríada de la fijación próxima la constituyen la acomodación, la convergencia y la miosis. Al acercar un objeto al sistema visual la cantidad de convergencia requerida para que se mantenga la fusión retinal depende de la distancia a que se encuentra el objeto y de la distancia interpupilar. La unidad métrica más utilizada es la *dioptría prismática*.

Diagnóstico en estrabología

El proceso diagnóstico de un estrabismo ha de tener en cuenta, básicamente dos aspectos fundamentales: *la situación motora* y *el estado sensorial del sistema visual* en el momento de la exploración. De ello va a depender, en gran medida, el tratamiento a seguir y la situación final a la que se pretende llegar.

Examen preliminar:

- Anamnesis y exploración oftalmológica completa.
- Descartar un "falso estrabismo" o *pseudoestrabismo* por *epicantus* marcado o *ángulo kappa negativo*.

Descartar tortícolis de fijación: Siempre que un niño adopte una postura viciada de la cabeza para fijar la mirada hay que sospechar la existencia de un estrabismo o de un nistagmus como causas de la misma.

Estudio de la posición ocular: Es importante conocer la parte de la desviación que se debe a la fijación y la debida a las alteraciones anatómicas o tónicas.

- *Estudio de la dominancia ocular*: El ojo dominante es el que determina la dirección del tortícolis.
- *Estudio de la desviación durante la fijación*: las formas más utilizadas son el método de Hirschberg o la medida con prismas asociados al cover test.

Descripción de las principales endotropias

Endotropias esenciales o supranucleares

Endotropía del lactante o síndrome del estrabismo precoz

Aparece en los primeros meses de vida y, a veces, ya está presente al nacer. En muchos casos es binocular. La gravedad de este tipo de estrabismo estriba en la edad de aparición (menores de 6 meses: 1º periodo crítico) por lo que acarreará alteraciones sensorio-motoras adaptativas profundas difíciles de tratar. El cuadro clínico viene caracterizado por los siguientes síntomas: *Fijación en aducción, limitación de la abducción, esodesviación a la oclusión o Desviación Horizontal Disociada (DHD), endotropía, nistagmus, desviación vertical disociada (DVD), preferencia de fijación en inciclotorsión, exciclotorsión a la oclusión, elevación en aducción*.

Diagnóstico: Han de cumplirse obligatoriamente la ET, la limitación con nistagmus de la abducción y la asimetría en el seguimiento y el nistagmus optocinético.

Tratamiento: Oclusión alterna, sectores binasales y corrección de los defectos refractivos y cirugía precoz.

Pronóstico: Si el tratamiento se instaura precozmente (antes del año de vida) el pronóstico es bueno, pudiendo quedar una microtropía residual con agudeza visual conservada en ambos ojos y fusión periférica.

Alteraciones de la acomodación/convergencia

En este tipo de estrabismos vamos a encontrar una relación convergencia acomodativa/acomodación (AC/A) anormal o una hipermetropía muy elevada.

Formas clínicas

- *Endotropia acomodativa pura o refractiva*: La corrección óptica completa resuelve el estrabismo.
- *Endotropia parcialmente acomodativa*: El tratamiento incluye la corrección óptica completa y cirugía.
- *Endotropia acomodativa no refractiva*: Se deben a una anomalía en la relación AC/A que da un exceso de convergencia. Se trata con vidrios bifocales.
- *Formas mixtas*: Con y sin corrección óptica el ángulo de desviación es mayor al mirar de cerca.
- *Formas hipoacomodativas de la miopía*: endotropia en visión lejana por déficit de divergencia. El tratamiento es quirúrgico.
- *Estrabismo cíclico*: En estos casos se alternan periodos de endotropia y de ortotropía que pueden durar varios días. Estos casos acaban haciéndose permanentes.

Endotropia esencial o estática

En este tipo de desviación existe una alteración en el tono muscular, existiendo una anomalía en la posición de reposo. No desaparece en ausencia de fijación ni se ven influenciadas por la corrección óptica. El tratamiento es quirúrgico.

Endotropia aguda del adulto

- *ET aguda del adulto tipo Franceschetti*: se presente en adultos jóvenes a los que se ha ocluido un ojo por algún proceso ocular intercurrente.
- *ET aguda del adulto tipo Bielschowsky*: se da en sujetos miopes. Esta forma de endotropía es de aparición tardía y cursa siempre con diplopía. Suelen ser formas absolutamente comitantes. Se distinguen dos tipos.

Síndromes de retracción

- *Sd. de Duane tipo I*: anomalía inervacional del recto lateral secundaria a un trastorno en el desarrollo embrionario nuclear o nervioso del IIIº p.c. y la ausencia del núcleo o nervio del VIº p.c. Cursa con limitación en la abducción y retracción en la aducción del ojo afecto

Estrabismos divergentes o exotropía

J. López Garrido¹, J.C. Castiella², M. Anguiano², V. Díaz Lacalle¹

¹Servicio de Oftalmología del Hospital de Galdakao. Vizcaya. ²Instituto Oftalmológico Castiella.

Correspondencia:

J. López Garrido. E-mail: josegarrido@inicia.es

Resumen

El estrabismo divergente o exotropía, es una patología de la motilidad ocular, en la que los ejes oculares divergen. Su frecuencia es menor que la de los estrabismos convergentes, en una relación de 1/3.

con disminución consiguiente de la hendidura palpebral en esta posición. En la mayoría de casos se presenta como un endotropía con incomitancia horizontal. Sólo se trata si existe tortícolis o endotropía.

- *Sd. de Möebius*: Parálisis congénita de los nervios VIº y VIIº. Cursa con la típica “expresión de máscara”, endotropía u ortotropía en PPM, limitación de la abducción y, a veces también, de la aducción.

Síndrome de bloqueo del nistagmus

Se trata de un nistagmus congénito manifiesto que aprovecha la convergencia acomodativa para amortiguar el movimiento ocular.

Paresia congénita del VIº PAR

La mayoría de paresias congénitas se deben a traumatismos del parto y son autolimitadas, resolviéndose en el plazo de 6 semanas.

Tratamiento del estrabismo

En estrabología *no existen estrabismos sino personas estrábicas*. El tratamiento será individualizado para cada paciente teniendo en cuenta la situación motora y sensorial. Se fundamenta en:

- La oclusión.
- La corrección óptica.
- Los ejercicios de ortóptica.
- La cirugía.

Conclusión

Las endotropías forman un grupo muy amplio y diverso de desviaciones oculares. El correcto diagnóstico motor, sensorial y patogénico es la base para escoger el tratamiento más adecuado en cada caso y optimizar el resultado final.

Los estrabismos divergentes intermitentes (EDI) constituyen el subgrupo más importante, las especiales características sensoriales de este subgrupo, en los que se mantiene una correspondencia retiniana normal y que en ocasiones mantienen cierto grado de visión estereoscópica, ha llevado a la creencia generalizada de que son estrabismos de fácil tratamiento y con un pronóstico de curación muy bueno, desgraciadamente la realidad es bien distinta.

Etiopatogenia

Múltiples teorías:

- Desequilibrio en el balance inervacional entre la convergencia y la divergencia.
- Alteraciones anatómicas.
- Combinación de ambos factores.

Clasificación

- Primarios
 - Intermitentes
 - Constantes
- Secundarios
 - Lesiones orgánicas
 - Estrabismos convergentes evolucionados
 - Tras cirugía de estrabismo convergente
 - A parálisis del III y IV par

Objetivos del tratamiento

Normalidad sensorial en los Intermitentes y los secundarios a parálisis. En los otros curar la ambliopía y mejorar el aspecto estético.

Estrabismos divergentes primarios

Estrabismos divergentes intermitentes

- Momentos sin desviación.
- No ambliopía o ligera.
- Correspondencia retiniana normal.
- Más de la mitad antes de los dos años de edad.

No presentan sintomatología. La razón para acudir al oftalmólogo es, en la mayoría de las ocasiones, la evidencia de la desviación.

Exploración de la motilidad ocular de lejos y de cerca. Punto de fijación lo más lejano posible o fijación del optotipo más pequeño que es capaz de ver, mientras se practica el cover test alterno. Valoración de la visión binocular mediante test vectográficos.

La medida del ángulo la efectuaremos mediante la combinación de cover test, reflejo corneal y prismas.

Clasificación

- Exceso de divergencia: Ángulo de lejos mayor que de cerca (5 o más grados).
- Pseudoexceso de divergencia: Desviación de lejos mayor que ángulo de cerca, pero éste aumenta tras maniobras disociantes o con la adición de cristales de +3 dioptrías.
- Básico: Ángulo de desviación igual de lejos que de cerca.
- Insuficiencia de convergencia: Desviación mayor de cerca que de lejos.

Esta clasificación es útil para planificar la cirugía.

Tratamiento médico

- Prescripción de gafas: Si el paciente es miope corrección total. Si es hipermetrope debemos prescribir la mínima corrección que permita la máxima agudeza visual.
- Oclusiones: La ambliopía es excepcional, por lo que el objetivo de las oclusiones es actuar sobre las supresiones y mejorar la capacidad de compensación de la desviación. La pauta es ocluir tres horas dos veces al día el ojo director.
- Cristales negativos: Prescripción de cristales negativos de 2 a 4 dioptrías. Lo utilizamos en niños menores de tres años con mal

control en la mirada de lejos o para los que no hacen el tratamiento oclusivo de manera adecuada.

- Prismas: si el ángulo es pequeño, menor de 10°, se puede intentar el tratamiento prismático. Si el objetivo es conseguir la ortoforia sensorial, en muchas ocasiones no se consigue y su uso transforma el divergente intermitente en constante, haciendo inevitable la cirugía.
- Ortóptica: Tienen como objetivo mejorar la convergencia y divergencia fusional.

Tratamiento quirúrgico

La indicación se establece en base al estado funcional del estrabismo. No existe una correlación lineal entre el grado de visión binocular y el control del estrabismo divergente intermitente.

- Edad: No hay criterio unánime sobre que edad es la mejor para operar. Nosotros preferimos por encima de los 4 años, si el estado funcional del estrabismo nos lo permite.
- Indicaciones quirúrgicas: Cuando el control de la desviación es malo. Si ha empeorado la capacidad de control (está perdiendo la intermitencia o empeorando el estado funcional).
- Tipo de cirugía: Está en función del tipo de estrabismo.
 - Básico: Retroinserción del Recto lateral y Resección del recto medio, en el ojo desviado bajo anestesia.
 - Exceso de divergencia: Retroinserción de ambos rectos laterales.
 - Pseudoexceso de divergencia: Valoramos el grado de compensación de cerca. Si es malo operamos como en los básicos, si es bueno como en los excesos de divergencia.
 - Insuficiencia de convergencia: Resección de ambos rectos medios (no más de 5mm por músculo).

Resultados

Como ya hemos comentado los resultados no son todo lo satisfactorios que cabría esperar, teniendo en cuenta las buenas condiciones sensoriales que, en general, presentan este tipo de estrabismos. Para nosotros un buen resultado es que no haya desviación ni de lejos ni de cerca o una foria bien compensada, aceptable un EDI con ángulo máximo inferior a 5° y buena compensación.

Estrabismos divergentes constantes

- Son menos frecuentes que los EDI, sus alteraciones sensoriales apenas difieren de las que aparecen en los estrabismos convergentes, debemos descartar la existencia de ambliopía.
- En los adultos se pueden observar los aparentemente constantes. Son EDI que han evolucionado de manera negativa, perdiendo la intermitencia.
- El tratamiento quirúrgico tiene objetivos puramente estéticos. La cirugía habitualmente se practica sobre un ojo, de forma similar a los EDI (salvo ángulos grandes, que precisan cirugía sobre ambos ojos o en dos tiempos). En estos casos las resecciones del RM pueden ser más amplias, y con menos riesgo de hipercorrecciones.

Estrabismos divergentes secundarios

- *Secundarios a la cirugía*: Tras cirugía de estrabismos convergentes. Generalmente por retroinserciones excesivas del RM. Hay que tener en cuenta varias recomendaciones a la hora de planificar la reintervención:

- Intentar saber las cifras de cirugía previa.
- Estudiar bien las duciones.
- Buscar incomitancias lejos cerca.
- Buscar incomitancias de lateralidad.

- Buscar cicatrices.
- *Secundarios a parálisis del IV par:* Debutan como un EDI. Algunas veces, el diagnóstico de parálisis del oblicuo superior se hace evidente tras el tratamiento con oclusiones.

Utilización de la toxina botulínica en el tratamiento del estrabismo

JA. García de Oteya
Oftalmólogo

Correspondencia:
Juan A. García de Oteya. Dr. Carulla, 31-33, bajos. 08017 Barcelona
E-mail: jgf7733@comb.es

Introducción

A mediados del siglo XX y a la vista de los mediocres resultados obtenidos por la cirugía convencional, se buscaron alternativas para obtener mejoras en el tratamiento de las desviaciones oculomotoras. Entre ellas figuraban las infiltraciones de los músculos intraoculares hiperactivos por drogas que disminuyeran o paralizaran su acción. Se utilizaron para ello sustancias como el alcohol, la cocaína, el aminobarbital, anestésicos, etc. cuyo efecto era insuficiente y/o de corta duración, por lo que rápidamente cayeron en desuso.

Fue en 1970 cuando el Dr. A. Scott describió por primera vez el efecto paralizante de la toxina botulínica en los músculos extraoculares de primates y hubo que esperar hasta 1979 para que dicho autor presentara en el congreso mundial de ortóptica de Berna los primeros resultados en el hombre. Por deseo expreso del investigador, durante la década de los 80 su utilización estuvo al alcance de muy pocos oftalmólogos y los trámites burocráticos para su aplicación fueron al principio complicados y lentos. En 1989 la FDA aprobó su aplicación en estrabismos mayores de 12 años y a partir de entonces, su utilización se difundió de tal manera y con tal fuerza que hoy en día forma parte del arsenal terapéutico de cualquier consulta o departamento especializado en motilidad ocular.

Farmacología

El *Clostridium botulinum* produce 8 toxinas serológicamente aislables. De ellas se utiliza la tipo A por ser la más tóxica, fácil de aislar, cristalizar y almacenar.

La toxina Wiscosin comercializada por Allergan con el nombre de BOTOX se suministra criofilizada en viales de 100 unidades. Está conservada a -7°C y su reconstitución debe realizarse con solución salina estéril sin conservantes. Se recomienda su uso en un plazo de 4 horas a partir de la reconstitución manteniendo su eficacia hasta 5 semanas si se almacena en frigorífico. Si se congela puede conservar sus propiedades varios meses.

En el uso clínico el rango va de 2,5 a 600 UI siendo la dosis máxima en niños de 400 UI y de 600 UI en adultos.

No se produce diseminación sistémica ni tampoco se han descrito reacciones anafilácticas.

Para minimizar el riesgo de desarrollo de anticuerpos neutralizantes se debe utilizar la menor dosis posible con el mayor intervalo posible entre inyecciones.

Mecanismo de acción

La toxina botulínica produce una denervación farmacológica del músculo al inhibir la liberación de acetilcolina en la unión neuromuscular.

Disminuye la actividad eléctrica de las fibras musculares rápidas conservándose la de las lentas. Se producen cambios en la longitud-tensión muscular que se adapta a la nueva posición.

Su objetivo es la obtención de un equilibrio de fuerzas en el sistema motor del ojo que mejore la coordinación de los movimientos oculares.

La recuperación de la función del músculo tiene lugar entre dos y tres meses después de la inyección sin dejar secuelas anatomopatológicas.

Procedimiento

Es imprescindible antes de realizar el tratamiento la firma por parte del paciente o sus familiares (en caso de niños) de un consentimiento informado.

El tipo de anestesia a aplicar depende de la edad del paciente. Así pues en los adultos será suficiente la instilación de un colirio anestésico mientras que en los niños consistirá en una sedación profunda o anestesia con ketamina o protóxido de nitrógeno al 20%.

En el caso de los adultos el procedimiento puede realizarse en el consultorio y en los niños siempre en clínica aunque no por ello la intervención deja de ser ambulatoria.

Instrumental

- Si bien la utilización del electromiógrafo puede ser un requisito al principio, la experiencia confirma que su uso no es imprescindible ni para localizar ni tampoco para asegurar la infiltración del músculo.
- Blefarostato (a ser posible con valvas protegidas).
- Pinzas con dientes.
- Jeringa de insulina.
- Aguja de insulina de 30G.
- Colirio anestésico (mejor tetracaína).
- Povidona yodada diluida.

Método

El vial de BOTOX de 100 UI se reconstituye con 2 c.c. de suero fisiológico.

La dosis habitual de 5 UI se consigue cargando 0,1 c.c. de la jeringa de insulina.

Se puede instilar una gota de fenilefrina para provocar una vasoconstricción y minimizar el sangrado.

La inyección debe realizarse sobre el vientre muscular a unos 20mm. de la inserción escleral y bajo control sonoro electromiográfico cuando uno se inicia.

En el caso del oblicuo inferior abrimos un ojal en la conjuntiva y la inyección la realizamos con visualización directa.

Técnica

Si el paciente es un adulto se instilan unas gotas de tetracaína y se lavan los fondos de saco con povidona yodada diluida.

Se coloca el blefarostato.

Se hace mirar al paciente al lado opuesto del músculo que queremos infiltrar y si está sedado lo hacemos directamente con la pinza haciendo presa del músculo a infiltrar.

Penetramos el músculo con la aguja y en ese momento dirigimos el ojo hacia el músculo que vamos a infiltrar para evitar pinchar el globo y podemos dirigir lo más atrás posible intentando confirmar "al tacto" que se está en el vientre muscular.

La infiltración debe realizarse lentamente para evitar en lo posible la difusión de la toxina.

Se observa una mayor resistencia a la penetración de la aguja en fibrosis, cicatrices y cirugías previas.

La toxina empieza a actuar a partir del 3^o-4^o día y su efecto tiene una duración entre 8 y 12 semanas. Si observamos que a los 15 días no ha hecho efecto se puede repetir.

Como precaución pautamos un colirio antibiótico durante una semana en el postoperatorio.

Seguridad

En el uso clínico, el rango de seguridad va de 2,5 U.I. a 600 U.I.

La dosis máxima permitida en el niño es de unas 400 U.I. siendo de 600 U.I. en el adulto.

No existe riesgo de diseminación sistémica.

No se han descrito reacciones anafilácticas ni tampoco problemas de resistencia.

Para minimizar el riesgo de desarrollo de anticuerpos neutralizantes se debe utilizar la menor dosis posible con el mayor intervalo posible entre inyecciones.

Indicaciones

La finalidad básica de la actuación de la toxina es o bien para disminuir la actividad de un músculo concreto o bien para producir una alteración de un movimiento.

Con este criterio las indicaciones de la toxina pueden agruparse en oculares y extraoculares.

Indicaciones extraoculares

Las indicaciones extraoculares de la toxina van ampliándose a medida que el conocimiento de su funcionamiento y la seguridad de su aplicación aumentan. Por lo tanto el listado de aplicaciones que ahora vamos a exponer será mucho mayor en el futuro.

Podemos agrupar las indicaciones extraoculares en dos grupos:

- Alteraciones orgánicas:
 - Blefarospasmo esencial.
 - Espasmo hemifacial.
 - Distonías cervicales y faciales.
 - Espasticidad del pie equino en niños con parálisis cerebral de más de dos años.
 - Espasticidad focal de la muñeca y mano secundaria a ictus en el adulto.
- Alteraciones de la estética facial:
 - Zonas básicas: glabella, frente y patas de gallo.
 - Zonas tratadas con frecuencia creciente: asimetría de las cejas y elevación de las cejas.
 - Con menor frecuencia se aplica en los labios, surco nasogeniano, arrugas de la nariz, aleta nasal, encía superior visible y músculo mentoniano.

Indicaciones oculares

Dejando de lado las indicaciones que podemos encontrar en algunas malposiciones palpebrales (entropión y ectropion espasmódicos, etc.) la indicación princeps es el estrabismo.

En el momento actual y dada la reversibilidad de su efecto, podríamos decir que su aplicación como primera intención terapéutica en cualquier tipo de estrabismo no debe ser descartada aunque a continuación exponemos cuáles son, a nuestro juicio, los tipos de estrabismo en los que nosotros tenemos más experiencia y obtenemos los mejores resultados.

No está del todo claro cuál es el mecanismo por el cual el ángulo de estrabismo disminuye o se anula en un estrabismo esencial al ceder el efecto de la toxina. Puede ser simplemente motor: al relajar y descontracturar temporalmente al músculo hiperactivo se reactivan y reequilibran las fuerzas con las de su antagonista homolateral. También podría ser sensorial: al situar al ojo en divergencia motora (en el caso de un estrabismo convergente) también lo estaríamos situando en divergencia sensorial al igual que si pusiéramos, por ejemplo, prismas hipercorrectores. Este cambio en la situación de la imagen podría actuar como reeducadora de una presunta correspondencia retiniana anormal (C.R.A.) durante el tiempo de duración del efecto de la toxina colaborando así en la estabilidad del resultado una vez éste haya desaparecido. Por último, y más probable, la estabilidad sea el resultado de un reequilibrio entre ambos factores que a su vez son los que más peso tienen en el mantenimiento de la binocularidad.

Como consecuencia de lo anterior, y al igual que lo preconizado en la cirugía, cuanto más cerca del inicio del estrabismo se practique la inyección, menos posibilidades habrá de que se instauren perversiones sensoriales (supresión y/o CRA) y alteraciones motoras (contracturas).

En general, la inyección bilateral proporciona mejores resultados que la monocular.

Así pues, los objetivos de la toxina en el estrabismo podrían resumirse en los siguientes:

- Conseguir el paralelismo de los ejes visuales.
- Restablecer la cooperación visual binocular.
- Evitar el desarrollo de hipertonías en el estrabismo paralítico.
- Estético.

Esotropias

- Esotropía congénita: Es el tipo de estrabismo en el que más experiencia tenemos y en el que la inyección de toxina (5 UI) en cada recto medio da mejores resultados. Existe una relación importante entre el momento de la práctica de la inyección y el resultado obtenido y por ello somos partidarios de realizarla lo más precozmente posible antes del año de edad. La ventaja que tiene la toxina a mi modo de ver en estrabismos tan precoces es que no es necesario tener unas medidas precisas del ángulo de desviación preoperatorio ni siquiera es preciso un exhaustivo examen motor.
- Si a los dos o tres meses el cuadro ha recidivado, practicamos la reinyección que repetimos una tercera vez en caso de que la esotropía residual esté por encima de 15 dp.
- Si no ha funcionado al cabo de tres infiltraciones la opción es la cirugía. La presencia de verticalismos importantes por D.V.D. o hiperacción manifiesta de oblicuos inferiores así como la presencia de una fuerte hipermetropía contraindican la infiltración.
- *Esotropias adquiridas*: Es posible la inyección en todas ellas (estrabismos esenciales adquiridos, esotropias normosensoriales, incomitancias lejos-cerca no muy acusadas, esotropias residuales o secundarias a cirugía de exotropía). La presencia de verticalismos importantes así como síndromes alfabéticos contraindican su aplicación.
- En las esotropias acomodativas se puede utilizar para anular la tropía residual (elimina la hipertonía, evitando los fenómenos supresivos y favoreciendo la binocularidad). En las esotropías con CA/A elevado y desviación residual de cerca la toxina evita la cirugía sobre los rectos medios y el uso de bifocales.
- En niños con retraso psicomotor debe considerarse el uso de la toxina como primera alternativa terapéutica pudiendo realizarse ya en los primeros meses de vida. Además, el riesgo anestésico es menor que con cirugía y se puede repetir en recaídas, frecuentes en estos niños.

Exotropias

Al igual que la mayoría de autores, nuestra experiencia en cualquiera de los tipos de exotropía existentes nos ha dado malos resultados y por ello no la utilizamos en este tipo de estrabismo.

Estrabismos verticales

No utilizamos la toxina en los estrabismos verticales esenciales ni tampoco en la D.V.D.

Parálisis oculomotoras

Hay que distinguir entre parálisis congénitas y adquiridas.

Dentro de las parálisis congénitas hemos empleado la toxina con éxito en la parálisis pura del IV par infiltrando al oblicuo inferior homolateral lo más precozmente posible para evitar secundarismos y contracturas a nivel de los músculos del cuello.

No tenemos experiencia en las parálisis congénitas del III par.

Las parálisis adquiridas (aunque excepcionales en los niños) representan la mejor indicación de la toxina y sus resultados son espectaculares.

Hemos especulado durante mucho tiempo si al final el problema de una parálisis se resuelve sólo con el paso del tiempo. Aunque ello sea cierto en un elevado porcentaje de casos lo que está claro es que la toxina minimiza las contracturas secundarias durante los meses de actuación de la misma y suprime la diplopía totalmente o al menos al disminuir el ángulo de estrabismo favorece el que con unos prismas de escasa potencia se pueda controlar provisionalmente el problema. Además la toxina tiene valor diagnóstico pues su funcionamiento, aunque sea transitorio, nos indica el músculo a operar en el futuro.

La toxina debe aplicarse lo más precozmente posible (antes del tercer mes).

Las parálisis completas con nula acción del recto lateral tienen mal pronóstico así como las traumáticas y las neoplásicas.

Recidivas e hipercorrecciones

En estrabismos residuales o en pacientes con múltiples cirugías hay que tener siempre presente la posibilidad de la toxina a veces como último recurso en estrabismos recidivantes con músculos excesivamente retroinsertados.

Contraindicaciones

- Generales:
 - Antecedentes de alergia a cualquiera de los componentes de la fórmula.
 - Pacientes con fiebre hasta el control e identificación de la causa.
 - Sólo se debe utilizar en pacientes con enfermedad sistémica u orbitaria si ésta está estabilizada.
 - No se debe administrar durante la lactancia o embarazo.
 - Trastornos de la unión neuromuscular (miastenia, miopatías, esclerosis lateral amiotrófica).
 - Interacciones medicamentosas (antibióticos aminoglicósidos y relajantes musculares como la tubocurarina).
- Oftalmológicas:
 - Aunque sea una contraindicación relativa desaconsejamos la toxina en estrabismos del adulto sin diplopía previa pues la exotropía postinyección puede desencadenarla y ello durante varios meses.
 - Síndromes restrictivos como en fracturas del suelo de la órbita y en problemas adherenciales.
 - Síndromes de fibrosis como los de Duane, Brown, fibrosis del recto inferior y fibrosis generalizada de Brown.
 - También son una contraindicación relativa las parálisis de larga evolución con contracturas muy arraigadas.
 - Nistagmus: Tanto los pendulares como los en resorte con tortícolis.
 - Miopatías crónicas.

Complicaciones

Lo mejor es prevenir las complicaciones y para ello hay que tener en cuenta que no por poner mayor dosis vamos a obtener mayor efecto sobre la desviación y en todo caso si provocaremos efectos indeseados sobre estructuras adyacentes.

También es importante cubrirnos informando de forma pormenorizada sobre los posibles secundarismos lo cual evitará de paso sorpresas y reclamaciones.

Asimismo y aunque resulte una obviedad no hay que confundirse ni de paciente ni de músculo.

Las complicaciones más frecuentes son:

- Ptosis: La difusión de la toxina puede afectar al elevador del párpado superior en un 40% de las infiltraciones sobre el recto medio. Esta ptosis cuando es bilateral cursa con un tortícolis a veces alarmante para los padres pero que suele ceder en pocos días. Con la práctica la incidencia de esta complicación disminuye notablemente.
- Verticalismos: Se presentan en aproximadamente un 30% de casos y también es una consecuencia de la difusión de la toxina a espacios adyacentes. Es más frecuente la hipertropía que la hipotropía.
- Diplopía. Por ello hay que manejar la toxina con cuidado en estrabismos de adultos que son los mayores candidatos a sufrir esta complicación.
- Derivados del acto quirúrgico: Dolor más o menos intenso, hemorragia subconjuntival, hemorragia retrobulbar y la inyección intraocular.

- La falta de efecto no traduce más que una mala inyección intramuscular.

Conclusiones

La toxina botulínica es un arma terapéutica a tener en cuenta en el tratamiento del estrabismo. Como con cualquier otro medicamento hay que conocer muy bien sus límites y comprender bien su mecanismo de acción y sus indicaciones para no crear falsas expectativas sobre sus posibilidades terapéuticas.

Constituye una excelente alternativa al tratamiento quirúrgico con la ventaja de no producir cicatrices ni adherencias y la posibilidad añadida de poder repetir la inyección sin problemas.

Otra ventaja importante es su utilización con fines diagnósticos señalándonos el músculo a intervenir en caso de ineficacia de la inyección.

Síndromes congénitos retraccionales

E. Alemán Hurtado

Centro de Oftalmología Bonafonte. Barcelona

Correspondencia:

E. Alemán. Folgueroles 36-40, 1º 2ª. 08022 Barcelona. E-mail: ealeman@eresmas.com

En este capítulo se describen los denominados "Estrabismos Especiales", en los cuales se aprecian alteraciones en las ducciones, secundarias a restricciones por malformaciones musculares y/o irregularidades en la inervación. Pueden estar asociados a malformaciones sistémicas, constituyendo síndromes malformativos. Son poco frecuentes y en su conjunto representan el 2% de todos los estrabismos.

Síndrome de Retracción Congénita Stilling-Türk-Duane

Descrito por primera vez en 1887 por J. Stilling, en 1899 Türk S publica los primeros 10 casos y, en 1905, A. Duane publica un estudio detallado sobre 54 casos en *Archives of Ophthalmology*.

Patogenia: Inicialmente se pensó en un problema retraccional secundario a la sustitución de la sustancia contráctil normal del músculo recto externo, por tejido fibroso. Con esta teoría se explicaba la deficiencia en la abducción, la restricción de la aducción e incluso las desviaciones verticales en la aducción. Esta teoría fisiopatológica tenía su confirmación en las biopsias que confirmaban un aumento de tejido fibroso en los músculos.

A partir de los estudios electromiográficos realizados por Huber y publicados en 1970 se puso en evidencia que la causa primaria de este síndrome es una inervación paradójica traducida en una inervación sinérgica del recto interno y del recto externo por una rama del motor ocular común. Los electromiogramas del músculo recto externo muestran un trazado ausente en abducción y una excitación en aducción.

La contracción simultánea de ambos músculos rectos horizontales en aducción daría lugar a la retracción del globo ocular.

Los diversos grados de sinergismo en esta inervación anómala determinarían el grado de imposibilidad de abducción y la intensidad de la retracción.

Como consecuencia de esta anomalía surgirían las alteraciones anatómicas en los músculos rectos horizontales, objetivadas en un test de tracción positiva y una endotropía gradual que tiene lugar en posición primaria en algunos pacientes.

En aquel momento no estaba aún aclarado si esta anomalía de inervación estaba causada por una conexión nerviosa periférica errónea o bien una anomalía de origen central.

Trabajos post-mortem en paciente afectos de síndrome de Duane demostraron como causa una lesión en el tronco cerebral, caracterizado por una hipoplasia o agenesia del núcleo del VI par. Hotchkiss, *et al.*, en 1980, estudiaron una paciente afecta de un Duane bilateral y constataron la ausencia de los núcleos del VI par y ramas de inervación parcial en los sectores laterales del III par. Miller en 1982 realiza un estudio anatomopatológico en una paciente afecta de un síndrome de Duane monocular, confirma los mismos hallazgos descritos por Hotchkiss.

Jay y Hoyt en 1980 demostraron que era posible detectar anomalías en el tronco cerebral a través de potenciales evocados auditivos caracterizados por alteraciones ipsolaterales del trazado en 9 de 14 pacientes afectados de síndrome de Duane, con la particularidad que dos casos son bilaterales, observando las mismas alteraciones en ambos lados, y concluyeron que en los pacientes estudiados, las alteraciones causantes de la inervación paradójica están localizadas en la protuberancia.

En la actualidad podemos decir que nos hallamos en presencia de una anomalía central causada por una alteración del desarrollo embrionario como causa del síndrome de Duane. El origen malformativo de los síndromes de Duane durante la embriogénesis está confirmado por la asociación del síndrome con otras malformaciones congénitas, algunas veces de incidencia familiar (7 a 10%) y otras veces esporádicas. Walsh y Hoyt (1969) describen la asociación del síndrome a los siguientes defectos: espina bífida espinal, diplejía espástica, acromatopsia, distrofia peroneo-muscular, anomalías en los dedos, ausencia de rótulas,

fisura palatina, sordera congénita. La diferenciación de estas estructuras afectas tiene lugar entre la 4ª y la 8ª semana de la gestación, coincidiendo con el desarrollo de los pares craneales III, IV, VI y el contacto de éstos con los músculos. La coincidencia de los síndromes de Duane y de Klippel-Feil se observa en 3 a 4 por cada 100 casos, al asociarse con sordera congénita constituye el síndrome de Wilderwanck. Otros autores han descrito casos asociados a anomalías displásicas cervico-ocular-auricular (síndrome de Goldenhar).

Es el más frecuente de los estrabismos retraccionales congénitos, de predominio en el sexo femenino y afecta preferentemente el ojo izquierdo, están descritas formas bilaterales.

En un 30 a un 50% está asociado a otras anomalías oculares como persistencia de la membrana pupilar, microftalmia, heterocromía del iris, catarata congénita, coloboma de nervio óptico, dermoides corneales.

Condiciones motoras: Independientemente del origen y de su forma de presentación uni o bilateral tiene como características patoneumónicas los siguientes signos: abducción limitada, aducción normal o limitada en grado diverso, retracción del globo ocular con reducción de la hendidura palpebral en la aducción, aumento de la hendidura palpebral al intentar la abducción, movimientos verticales anómalos de elevación o depresión en aducción y tortícolis, cuando la posición de mirada en reposo no coinciden con la posición primaria de la mirada.

Condiciones sensoriales: La visión binocular es normal en todo el campo visual en que no existe incomitancia. Rara vez existe diplopía en las zonas de incomitancia por existir una intensa supresión del ojo afecto. La presencia de una elevada incidencia de anisometropía (44%) de ojos afectados son amétropes existiendo la posibilidad de ambliopía.

Formas clínicas: Existen un espectro de variaciones clínicas que Malbran y Hubber reunieron y clasificaron.

Duane: Es, con mucho, la forma más frecuente y consta de: ausencia de abducción; aducción normal o ligeramente restringida con retracción del globo ocular; endotropía en P.P.M.; tortícolis con mentón girado hacia hombro del lado afecto.

Duane 2: Aducción está limitada total o parcialmente. Exotropía del ojo afecto. Tortícolis con mentón girado hacia hombro del lado sano.

Duane 3: Es una forma rara. Limitación o ausencia de la aducción y la abducción, predominando las desviaciones verticales. Tortícolis oblicuas.

Consideraciones terapéuticas: El síndrome de Duane es operable, aunque en la actualidad no hay posibilidades de eliminar totalmente las alteraciones motoras. La corrección total es imposible al no poder lograr corregirse los defectos inervacionales si bien se consiguen modificar las alteraciones motoras mencionadas con finalidad estética. La mayoría de los pacientes aprenden a compensar el mal efecto estético volviendo la cabeza, en lugar de los ojos, en la mirada lateral, revelando tan sólo su endotropía concomitante en una mirada lateral inesperada. La indicación quirúrgica existe cuando surge un tortícolis a fin de compensar una tropía horizontal en posición primaria de la mirada o cuando la posición rotada de la cabeza se torna intolerable.

Los procesos debilitantes (retroinserciones) de los músculos horizontales son la indicación obligada en estos casos, para suprimir el efecto brida. Nunca deberá practicarse un acortamiento del recto externo, por que al acortar el músculo aumenta la retracción del globo ocular por potenciar los fenómenos de co-contracción.

Las técnicas de transposición muscular de los rectos verticales al recto lateral total o parcialmente buscando mejorar la abducción provocan una disminución de la aducción y de retracción del globo ocular.

Si existe una marcada retracción del globo ocular, con gran estrechamiento de la hendidura palpebral al intentar la aducción, está indicada la retroinserción del recto externo al mismo tiempo que el recto interno, no aumentado con esta indicación la deficiencia de abducción.

En cuanto al tratamiento quirúrgico destinado a eliminar los movimientos verticales anómalos en aducción, provocados por en efecto de retracción del recto externo, el debilitamiento de este músculo (retroinserción) es efectiva en algunos casos por disminuir la tensión y tracción.

La intervención que parece más efectiva es el fijar el recto externo a la esclera (operación del hilo de Cupers) a 14 mm de la inserción anatómica a la que puede asociarse la retroinserción del músculo, sobre todo si existe una importante retracción. De esta manera se eliminan los deslizamientos del músculo cuando el ojo se eleva o desciende. El debilitamiento quirúrgico del oblicuo inferior no elimina la elevación anormal.

Síndrome de la vaina del músculo oblicuo superior

El síndrome de Brown fue descrito por Harold Brown el año 1950, como síndrome de la vaina del oblicuo superior. Simula y puede confundirse con una parálisis congénita del músculo oblicuo inferior.

Características Clínicas: Puede ofrecer diferentes matices y se caracteriza por los elementos clínicos siguientes:

En el plano motor se aprecia la ausencia de elevación en aducción del ojo afecto. Hiperacción moderada o ausente del oblicuo superior homolateral. Hiperacción moderada o ausente del recto superior contra lateral. En posición primaria de la mirada puede haber ortotropía, moderada hipotropía que es lo más frecuente y/o exoforia con síndrome V. La electromiografía muestra la integridad de las funciones musculares. Para Papst, al contrario, los registros revelan una inervación paradójica del oblicuo superior cuando se intenta la mirada hacia arriba, una cocontracción del oblicuo inferior y del oblicuo superior. El test de ducción pasiva es constantemente positivo dentro del campo de acción del oblicuo inferior. Un tortícolis de compensación se aprecia en el 30% de los casos de Brown, si bien es de características variables, habitualmente la cara está girada y ligeramente inclinada al lado opuesto del ojo afecto.

En el plano sensorial existe visión binocular normal en posición de compensación (tortícolis) con neutralización cuando el ojo afecto pasa a la aducción.

Indicaciones quirúrgicas: tortícolis o posición anómala de la cabeza. Hipotropía en PPM. Marcado descenso de ojo abducción (Down shoot). Diplopía en PP.

Tratamiento quirúrgico: la vía de abordaje es el conjuntival, nasal superior, buscando exponer al máximo el tendón reflejo del oblicuo superior, desde el cruce con el recto superior hasta la polea de reflexión.

De acuerdo la exploración intraoperatoria se debe actuar:

- Seccionando las bridas y trabéculas que unen el tendón con la esclera vecina.
- Resección completa de vaina y miotomías marginales. Afilamiento (adelgazamiento) del tendón del oblicuo superior, sobre todo en las inmediaciones de la región troclear, resecaando los engrosamientos nodulares que se observan a nivel tendinoso, con el objeto de permitir un mejor desplazamiento del tendón a través de la tróclea.

La intervención a nivel y dentro de la región de la inserción escleral del músculo oblicuo superior es inútil. La tenotomía libre a este nivel por lo general no negativiza la maniobra de ducción pasiva y en cambio tiene el

importante riesgo de crear una parálisis iatrogénica del músculo oblicuosuperior que afecte la visión de cerca.

Fibrosis congénita monocular del Músculo Recto Inferior

Afección oculomotora de origen desconocido y frecuencia baja. Se trata de casos aislados y afecta un solo ojo, no tiene relación con el sexo ni mayoría por un determinado ojo.

Patogenia: Se trata de una fibrosis muscular, demostrada por estudios bajo microscopía de luz y electrónica. La contractura no es secundaria a la parálisis de los elevadores, está demostrado que la elevación mejora o se recupera totalmente después de la cirugía.

Metz demostró por electromiografía la normalidad de la velocidad sacádica.

Características clínicas: Severa hipotrofia. Pseudoptosis. Marcada limitación de la elevación, tanto activa como pasiva. Retracción del globo al intentar la elevación Afección unilateral.

Tratamiento: Es quirúrgico, estando indicada la retroinserción máxima del recto inferior. Estando indicado el uso de suturas ajustables, en algunos casos el recto inferior está inelástico y corto que resulta imposible reintroducirlo. En esta circunstancia está indicada la tenotomía libre. Es importante seccionar las prolongaciones tendinosas entre el tarso, el ligamento de Lockwood con la vaina del recto inferior, para evitar así la retracción del párpado inferior.

Estrabismo Fijo

Denominado también pseudo-parálisis de ambos rectos externos. El denominarse estrabismo fixus evoca un factor mecánico, que desde el nacimiento produce, que ambos ojos estén en aducción máxima, con la desaparición total o parcial de los movimientos de abducción. La presencia de un síndrome inverso congénito, donde los ojos estén en divergencia máxima con desaparición de toda aducción y convergencia, es excepcional.

Patogenia: Se considera la existencia de factores viscoelásticos, que diversos autores consideran que estas modificaciones viscoelásticas no son primitivas, sino secundarias a impulsos inervacionales anormales o ausentes.

Características clínicas: Endotropía bilateral de gran ángulo, el test de elongación muscular siempre es positivo. Los componentes verticales si existen son difíciles de precisar, por la posición extrema de aducción de los ojos.

Sensorialmente existe frecuentemente una ambliopía bilateral que difícilmente se recupera.

Tratamiento: Previo test de elongación muscular bajo anestesia, que rigurosamente es positivo el procedimiento quirúrgico es el debilitamiento de ambos rectos medios. Retroinserción de ambos rectos internos de 5 a 6 mm, comprobando el grado de limitación por el test de elongación muscular. Está indicado el uso de suturas ajustables, que puede precisar mejor el resultado post operatorio.

La primera intervención debe realizarse a partir de los dos años, por la posibilidad de reeducar los movimientos de abducción.

Síndrome de Mœbius

Denominada también como diplegia oculo-facial de Mœbius, estando asociados: una parálisis de ambos rectos externos y una parálisis bilateral del nervio facial (central).

Características clínicas: La parálisis bilateral del facial, da al paciente una cara inexpresiva, con ausencia total de mímica, la boca entreabierta, la convergencia fija con lagofalmia, con aparición de elevación de los ojos al intentar cerrarlos (signo de Bell), frecuentemente las orejas están descolgadas.

La parálisis bilateral de ambos rectos laterales determina a veces una endotropía en PPM, la convergencia y los movimientos verticales están conservados. El conservar la convergencia le permite al paciente realizar una fijación cruzada.

Sensorialmente la neutralización es importante y no suele existir ambliopía y si la hay es relativa. Dentro de la descripción del síndrome se puede apreciar la hemiatrofia de la lengua, parálisis del músculo orbicular de los labios, que en la lactancia tiene dificultad de mamar y de mayores problemas en la deglución y el habla. Es frecuente estar asociado a malformaciones sistémicas como sordera, malformaciones cardíacas, hipoplasia de maxilares, malformaciones dentarias, malformaciones óseas, sindactilia, dedos supernumerarios y principalmente pié equino varo supinado.

Patogenia: No está muy esclarecida, Heubner en autopsias observó una aplasia de los núcleos motores del VI y VII pares asociados a anomalías del fascículo longitudinal posterior. Respecto a su evolución M. Woillez en tres pacientes que siguieron durante 7 a 12 años, observaron 1 paciente que recuperó totalmente la funcionalidad bilateral del VI par y la recuperación unilateral de una afección facial en otro paciente.

Tratamiento: La intervención debe realizarse a partir de los dos años o más tarde, en razón del estado de contractura y de fibrosis de los dos rectos medios. La finalidad es el buscar el paralelismo de los ejes visuales en posición primaria de la mirada.

Está indicada la doble retroinserción de 5 a 6 mm de ambos rectos medios y/o el uso de suturas ajustables, algunos autores proponen realizar la resección de un recto lateral, pero existe el riesgo de crear una exotropía secundaria, es mejor planificar en una segunda intervención.

Fibrosis generalizada de Brown

Se trata de una rara afección congénita, hereditaria, con alta incidencia familiar fue descrita por G. Heuck en 1879, existe una gran confusión al denominarla y está descrita como oftalmoplegia congénita, oftalmopatía congénita.

Características clínicas: Ausencia de los movimientos de verticalidad, hiperconvergencia cuando se intenta la supraversion, limitación o ausencia de los movimientos horizontales, hipotropía de 20 a 30 grados, posición de exotropía más frecuente que de endotropía, ptosis, test de ducción forzada muy positivo sobre todo en elevación, motilidad intrínseca normal, los diferentes síntomas oculares existen desde el nacimiento.

Patogenia: Se aprecia una fibrosis en la musculatura extrínseca y en la cápsula de Tenón. O.Collet previa revisión de familia afectas determina que la transmisión mayoritariamente es autosómica y dominante con expresividad variable y de penetración fuerte.

Tratamiento Quirúrgico: El pronóstico quirúrgico es pobre y su pronóstico estético es variable, dependiendo de las características de cada caso.

El tratamiento quirúrgico va dirigido a corregir la ptosis y desplazar los ojos en ortotropía en posición primaria de mirada. La función de elevación no será jamás recuperada.

Según Leonard y Axelrod la corrección quirúrgica debe realizarse en tres tiempos:

- 1º tiempo: Elevación de los ojos, por retroinserción máxima de ambos rectos inferiores, liberando las adherencias entre el ligamento de Lockwood y el tarso inferior para evitar así los cambios en el párpado inferior. Si existe exotropía está indicada la retroinserción de los rectos laterales combinada con una retroinserción de conjuntiva a la

altura de la retroinserción muscular para evitar el efecto fraccional de la misma.

- 2º tiempo: Corrección de la ptosis de un ojo por la técnica de suspensión frontal
- 3º tiempo: Corrección de la ptosis del segundo ojo.

¿Qué hacer frente a un nistagmus?

A. Galán Terraza

Hospital Vall d'Hebrón.

Correspondencia:

A. Galán Terraza. E-mail: galan_alicia@telefonica.net

El nistagmus es una oscilación rítmica de los ojos, generalmente bilateral y conjugada.

El movimiento se realiza alrededor de uno o más ejes:

- Sobre el eje vertical: movimiento horizontal, derecha-izquierda, es el más frecuente.
- Sobre el eje horizontal: movimiento vertical, hacia arriba-hacia abajo.
- Sobre el eje antero-posterior, movimiento de inciclotorsión-exiclotorsión.

Cuando el movimiento se realiza alrededor de dos ejes, el horizontal y vertical, fuera de fase se produce un movimiento circular o elíptico que no debe confundirse con el movimiento de torsión.

Así se realiza la primera clasificación del nistagmus en:

- Horizontal.
- Vertical.
- Torsional.

El movimiento nistágmico tiene dos fases, la primera es una fase lenta, es decir de baja velocidad, y según la segunda fase se clasifica en:

- Nistagmus en resorte: segunda fase rápida.
- Nistagmus pendular: segunda fase lenta (Figura 1).

La dirección de la fase rápida es la que determina la dirección del nistagmus. De esta manera se define por ejemplo "nistagmus horizontal hacia la derecha" al nistagmus en resorte con la fase rápida hacia la derecha.

Las otras características del nistagmus son:

- Amplitud: cantidad de movimiento realizado en una oscilación.
- Frecuencia: número de oscilaciones por segundo.
- Intensidad: es el producto de la intensidad por la frecuencia.

Dependiendo de la dirección de la mirada, el nistagmus puede cambiar de manera que puede existir un nistagmus horizontal en posición primaria y en las miradas horizontales, pero que se convierta en vertical o torsional en las miradas verticales. Asimismo puede cambiar la amplitud y la frecuencia en las diferentes posiciones de mirada. Por ello, cuando se describe un nistagmus mediante una gráfica se realiza representado por una flecha con la punta hacia la fase rápida (si es pendular la flecha

tendrá dos puntas, una a cada lado). La amplitud se representa mediante la longitud de la flecha. La frecuencia por el número de flechas dibujada una debajo de otra. En caso de que el movimiento sea torsional la recta de la flecha se sustituye por un arco. Se realiza esta representación en una cuadrícula con las diferentes posiciones de mirada (Figura 2).

La fase rápida suele ser en la dirección de la mirada defectuosa y la amplitud del nistagmus suele aumentar al dirigir la mirada hacia esa dirección.

Con frecuencia existe una posición de la mirada en la que el nistagmus disminuye o incluso desaparece, que se denomina posición de bloqueo. Cuando esa posición de bloqueo se establece en una posición excéntrica

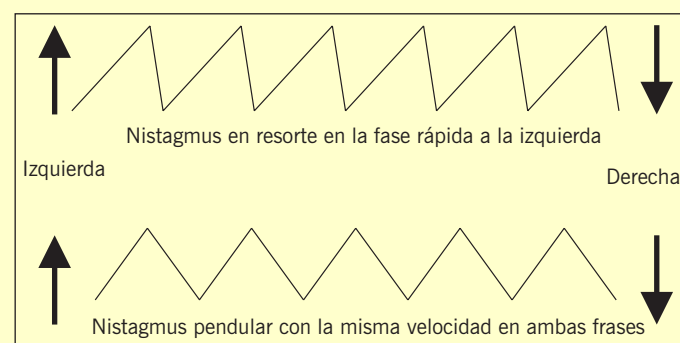


Figura 1. Representación de las diferentes formas de nistagmus

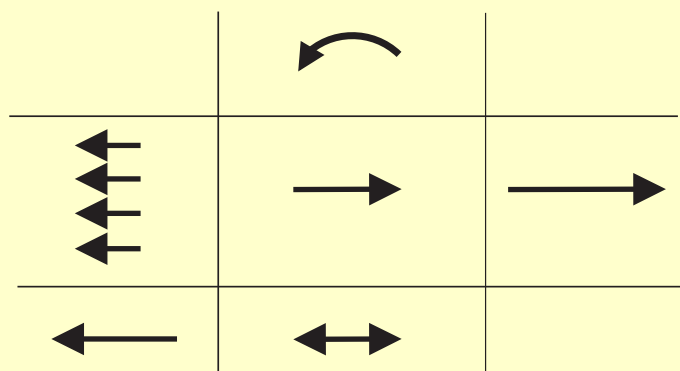


Figura 2. Representación gráfica: En posición primaria nistagmus en resorte con la fase rápida hacia la izquierda, que aumenta de amplitud en la mirada a la izquierda y que disminuye de amplitud pero aumenta en frecuencia en la mirada a la derecha. En la mirada hacia abajo se convierte en nistagmus pendular y en la mirada hacia arriba rotatorio.

obliga al paciente a adoptar una posición de torticolis para que la cabeza compense esa posición al mirar al frente.

Existe un tipo de nistagmus denominado alternante periódico en que la amplitud, dirección y posición de bloqueo se alternan con un periodo bastante constante que suele ser de pocos minutos. De manera que en unos momentos de la exploración puede tener un nistagmus en resorte hacia la izquierda, que aumenta en la mirada hacia la izquierda y se bloquea en la mirada hacia la derecha y en los minutos siguientes se bloquea hacia la izquierda y su máxima amplitud es hacia la derecha. Este fenómeno es más frecuente de lo que se cree habitualmente por lo que para evidenciarlo es necesario prolongar la exploración del nistagmus durante varios minutos.

El nistagmus se debe diferenciar en fisiológico y patológico.

Los *nistagmus fisiológicos* son:

- Inducidos:
 - Por rotación de la cabeza.
 - Por estimulación calórica del conducto auditivo externo.
 - Por estímulo optocinético.
- De mirada extrema.

Los nistagmus inducidos los podemos utilizar en la exploración oftalmológica. La rotación de la cabeza y la irrigación con agua del conducto auditivo externo produce una estimulación del laberinto que ocasiona un nistagmus que nos puede ayudar a decidir la localización de un déficit de movimiento. La irrigación con agua caliente produce estimulación del laberinto y con agua fría produce inhibición. El nistagmus optocinético que se produce al seguir un estímulo repetitivo en movimiento en el campo visual se puede utilizar para valorar la agudeza visual de un individuo, poniendo franjas progresivamente más estrechas hasta que ya no desencadenen el nistagmus, momento en el que se deduce que el individuo ya no es capaz de distinguirlos.

El nistagmus de mirada extrema aparece en las miradas horizontales muy extremas, es en resorte, de baja amplitud, simétrico y se mantiene poco tiempo.

El nistagmus patológico se puede dividir según su etiología en:

- Secundario a déficit visual profundo o Nistagmus Sensorial.
- Nistagmus vestibular.
- Nistagmus Neurológico.
- Nistagmus Motor idiopático.

Nistagmus Sensorial

Se produce por déficit visual profundo en las primeras etapas de la vida que impiden que se desarrollen los sistemas oculomotores de mantenimiento de la fijación. Las enfermedades oculares que con mayor frecuencia lo producen son: Amaurosis congénita de Leber, albinismo, aniridia, hipoplasia de nervio óptico, catarata congénita total, coloboma de nervio óptico. En un niño con nistagmus congénito en el que no se objetive una causa del déficit visual se debe realizar un electroretinograma para descartar patología de los fotorreceptores.

Nistagmus Vestibular

Se puede producir por daño de las estructuras vestibulares periféricas o centrales.

El Nistagmus vestibular periférico se produce por lesión a nivel del laberinto o del nervio vestibular. Se desencadena por una asimetría en el nivel de actividad tónica del núcleo vestibular. El núcleo vestibular de cada lado origina un movimiento lento hacia el lado opuesto. Si por ejemplo el del lado izquierdo tiene menos actividad, el núcleo vestibular derecho origina un movimiento lento hacia la izquierda que se verá corregido por un movimiento sacádico hacia la derecha. Es decir se origina un nistagmus en resorte hacia la derecha, (fase rápida), en la dirección contraria al lado lesionado. El nistagmus vestibular periférico aumenta al impedir la fijación visual.

El nistagmus vestibular central se produce por lesiones a nivel del tronco cerebral y sus conexiones con el cerebelo.

Nistagmus Neurológico

Son muchas las enfermedades neurológicas que pueden producir nistagmus. Existen algunas formas de nistagmus que son características de una lesión neurológica:

- *Nistagmus de mirada parética*: Se produce en la fase de recuperación de una parálisis oculomotora, es un nistagmus en resorte que aparece en la mirada excéntrica, bate en la dirección de la mirada anómala. Suele ser horizontal en las miradas laterales pero se hace vertical en elevación y depresión. Se produce en lesiones de tronco y de cerebelo.
- *Nistagmus pendular adquirido*: Es un nistagmus de alta frecuencia y baja amplitud. Puede ser muy asimétrico, en ocasiones puede simular ser unilateral.

Puede aparecer en lesiones del tronco y del cerebelo, en enfermedades desmielinizantes y en ingestión de drogas.

En niños se puede producir por lesiones en la región quiasmática, como gliomas o craneofaringiomas.
- *Nistagmus See-saw*: Es una forma muy llamativa de nistagmus ya que un ojo se eleva e intorsiona mientras el otro desciende y extorsiona, de forma alternativa.
- *Nistagmus de abducción*: Es un nistagmus asimétrico o disociado, de manera que se produce exclusivamente o es más marcado en el ojo en abducción en la mirada lateral. Es típico de la oftalmoplejia internuclear en la que por una lesión del Fascículo Longitudinal Medial se produce un déficit en la aducción del ojo homolateral a la lesión y un nistagmus en abducción del ojo contralateral.
- *Nistagmus de retracción-convergencia*: Es característico del Síndrome de Parinaud (déficit de elevación, nistagmus de retracción-convergencia y disociación del reflejo fotomotor luz-cerca). Se produce por lesiones en el mesencéfalo que afectan a la comisura posterior, como tumores de la glándula pineal. En el intento de elevación se produce un movimiento de los globos de convergencia junto con una simultánea retracción hacia el fondo de la órbita. Se pone de manifiesto pidiendo al paciente que mire hacia arriba o mediante el estímulo optocinético de seguimiento hacia abajo que ocasionaría el movimiento sacádico hacia arriba que al no poder realizarse se convertiría en sácadas de retracción-convergencia.

Nistagmus motor idiopático congénito

Es un nistagmus que aparece en los primeros seis meses de vida. Debido a que sus características son muy similares al nistagmus sensorial congénito, éste debe haber sido descartado mediante las exploraciones pertinentes antes de realizar el diagnóstico de Nistagmus Motor Idiopático.

Se trata de un movimiento generalmente horizontal y que se mantiene horizontal en todas las posiciones de mirada, a diferencia del adquirido.

En ocasiones es pendular en posición primaria pero se convertirá en resorte en las miradas laterales, con la fase rápida en la dirección de la mirada.

La amplitud del nistagmus disminuye con los ojos cerrados y en convergencia.

Es característica de este tipo la inversión del nistagmus optocinético, de manera que la fase rápida aparece en la dirección del movimiento del estímulo, a la inversa de lo que ocurre fisiológicamente o en el nistagmus adquirido.

Los pacientes con nistagmus congénito no se quejan de oscilopsia (sensación de que los objetos que miran están en movimiento) a diferencia de los adquiridos, pero su visión está disminuida.

Con frecuencia presentan una posición de bloqueo en la que el nistagmus está disminuido o ausente. Cuando esta posición de bloqueo es en una mirada excéntrica, los pacientes adoptan un tortícolis para que en la mirada al frente los ojos estén en esa posición en la que tienen mejor agudeza visual.

Tratamiento del nistagmus

- Tratamiento médico: En los nistagmus adquiridos en los que la oscilopsia es muy importante se han intentado tratamientos con gabapentina, baclofeno, clonacepan y memantina. Se obtienen unos resultados parciales con efectos secundarios en ocasiones intolerables.
- Inyección retrobulbar de toxina botulínica se ha utilizado también en los nistagmus adquiridos. Se puede utilizar en los pacientes que acepten que deberán ir con un ojo ocluido por la diplopia secundaria. Es frecuente la ptosis y los resultados son contradictorios según los diferentes autores.
- Tratamiento óptico: Los nistagmus congénitos con frecuencia llevan asociados defectos ópticos importantes y en ocasiones la corrección óptica adecuada es lo único que se puede hacer para mejorar la visión del paciente. Muchos de ellos consiguen mejor visión con lentes de contacto que con gafas. Aunque se ha postulado que las lentes de contacto disminuirían la amplitud del nistagmus por estimulación del trigémino lo más probable es que la visión mejore porque la lente de contacto se mueve con el globo y permite que el centro óptico permanezca centrado en el ojo.

El tratamiento prismático se ha utilizado para producir una divergencia funcional que estimule la convergencia en aquellos pacientes en que el nistagmus disminuye en convergencia, pero la astenopia que produce reduce su utilidad. También se han utilizado los prismas para mover la zona neutra en los casos de tortícolis, pero los prismas deben ser de una potencia tan grande que no resultan eficaces.

- Tratamiento quirúrgico. Se ha utilizado con dos finalidades:
 - Reducir la amplitud del nistagmus mediante grandes retrocesos de los rectos horizontales (10-12 mm).
 - Centrar la zona neutra en casos de tortícolis importantes. Fue descrito hace muchos años por Kestenbaum y posteriormente se

ha ido modificando la técnica básicamente ampliando las cifras de cirugía por las frecuentes hipocorrecciones que se obtienen. Consiste en que si por ejemplo la zona de bloqueo está en 30° de dextroversión, implica que el ojo derecho se situaría en 30° de exotropía y el ojo izquierdo en 30° de endotropía y se operan como si de eso se tratara. Al desplazar la posición de reposo, cuando estén mirando al frente será cuando el nistagmus quedará bloqueado porque en esa posición hacen el mismo esfuerzo de contracción que hacían antes en la posición excéntrica de bloqueo (Figura 3).

Formas especiales de nistagmus

Spasmus Nutans

Asocia nistagmus asimétrico, cabeceo y tortícolis. Aparece en el primer año de vida y suele desaparecer antes de los 5 años. Existen nistagmus parecidos que se producen por lesiones tumorales a nivel quiasmático, por lo que antes de diagnosticar un nistagmus en un niño como spasmus nutans se debe haber descartado una lesión intracaneal.

Nistagmus latente

Es el nistagmus que se presenta en ambos ojos cuando se ocluye uno de ellos. Es un nistagmus en resorte con la fase rápida hacia el ojo que está destapado. Puede presentarse aislado o asociado a un nistagmus motor idiopático. El nistagmus latente aparece con frecuencia en la endotropía congénita. Es importante reconocerlo porque puede explicar una agudeza visual muy baja cuando se explora en monocular.

Bibliografía recomendada

- Burde R, Savino P, Trobe J. *Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology*. St. Louis: Mosby, 2002.
- Miller N, Newman N. *Clinical Neuro-Ophthalmology*. Sixth Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005.
- Leigh R, Zee D. *The Neurology of Eye Movements*. 3th ed. New York: Oxford University Press, 1999.

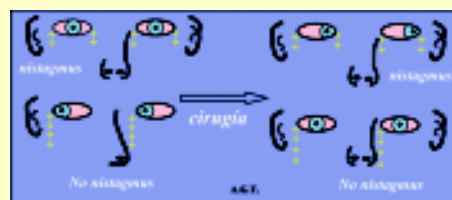


Figura 3. En la mirada al frente existe nistagmus que se bloquea en 30° de dextroversión por lo que el paciente adopta una posición de tortícolis para mirar al frente manteniendo los ojos en la posición de bloqueo. La cirugía, al desplazar los globos oculares, hace que la posición de bloqueo sea ahora en posición primaria por lo que ya no necesita realizar tortícolis.

Patología neurooftalmología más frecuente en el niño

N. Martín Begué¹, M. Vidal Santacana², J. Arruga Ginebreda³

¹Adjunta oftalmología pediátrica. Hospital materno-infantil Vall d'Hebron. ²Adjunta oftalmología pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu.

³Jefe de servicio de oftalmología. Hospital Bellvitge. Consultor neurooftalmología pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu.

Correspondencia:

N. Martín Begué. E-mail: nmartin@vhebron.net

Anomalías congénitas del nervio óptico

Las anomalías congénitas del nervio óptico engloban diferentes entidades, que responden a mecanismos patogénicos diversos.

- Aplasia del nervio óptico
- Hipoplasia del nervio óptico
- Disco óptico oblicuo
- Coloboma papilar
- Anomalía de Morning Glory
- Estafiloma peripapilar
- Foseta óptica

Pueden cursar con baja visión y nistagmo o estrabismo según sean bilaterales o unilaterales, respectivamente. Es importante reconocerlas dado que pueden asociarse a malformaciones del sistema nervioso central (SNC) o presentarse acompañadas de numerosas anomalías sistémicas.

Atrofias ópticas hereditarias

Se trata de un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con atrofia óptica bilateral y presentan una transmisión genética.

En las atrofias ópticas primarias, la degeneración del nervio óptico es la principal y frecuentemente única manifestación de la enfermedad.

- Neuropatía óptica hereditaria de Leber.
- Atrofia óptica dominante o atrofia óptica tipo Kjer.
- Atrofia óptica recesiva.

Papiledema

El papiledema es un edema de papila causado por una hipertensión intracraneal. Existen múltiples etiologías pero el seudotumor cerebral o hipertensión intracraneal idiopática o benigna es su principal causa.

El seudotumor cerebral en la edad pediátrica se da igual en ambos sexos en niños prepuberales y la obesidad no es un hallazgo habitual y además la resolución espontánea del papiledema es frecuente.

Seudopapiledema

El término seudopapiledema se utiliza para designar a la elevación de disco óptico, con o sin borramiento de sus bordes, cuya naturaleza es constitucional. Las drusas en el espesor de la papila son su principal causa.

Neuritis óptica

El término de neuritis óptica incluye todos los procesos inflamatorios que afectan al nervio óptico y se manifiesta por pérdida de visión aguda, alteración de la visión de los colores y según la porción del nervio óptico que se inflame observaremos una papilitis, es decir un edema de papila si se afecta la porción intraocular del nervio o una neuritis retrobulbar con un fondo de ojo normal si la afectación del nervio es más posterior.

La neuritis postinfecciosa es la más frecuente en la edad pediátrica y se presenta como un cuadro agudo y bilateral de pérdida de visión y edema de papila.

Anisocoria

La anisocoria es una asimetría en el tamaño pupilar, debida a un defecto en la vía eferente simpática o parasimpática.

La anisocoria se estudia valorando si las pupilas reaccionan a la luz y al acercamiento, si la anisocoria se modifica en situación de iluminación o de oscuridad y explorando el iris con la lámpara de hendidura.

- Anisocoria fisiológica
- Síndrome de Horner
- Síndrome de Adie o síndrome de la pupila tónica.