

OFTALMOPEDIATRIA Y ESTRABISMO

Departamento de Oftalmología

Curso de Oftalmología 2011

Dr. Cristián Salgado Alarcón

Dr. Pablo Altschwager Kreft

DESARROLLO DEL SISTEMA VISUAL

Las imágenes recibidas a nivel foveal por cada ojo, que no son sino estímulos de una variable gama de ondas del espectro lumínico, activan los elementos fotosensibles de la retina. Estas excitaciones son transformadas en otro tipo de energía, la cual es transmitida hacia la corteza visual a través de la vía óptica.


Del procesamiento cortical de esta información, que en condiciones normales llega simultáneamente de ambos ojos, surge una percepción final: la visión binocular.

La adquisición de una binocularidad normal requiere como condición un buen desarrollo de ambas foveas, lo que se produce en el llamado período crítico de desarrollo visual que va desde el nacimiento hasta los nueve años en la vida del niño. En dicho período la corteza visual permanece lo suficientemente lábil como para adaptarse a las influencias derivadas de la experiencia o el ambiente. Al nacer, la fovea está inmadura desde el punto de vista anatómico, pero aún es superior al resto de la retina, completando su desarrollo alrededor de los 4 meses de vida. Las vías visuales son parcialmente mielinizadas y solo alcanzarán su completo desarrollo alrededor de los 2 años de vida. El crecimiento de neuronas corticales y la formación de sinapsis empieza a las 25 semanas de gestación, es muy activo en el recién nacido (RN) y continúa durante los 2 primeros años.

Como pueden ver, el sistema visual humano experimenta un gradual desarrollo, pero no sólo anatómico sino también desde un punto de vista funcional. Algunos ejemplos de esto a continuación:

- La agudeza visual (AV), a sido medida en niños pre verbales a través de 3 técnicas: los potenciales visuales evocados (PVE), el Nistagmos Optoquinético (NOK) y el Test de Mirada Preferencial (TMP). Se ha podido determinar de esta

forma que ella es de alrededor de 0.05 a 0.1 en el RN ; 0,1 a 0,2 a los 4 meses: 0,3 a 0,5 al año y 1,0 cerca de los 2 años.

- Un recién nacido de término normal está  alerta al medio, ensancha la fisura palpebral frente a una cara presentada a 30 cms, mantiene contacto visual momentáneo y realiza seguimientos breves. El parpadeo frente a la luz es un signo indirecto que nos puede ayudar a definir si el niño ve.
- El niño de un mes es capaz de girar la cabeza frente a una luz difusa, parpadea cuando se le acerca un objeto, realiza seguimientos breves horizontales, en forma más tardía y menos evidentemente puede realizar seguimientos verticales.
- A los dos o tres meses ya posee fijación normal (el reflejo de fijación es aquel por el cual los ojos se posicionan de manera tal que sean las fóveas las que reciban el estímulo visual, se inicia alrededor del mes de vida), es capaz de seguir a una persona que se mueve a un metro de distancia. Mantiene contacto visual prolongado. Aparece la sonrisa social.
- El niño de tres meses se mira sus manos, observa objetos en sus manos y aparece la coordinación viso motora. Su agudeza visual es de 20/200.
- Entre los cuatro y cinco meses alcanza a ver bolitas presentadas a 30 cms y sonrío espontáneamente al ver un adulto familiar.
- El niño de cinco a seis meses sonrío frente a su imagen en el espejo, sus movimientos de seguimiento están totalmente desarrollados.
- A los siete y ocho meses recoge bolitas y se sienta, a los ocho y nueve meses atiende detalles y mira a través de huecos y a los nueve meses coge objetos con los dedos en pinza y gatea.

Se supone que la mayoría de los recién nacidos tienen una forma innata de visión binocular, basada en niveles subcorticales, que mantiene el alineamiento binocular mientras se produce la maduración de la vía visual y de la corteza cerebral. Este alineamiento se alcanza en general al primer mes, una vez desarrollado el reflejo de fijación. Sin embargo, es común y normal que en los primeros meses de vida se produzcan desviaciones transitorias y a veces variables (hacia dentro, afuera, arriba, etc). Lo que francamente es patológico es que persistan estas desviaciones después de los 3 a 4 meses o que existan desviaciones permanentes, francas aún antes de ese plazo.

La estereopsis, esto es, la capacidad para apreciar tridimensionalmente los objetos de nuestro entorno, recién aparece en forma primaria a los 4 meses de vida.

Podemos concluir por lo tanto que, a medida que el niño se desarrolla, van surgiendo distintas respuestas sensoriales y motoras. Un segundo concepto de importancia es que las funciones visuales que el niño va desarrollando no se encuentran maduras sino hasta fines de la primera década de vida, de modo que cualquier patología que las afecte en este período producirá daños tanto más profundos cuanto más precozmente actúe. Un ejemplo claro es el de la catarata congénita, la que, por su precocidad, dañará enormemente la AV, la capacidad de fijar y la

posibilidad de tener estereopsis si no la tratamos oportunamente. Por otro lado, esta inmadurez del sistema visual nos permitirá tratar estas patologías e intentar mejorar el desarrollo visual, mientras más precoz la terapia, mejores resultados visuales (plasticidad del sistema visual).

Por estas consideraciones a la primera década de la vida se le ha denominado ETAPA CRITICA DEL DESARROLLO VISUAL.

-

EXAMEN VISUAL DEL NIÑO

Incluye:

1. Inspección de estructuras oculares externas
2. Reflejos pupilares
3. Rojo Pupilar (test de Bruckner)
4. Pruebas de alineamiento
5. Estimación de la AV
6. Fondo de ojos

1.- Inspección de estructuras externas

Permite identificar los llamados "pseudoestrabismos", es decir características faciales que simulan un estrabismo pero no lo son, por ejemplo epicanto (pliegue palpebral vertical en ángulo nasal del ojo) o un telecanto (distancia aumentada entre los \blacklozenge ángulos internos de ambas hendiduras palpebrales).

2.- Reflejos Pupilares

Muy importante evaluarlos en niños muy pequeños (menores de 3 meses), es el único indicio de la capacidad visual que existe, también son importantes después de desarrollada la fijación. Un reflejo pupilar normal no garantiza en rigor que el niño ve, pero al menos nos habla de indemnidad de la vía visual hasta cerca del núcleo geniculado lateral (en los casos de ceguera cortical están normales). No es fácil examinarle los reflejos a los niños tan pequeños, ya que tienden a tener pupilas más mióticas, se requiere por lo tanto examinarlos en semioscuridad y con una buena fuente de iluminación.

3.- Rojo Pupilar (Bruckner)

Este examen es fundamental. Se realiza observando simultáneamente ambos ojos del niño a través de un oftalmoscopio directo a una distancia de 40-50 cms. Lo importante es verificar la simetría del rojo pupilar y verificar si su intensidad es normal. Cambios sutiles en la intensidad son poco importantes, pero si el reflejo está ausente o muy disminuido en un ojo, o si es muy pálido en ambos podría indicar la presencia de serios trastornos oculares.

El rojo pupilar se altera por

- pérdida de la transparencia normal de los medios oculares (leucoma corneal, catarata, hemorragia vítrea, tumor intraocular, etc)
- cuando existen defectos de refracción elevados (se aprecia pálido o muy disminuido su brillo.)
- estrabismo.

4.- Pruebas de alineamiento

Test de Hirschberg , Cover test. Se explicarán en el capítulo de estrabismo.

5.- Agudeza Visual

En niños pre verbales

Este examen, fácil de realizar en adultos presentándoles una cartilla de optotipos, es irrealizable en menores de 1 año por falta de cooperación. Por eso en lactantes y preescolares se hace una estimación indirecta de la AV evaluando la calidad de fijación de cada uno de los ojos, esto se realiza tapando un ojo y viendo como fija, como sigue y como se orienta con el ojo destapado, luego se compara con el otro ojo. Otro signo importante es la respuesta emotiva a la oclusión (el niño tolera bien que se le tape un ojo con mala visión, pero si le tapamos el ojo con buena visión tendrá una actitud de rechazo).

Actualmente existe el test de Teller o Test de Mirada Preferencial.

Es un método cuantitativo de medición de AV en niños pre verbales. Consiste en presentarle al niño 2 cartillas: una en blanco y otra con un diseño (bandas alternantes blancas y negras).

Instintivamente la atención se centra en la cartilla con las franjas en la medida en que sea capaz de distinguirlas. Si esta preferencia se expresa incluso en las cartillas con bandeo muy fino, significa buena discriminación, por lo tanto buena AV; si en cambio sólo se obtiene esta respuesta frente a las bandas gruesas ello implica menos visión. Este examen se usa en general hasta los 2,5 años.

En los niños entre los 2.5 y 4 años se usan las cartillas de HOTV y LEA.

Son cartillas como las de Snellen, con las letras H, O, T y V progresivamente más pequeñas, el más pequeño se ubica a 6 metros y le muestra al niño una de ellas. Por su parte la madre o un asistente sostiene una cartilla con las cuatro letras de un tamaño grande que se pone al alcance del niño. Se le pide al niño que toque en su cartilla que "figura" se le está mostrando de lejos. En el caso de la cartilla LEA hay cuatro dibujos (casa, manzana, cuadrado y círculo), la dinámica es la misma, la única diferencia es que las figuras se muestran a 3 metros y no a 6.

En los niños entre 4 y 7 años se usa la E en línea.

Se le pide a los niños que digan en que dirección apuntan las "patitas" de la E que se le muestra. Se utilizan E de los optotipos de Snellen, pero en distintas posiciones. Siempre se deben mostrar las E en línea, debido al fenómeno del Crowding (agrupamiento). Este consiste en que los niños con ambliopía ven peor las letras en línea o agrupadas, que las aisladas, por lo que al usar E aisladas se puede subestimar una ambliopía.

En los niños de 7 o más años se usan las letras de los optotipos de snellen, también pueden usarse números.

El reconocimiento de animales o figuras (flores, barcos, etc) que traen algunas cartillas no es recomendable como método de

medición de AV, se ha determinado que no es exacto al compararlo con los otros métodos, sólo lo usamos en casos de niños con retardo mental.

¿Cuándo derivar al niño?

- Niño hasta 4 años: si al tomarle visión se equivoca en más de una letra o figura de la línea 20/40 de visión
- Niño mayor de 4 años: si al tomarle visión se equivoca en más de una letra o figura de la línea 20/30 de visión
- si al tomarle visión a un niño de cualquier edad se encuentra una diferencia de dos líneas o más entre ambos ojos.

6.- Fondo de ojos

Difícil de realizar en niños pequeños sin dilatación pupilar. Se pueden emplear gotas de tropicamida al 1% (Mydracyl) para realizarlo, sin riesgo de producir un glaucoma por cierre angular como puede ocurrir en adultos.

Es importante evaluar:

- el nervio óptico: su reborde, la excavación papilar, la forma y disposición de los vasos sanguíneos que emergen desde el nervio óptico.
- la mácula
- alteraciones retinales: hemorragias, exudados, etc.

-

AMBLIOPIA

Es el gran tema dentro de la patología infantil porque puede surgir como complicación de diversas enfermedades oculares, porque se genera solo en el niño en desarrollo aun cuando sus efectos pueden ser de por vida y porque solo es tratable en los primeros años.

Los requerimientos fundamentales para el desarrollo visual normal en el niño son:

- Imagen retinal clara en cada ojo
- AV igual en ambos ojos
- Alineamiento ocular preciso

Si alguno de estos requisitos falla, se produce lo que conocemos como **ambliopía**.

La ambliopía es la **disminución uni o bilateral de la AV, que no mejora con corrección óptica, que no obedece a un problema orgánico evidente al momento del examen y que se explica, en cambio, por una estimulación visual inadecuada durante el período de maduración de la visión (primera década de la vida)**; por lo tanto para poder decir que un niño tiene ambliopía debe cumplir con los siguientes criterios diagnósticos:

- AV menor a 20/30 bilateral (ambliopía bilateral) o dos líneas menos en el ojo afectado que en el otro ojo (ambliopía unilateral)
- corrección óptica acorde con la refracción, la visión debe ser tomada con lentes en caso que el paciente lo requiera.
- aparición durante el período crítico de desarrollo de la AV

La falta de imágenes claramente enfocadas en la retina en las primeras etapas de la vida conduce a una pérdida de neuronas en el Núcleo Geniculado Lateral y a una disminución en el número de conexiones binoculares en la corteza visual.

En los casos unilaterales, la falta de estimulación adecuada del ojo con problemas, se suma a la "competencia" entre este y el ojo sano en forma tal que a nivel cerebral se selecciona la información proveniente del mejor ojo, lo cual profundiza el daño.

La importancia de la ambliopía radica en que se trata de una condición altamente prevalente, se calcula que el 4% de la población general la padece, hay un mayor riesgo de ceguera por contar con un solo ojo útil en los casos de ambliopía unilateral, se pierde la visión binocular, predispone al desarrollo de estrabismo, produce limitaciones laborales y, quizás lo más dramático, es que es totalmente prevenible y tratable DURANTE EL PERÍODO CRÍTICO DEL DESARROLLO DE LA VISIÓN. (entre los 0 y 10-12 años aproximadamente)

Las causas más frecuentes son, de mejor a peor pronóstico:

- **Ametropía bilateral:** es decir vicio refractivo en ambos ojos, la ambliopía es más frecuente en las hipermetropías altas (mayores a +5,0), o astigmatismos mayores a 3 dioptrías.
- **Estrabismo:** en esta patología la fóvea de un ojo es estimulada por una imagen y la del otro ojo por una imagen distinta, se producen mecanismos adaptativos que

llevan a la supresión de la imagen del ojo desviado llevando a la ambliopía de ese ojo, debido a la interacción binocular anormal.

- **Anisometropía:** cuando el vicio refractivo está presente en un solo ojo o bien en ambos pero son de diferente magnitud, si no lo corregimos con anteojos se producirá ambliopía del ojo con la ametropía, ya que el cerebro preferirá el ojo sano, o bien se desarrollará la ambliopía en el ojo con mayor ametropía.
- **Deprivación visual:** al privarse de la visión nítida de las formas el cerebro "elige" el ojo del cual recibe las imágenes más claras y suprime aquellas que provienen del ojo enfermo, por ejemplo cataratas, opacificaciones corneales, etc.

El diagnóstico lo realizamos en la consulta; en niños mayores (3.5 a 4 años en general) se les toma la visión de cada ojo por separado frente a una cartilla de optotipos en línea (recordar el fenómeno de crowding). En niños menores el diagnóstico es más difícil y debemos basarlo en la evaluación cualitativa de la fijación de la manera que ya hemos mencionado.

Si detectamos un déficit visual, debemos descartar un problema orgánico (catarata, ptosis palpebral severa, cicatriz retinal, etc) o que haya un vicio refractivo susceptible de ser corregido. Si no encontramos enfermedad alguna que explique el déficit y la visión no mejora con una eventual corrección óptica, recién estamos facultados para hablar de ambliopía.

El pilar fundamental en el manejo de esta patología es que debemos estimular al máximo el trabajo visual del ojo ambliope, a continuación se describen los métodos utilizados para este fin.

- La oclusión ocular con parche es el método más efectivo, más barato y más usado. La oclusión del ojo dominante (con mejor AV), priva de él al paciente, lo que hace que el ojo ambliope trabaje al máximo.
 - Se puede iniciar desde los 6 meses de vida y se debe prolongar hasta los 10 o 12 años, el parche se debe aplicar en la cara y no al antejo. Existe el peligro de ambliopía del ojo inicialmente sano, secundaria a la oclusión, por lo que debemos tener la precaución de controlar semanalmente al niño si es menor de un año y quincenalmente después y permitir el uso del ojo dominante. Los esquemas de oclusión tienen como objetivo mejorar la AV. Los esquemas de oclusión varían según la severidad de la ambliopía, basándose en la agudeza visual del ojo ambliope para definir el tratamiento inicial.
 - AV < 20/80 a 20/200

parchar ojo sano 6 horas al día

- AV 20/40 a 20/80

parchar ojo sano 2 horas al día

Una vez que se logra igualar la AV de ambos ojos, se inicia la oclusión alternante por algunas horas y se mantiene por algunos meses dependiendo de la preferencia de cada médico.

penalización óptica:

- consiste en adicionar un lente de + 1 a +1,5 dioptrías al ojo dominante para que este vea borroso ("penalizamos" al ojo dominante), con eso se busca que el ojo ambliope vea mejor, se utiliza cuando hay un rechazo a la oclusión por parte del niño, pero sólo en ambliopías leves. Se usa muy poco actualmente
- penalización farmacológica:
 - en vez de lentes se instila atropina en el ojo dominante, así, la cicloplegia inducida en el ojo sano obliga al uso del ojo ambliope, se usa también por rechazo a la oclusión y en ambliopías severas.

Si un niño presenta ambliopía, el pronóstico dependerá de la etiología, de la edad de aparición (mientras más precoz, más severa), de la duración de ésta y de la edad de inicio del tratamiento, este último punto es crítico ya que a mayor edad de inicio del tratamiento, menores son las posibilidades, debido a la menor plasticidad en el sistema visual del niño, pasados los nueve años es muy difícil poder tratarla. De ahí la importancia de la comunidad médica de derivar a todo niño a su primer examen oftalmológico a los cuatro años, aunque no se detecte patología evidente.

Lo más importante es la prevención del desarrollo de la ambliopía, se sabe que la instauración de un tratamiento adecuado a los 4 años tiene un 87% de éxito, de ahí la importancia de la difusión de este concepto y su trascendencia.

-
CONJUNTIVITIS NEONATAL (Oftalmia Neonatorum)

La conjuntivitis del recién nacido se debe considerar aisladamente, ya que sus causas y su presentación difieren de la de los pacientes de más edad. Las infecciones suelen adquirirse a través del canal del parto, lo que se refleja en el tipo de agentes que se observan.

Conjuntivitis neonatal por *Chlamydia*

Transmisión

La conjuntivitis neonatal por *C. trachomatis* se produce por exposición a fluidos vaginales contaminados de la madre durante el parto vaginal, también puede ocurrir en una cesárea si ha ocurrido rotura prematura de membranas. La *C. trachomatis* es la causa infecciosa más frecuente de oftalmía neonatorum.

Manifestaciones clínicas

Usualmente aparece entre los 5 y 19 días post parto, pero se puede iniciar más temprano e incluso antes del parto cuando hay rotura prematura de membranas.

El cuadro clínico se caracteriza por edema palpebral, hiperemia e infiltración de la conjuntiva y descarga purulenta. Puede haber queratitis, cicatrización conjuntival y pannus (vascularización anormal de la córnea) en los casos diagnosticados en forma tardía. Los casos no tratados pueden hacerse crónicos.

El compromiso respiratorio ocurre en el 35 a 50 % de los casos, por lo que el tratamiento debe ser sistémico.

Diagnóstico de laboratorio

El método más sensible y fácil es el frotis conjuntival teñido con Giemsa, ya que, a diferencia de los adultos, en los recién nacidos se observa un gran número de cuerpos de inclusión.

Tratamiento

Tetraciclina 1 % o eritromicina 0.5 % tópica en ungüento 4 veces al día por 3 semanas. Más eritromicina 50 mg/kg peso/día en 4 dosis por 2 semanas. Sin embargo la Academia Americana de Oftalmología (AAO) no considera el tratamiento tópico, no está demostrada su utilidad.

Los padres deben ser tratados (tratamiento sistémico).

Conjuntivitis neonatal por *gonococo*

A pesar de ser una causa rara, en todos los casos de oftalmia neonatal hay que descartar la infección gonocócica, debido a la posibilidad de complicaciones que pueda causar ceguera.

Microbiología

El gonococo o *Neisseria gonorrhoeae* es un diplococo gram negativo. La infección se adquiere en el canal del parto.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas comienzan generalmente entre 1 y 3 días postparto, sin embargo en caso de rotura prematura de membranas, el niño puede infectarse en el útero, con lo que la conjuntivitis se evidenciará antes. Se caracteriza por ser una conjuntivitis bilateral, severa, hiperaguda, con edema palpebral, secreción purulenta abundante. El gonococo es capaz de atravesar el epitelio corneal intacto y producir úlcera corneal y endoftalmitis.

Diagnóstico de laboratorio

La tinción de gram es casi tan sensible como el cultivo y a menudo se diagnostican casos por tinción de gram, aunque el cultivo resulte negativo. Por lo tanto, es necesario realizar ambas pruebas

Tratamiento

El tratamiento de la infección no diseminada, incluyendo la conjuntivitis, es ceftriaxona (25-50 mg/kg e.v. o i.m, sin exceder 125 mg) por una vez, o cefotaxima 25 mg/kg cada 8 horas por 7 días e.v.) Los ojos deben ser irrigados con solución salina a frecuentes intervalos hasta que la descarga sea eliminada. Además se agrega como complemento el tratamiento tópico con eritromicina ungüento 4 veces al día. Sin embargo para la AAO no está demostrado el beneficio del uso de antibióticos.

Conjuntivitis neonatal meningocócica

Manifestaciones clínicas

Neisseria meningitidis puede causar una conjuntivitis hiperpurulenta, clínicamente indistinguible del gonococo. También son idénticas ambas infecciones en la tinción de gram, con diplococos intracelulares y abundantes leucocitos polimorfonucleares. La diferenciación se realiza mediante pruebas de laboratorio.

La conjuntivitis meningocócica suele deberse a diseminación endógena en pacientes con septicemia. Sin embargo, los pacientes que se presentan con conjuntivitis primaria desarrollan

con frecuencia meningococemia o meningitis (10 a 28% de los casos). Por lo tanto, es imprescindible un diagnóstico rápido con inmediata instauración de tratamiento sistémico.

Tratamiento

Penicilina G 100.000 U/kg/día e.v. por 7 días

Penicilina G tímica 100.000 U / ml cada 15 minutos por varias horas, y luego horario dependiendo de la respuesta.

Otras conjuntivitis neonatales

La siguiente es una lista de otros microorganismos que pueden causar oftalmia neonatorum:

- *Staphylococcus aureus*.
- Estreptococos.
- *Haemophilus spp.*
- *Pseudomonas aeruginosa*.
- *Moraxella catharralis*.
- E. coli y E. Cloacae.
- Virus herpes simplex.
- Otros virus: adenovirus, Coxsackie A9, citomegalovirus, Echovirus.

De estas la más frecuente es la provocada por *Staphylococcus aureus*, se manifiesta como una conjuntivitis leve, con hiperemia y secreción mucosa o mucopurulenta. Aparece a los 10 días del nacimiento en promedio. Puede haber un ligero edema palpebral. La tinción de gram mostrar la presencia de cocos grampositivos con células polimorfonucleares. El tratamiento puede ser cloramfenicol, (o alguno que contenga bacitracina) en unguento 2 a 3 veces al día por 7 días o bien cualquier antibiótico que tenga acción sobre grampositivos.

Otra conjuntivitis de importancia, pero no tan frecuente es la causada por *herpes simplex*(HS). En general el responsable es el HS tipo II. La conjuntivitis se observa aisladamente, combinada con otras lesiones oculares o con enfermedades diseminadas. Puede asociarse con blefaritis vesicular, lesiones del epitelio corneal, cataratas o coriorretinitis. La conjuntivitis es a veces el primer síntoma de enfermedad en un recién nacido, que después desarrollar un herpes diseminado. Se observa en un 5 a 20% de los casos de herpes neonatal. Puede manifestarse entre los 3 y 14 días de edad, siendo la media 7 días. El aspecto clínico no es distintivo. Se observa inyección conjuntival, edema palpebral y secreción no purulenta. Entre un 30 a 50% de los pacientes presentan lesiones típicas cutáneas en cualquier lugar del cuerpo, a veces en forma de blefaritis vesicular.

La conjuntivitis se resuelve en forma espontánea en 2-3 semanas.

Está indicado realizar tratamiento tópico (para evitar complicaciones oculares) y sistémico (evitar diseminación o tratarla si ya existe). Se administra aciclovir e.v. 250 mg /m2/ cada 8 horas y ungüento de aciclovir 5 veces al día por 2 a 3 semanas

-

NIÑO CON EPÍFORA

Frente a un niño con epífora, debemos siempre tener en mente las siguientes patologías:

- **alteración a nivel del sistema lagrimal**
puede verse afectada cualquier estructura del sistema lagrimal y producir epífora, la más frecuente es la obstrucción congénita de la vía lagrimal, cuya importancia radica en la necesidad de un diagnóstico oportuno, ya que un retraso en esto hace más difícil su resolución y la aparición de complicaciones
- **glaucoma congénito**
frente a todo niño con lagrimeo sospecharlo.

Para entender mejor la patología lagrimal repasaremos algo de anatomía básica:

Aparato secretor

Glándula lagrimal principal

La glándula lagrimal es una glándula exocrina localizada en el cuadrante lateral superior de la órbita, en la fosa lagrimal. Los conductos lagrimales superiores desembocan en el fondo de saco superior conjuntival.

Aparato excretor

Punto lagrimal

El punto lagrimal debe estar invertido contra el globo ocular. El punto lagrimal superior se ubica a la altura de la unión del pliegue semilunar y la carúncula. El punto lagrimal inferior se ubica a la altura del pliegue semilunar.

Canalículo lagrimal

La porción vertical del canalículo se denomina ampolla, se ubica perpendicular al borde palpebral, su largo es 2 mm.

La porción horizontal del canalículo tiene 8 a 10 mm de largo. En el 90 % de los pacientes el canalículo superior se une con el inferior y forman el canalículo común, que llega a la pared lateral del saco lagrimal. La válvula de Rosenmuller evita el reflujó de la lágrima desde el saco al canalículo al abrir y cerrar los párpados.

Saco lagrimal

El saco lagrimal se encuentra dentro de la fosa del saco lagrimal. Medial al saco se ubica el meato medio de la cavidad nasal, separado del saco por el hueso lagrimal y el proceso frontal del hueso maxilar.

Conducto lacrimonasal

La dirección del segmento superior del conducto lacrimonasal es hacia lateral y posterior y mide 12 mm. El conducto lacrimonasal se abre en la nariz a través de un ostium que está parcialmente cubierto por un repliegue de mucosa denominado válvula de Hasner, es a este nivel donde se producen la mayoría de las obstrucciones en los niños.

Patología de la vía lagrimal del niño

Anomalías del sistema lagrimal

- **Obstrucción congénita del conducto lacrimonasal.** (la más frecuente)
- Ausencia congénita de glándula lagrimal
- Alacrimia congénita.
- Tejido lagrimal ectópico.
- Atresia de puntos o canalículos.
- Fístulas congénitas
- Mucocele

Atresia de los puntos lagrimales

Hay imperforación de la vía lagrimal que se traduce en ausencia de punto lagrimal. Hay **epífora sin secreción a la expresión del saco.**

El tratamiento puede consistir en:

Punción con dilatación de los puntos u otras técnicas quirúrgicas.

Atresia de los canales

Se manifiesta por ep^ofora, sin secreción a la expresión del saco. El diagnóstico se confirma al detectar obstrucción presacular (antes del saco) al efectuar sondaje de la vía lagrimal.

El tratamiento es quirúrgico

Fístulas congénitas

A veces son hereditarias (autosómicas dominantes). Bilaterales en el 6 %. Se asocian a obstrucción congénita del conducto lacrimonasal.

El tratamiento puede consistir en:

Cateterismo lacrimonasal o excisión de la fístula

Mucocele congénito

Se debe a obstrucción subsacular (posterior al saco). Hay ep^ofora. **No hay secreción a la compresión del saco lagrimal.** Hay que hacer el diagnóstico diferencial con el meningocele y encefalocele.

El tratamiento consiste en el sondaje que tiene una efectividad del 80 %. Hay una asociación con distress respiratorio e incapacidad de irrigar postsondaje.

Obstrucción congénita del conducto lacrimonasal

Epidemiología

Ocurre en el 2 a 6 % de los recién nacidos. En el 11% de prematuros Se identifica factor hereditario en el 5 a 10 % de los casos. El 10 a 20 % es bilateral.

Cuadro clínico

- Ep^ofora 100 %
- Conjuntivitis a repetición 60 %
- Dacriocistitis 7 %

Diagnóstico diferencial

- Conjuntivitis por clamidia
- Glaucoma congénito

Diagnóstico

- Cuadro clínico compatible
- **Reflujo de lágrimas o secreción al comprimir el saco lagrimal.**

Historia natural

La mejoría espontánea ocurre en el 50 % de los casos en los primeros seis meses y en el 90 % al año.

Tratamiento

- Masajes hidrostáticos 3 a 4 veces al día
- Antibióticos tópicos si hay secreción mucopurulenta.
- Sondaje lagrimal.

Fundamentos para la indicación del sondaje lagrimal

Honavar y cols. (AJO. Julio, 2000) determinó el porcentaje de éxito del sondaje a diferentes edades encontrado que es de 97 % entre 24 a 36 meses, 75 % entre los 37 y 48 meses y 42 % pasados los 48 meses. Otros estudios muestran que después del año el éxito del sondaje es de sólo un 50%.

En la práctica el manejo recomendado es indicar los masajes por lo menos por un mes. Se recomienda indicar masaje y esperar hasta los 6 meses, si no hay respuesta se programa el sondaje lagrimal idealmente antes del año con anestesia general (entre los 8 y 12 meses)

Dacriocistitis

Es una de las complicaciones de la obstrucción congénita de la vía lagrimal.

Corresponde a la infección del saco lagrimal

Se manifiesta por eritema, edema y aumento de volumen en la región del saco lagrimal y párpado inferior. **Hay reflujo mucopurulento al comprimir el saco.** La dacriocistitis crónica leve tiene una duración mayor a 14 días y se trata con antibióticos orales inicialmente, siendo la elección la amoxicilina. La dacriocistitis aguda tiene una duración menor a 7 días. Se trata con antibióticos sistémicos en forma inicial, del grupo de las penicilinas o cefalosporinas. Las complicaciones que puede tener son la celulitis preseptal y la celulitis orbitaria.

La dacriocistitis aguda neonatal se maneja con los antibióticos endovenosos seguidos del sondaje.

En general nuestra conducta frente a un niño con *Obstrucción congénita del conducto lacrimonasal* es:

- a. explicarle a los padres el fundamento de la conducta e indicar los masajes hidrostaticos. Estos deben ser hechos con una fuerte presión en la zona del saco hacia abajo. Se usan colirios en caso de secreción purulenta. Se indican 4v/día por 5-7 días
- b. si existe buen cumplimiento del tratamiento y el cuadro va cediendo se mantiene esta conducta hasta su resolución. Si no disminuye o el niño presenta continuas infecciones, se decide el sondaje no antes de los 6 meses y no después del año.
- c. el sondaje se realiza con una sonda maleable de aluminio 00 000 a través del punto lagrimal superior. Debe realizarse con anestesia general
- d. de resultar fallido este primer sondaje, se repite un segundo a los 6 meses de realizado el primero
- e. si no resulta el segundo sondaje debemos realizar una intubación de la vía lagrimal con tubos de silicona dejándolos puestos entre 3 a 6 meses
- f. en casos refractarios a los tratamientos anteriores o si se detecta que la obstrucción es de tipo sea (y no mucosa como la mayoría) deberemos realizar una DCR (dacriocistorrinostomía) endoscópica en conjunto con el otorrinolaringólogo, técnica donde bajo visualización endoscópica se penetra en la cavidad nasal y se abre el nivel de obstrucción instalando posteriormente los tubos de silicona.

Glaucoma Pediátrico

El glaucoma en el niño, así como en el adulto, no es una entidad patológica, sino un síndrome que involucra muchos cuadros. En conjunto son enfermedades poco frecuentes, pero causantes de un porcentaje importante de ceguera infantil (15% de niños ciegos)

Clasificación:

<i>Primarios</i>	<ul style="list-style-type: none">• congénito (0 a 3 años)• juvenil (3 a 16 años)• asociado con anomalías oculares (Aniridia, Peters, Rieger, etc)• asociado con enfermedades sistémicas (Sturge-Weber, Neurofibromatosis, Marfan, etc)
<i>Secundarios</i>	<ul style="list-style-type: none">• traumático• inflamatorio• por neoplasias oculares• esteroidal, etc

Los glaucomas primarios obedecen a una anomalía en último término desconocida, mientras que los secundarios resultan de otra enfermedad ocular o sistémica conocida.

Nos referiremos al glaucoma congénito primario en mayor detalle.

Glaucoma congénito primario (gcp)

Definición

Se denomina gcp a aquel que aparece entre el nacimiento y los tres años de edad, sin otra malformación del segmento anterior o enfermedad sistémica asociada.

Patogenia

Hoy se acepta que se debe a un defecto trabeculodisgénico aislado, consistente en una alteración de la porosidad del trabéculo, engrosamiento de las trabéculas uveales y ausencia de formación de los espacios trabeculares externos, y depósito anormal de una sustancia amorfa en la capa interna de la pared del conducto de Schlemm (Maul y Strozzi).

Epidemiología

- Prevalencia: 0.06 %.
- Incidencia: 1 por cada 10000 nacidos vivos.
- Herencia: gen autosómico recesivo (10 %) o esporádico (90 %).
- La edad de aparición puede ser:
 - Presente al nacer o el primer mes: 17 %

- Aparece entre los 2 y 24 meses: 72 %.
 - Aparece entre los 2 y 3 años: 11 %
- 65 % de los casos afecta a varones.
 - Es bilateral en 2/3 de los casos.

Cuando no hay historia familiar, un padre afectado por la enfermedad tiene un 5% de probabilidad de tener un hijo afectado. Si un hijo sale afectado, el segundo tiene un 5% de probabilidad de nacer con la enfermedad y esto aumenta al 25% en el tercer hijo si los dos anteriores están afectados con la enfermedad.

Síntomas y signos iniciales

Epifora y fotofobia

Se deben a la tensión sobre la córnea, rupturas de la Descemet y edema corneal

La tríada clásica clásica del gcp la constituyen la **epifora, fotofobia y el belfaroespasma**

Otros hallazgos clínicos son:

Aumento del tamaño corneal

- Está presente al momento del diagnóstico en el 56 %.
- El diámetro corneal horizontal normal es:
 1. 9.5 a 10.5 mm al nacimiento, si es mayor a 11.5 sugiere glaucoma
 2. 10 a 11.5 mm al año, si es mayor de 12.5 sugiere glaucoma

Cualquier niño con un diámetro corneal mayor a 13mm es sospechoso de glaucoma

Opacidad corneal

Está presente en el 50 % de los casos al hacer el diagnóstico. El edema corneal aparece con presión intraocular sobre 26 mmHg en neonatos. Las estrías de Haab indican que hay o hubo glaucoma, son fracturas de la membrana de Descemet, por si solas pueden conducir a astigmatismo irregular y ambliopía. También pueden presentarse en el trauma obstétrico.

Examen bajo anestesia

Se debe hacer precozmente en todo paciente con sospecha clínica de glaucoma. Es recomendable bajo anestesia general, aunque se puede hacer sin ella en la consulta en algunos casos.

Medición de la PIO

Hasta 19 mmHg es normal, si es mayor tiene indicación quirúrgica.

Fondo de ojo y examen del nervio óptico

Una relación excavación/disco mayor de 0.3 es altamente sospechosa de glaucoma.

Diagnóstico diferencial

Opacidad corneal

- Enfermedades metabólicas (ejemplo mucopolisacaridosis).
- Trauma del parto.
- Queratitis hereditaria.
- Rubola congénita.

Epifora y fotofobia

- **Obstrucción lacrimonasal congénita.**
- Conjuntivitis neonatal
- Trauma obstétrico
- Distrofias corneales

Tratamiento quirúrgico

Es el único tratamiento efectivo para el glaucoma congénito. El tratamiento médico (mióticos, inhibidores de la anhidrasa carbónica, etc) puede ser usado, pero sólo como medida transitoria mientras se llega a la cirugía. Los procedimientos quirúrgicos más empleados son la trabeculotomía y goniotomía, técnicas que buscan favorecer el paso del humor acuoso al espacio subconjuntival, ya sea creando una vía alternativa (trabeculotomía), o aumentando el drenaje por el mismo trabéculo incindiéndolo quirúrgicamente (goniotomía). Estas operaciones son exitosas en controlar la presión intraocular en cerca del 90% de los casos, no obstante, el pronóstico visual del niño dependerá de la precocidad del diagnóstico.

En casi todos los casos no tratados, la enfermedad progresa hacia la ceguera. La córnea se torna opaca de manera irreversible. El globo ocular puede seguir creciendo patológicamente hasta los dos o tres años de vida constituyendo el *buftalmos*. El nervio óptico aumenta su

excavación y finalmente se producir la ceguera total. De ahí la importancia de sospechar esta patología y derivarla a la brevedad.

Frente a un paciente con lagrimeo, pero que no se muestra atento al medio, fotofóbico, con opacidad corneal difusa, debemos sospechar un gcp, a diferencia del paciente con una obstrucción congénita del conducto lacrimonasal que presentara epífora y probablemente conjuntivitis a repetición, pero estar atento al medio, se ve "normal".

-

NIÑO CON LEUCOCORIA

Muchas veces nos enfrentamos a un niño en el cual los padres insisten en que le ven un "reflejo raro" en la pupila en ciertas posiciones de mirada. La manera más útil y sencilla de poder apreciar si existe alguna alteración es a través de la determinación del **ROJO PUPILAR** que ya explicamos. En casos de opacidad de medios no se verá el rojo o bien estará atenuado en relación al otro ojo.

Las patologías en las cuales debemos pensar frente a un niño con el rojo pupilar alterado son las siguientes:

- *Catarata infantil*
- *Retinoblastoma*
- *Retinopatía del prematuro*

Estas patologías son las más frecuentes dentro de una larga lista de otras enfermedades más raras (listadas más abajo). En etapas tempranas sólo producir alteraciones del rojo pupilar, pero en etapas más avanzadas se presentan con la clásica leucocoria (pupila blanca), lamentablemente el derivar a un niño con una leucocoria franca puede ser en la mayoría de los casos tarde, por eso la importancia de entrenarse en ver niños normales y hacerles el examen, **siempre**.

Otras

- Pliegue retinal congénito.
- Displasia retinal.
- Enfermedad de Coats.
- Toxocara.
- Coriorretinitis.
- Endoftalmitis.
- Desprendimiento retinal.
- Coloboma retinal.
- Hemorragia vítrea organizada.

- Cuerpo extraño o intraocular.
- Alta miopía.
- Retinosquiasis.
- Meduloepitelioma.
- Enfermedad de Norrie.
- Incontinentia pigmenti.
- Facomatosis.
- Toxoplasmosis.

Catarata infantil

Epidemiología

Se calcula que uno de cada 2000 a 3000 recién nacidos nace con cataratas, ya sea unilateral o bilateral

Corresponde a un 20% de la ceguera infantil (Kosch ;1993) en Chile

Se calcula que aproximadamente 2/3 son bilaterales y 1/3 unilaterales.

Etiología

La etiología de la catarata infantil sólo se conoce en la mitad de los casos bilaterales, y en una menor proporción aun en los casos unilaterales. Se piensa que en su mayoría corresponden a nuevas mutaciones genéticas en un niño sin otras anomalías. Las causas más frecuentes son:

1. cataratas hereditarias: pueden ser heredadas en forma autosómica dominante (penetrancia y expresividad variable), autosómica recesiva o ligada a X.
2. Infecciones intrauterinas (TORCH)
3. Enfermedades metabólicas: galactosemia, hipoparatiroidismo, diabetes mellitus, Sd. de Refsum, etc.
4. Cromosopatías: trisomías 21,13,15 y 18
5. Síndromes Sistémicos: Hallerman-Streiff, distrofia miotónica, Stickler, Rubinstein Taybi, etc.
6. Asociado a otros cuadros oculares: aniridia, microftalmía, persistencia de vasculatura fetal, etc.
7. Enfermedades dermatológicas: ictiosis congénita, incontinentia pigmenti, dermatitis atópica.
8. Disostosis craneofaciales: Crouzon, Apert, Oxicefalia.

Diagnóstico

Formas de presentación:

- Leucocoria (se observa mancha blanca en la pupila)
- Nistagmus (aparece entre el primer y segundo mes de vida). Es evidencia de una muy mala visión.
- Estrabismo (secundario a la mala visión)
- Hallazgo en un examen pediátrico de rutina por ausencia o disminución del rojo pupilar.

Hay formas progresivas que pueden no manifestarse en forma evidente en el recién nacido, pero posteriormente si comprometer la agudeza visual, por lo que en niños mayores se puede manifestar como disminución de esta.

Estudio

- completa historia familiar con elaboración de un pedigrée.
- en la anamnesis buscar historia de exposición materna a drogas (esteroides, fenotiazidas, antimetabolitos): antecedentes de infección materna: exposición a radiaciones: antecedentes de trauma neonatal o infantil.
- examen oftalmológico completo, al determinar si es unilateral descartamos enfermedad metabólica o síndrome sistémico. Nos permite constatar la presencia o ausencia de enfermedades oculares que se acompañan de catarata y por último la morfología de ésta nos orienta a ciertas enfermedades.
- evaluación sistémica completa por genetista y/o pediatra en busca de otras malformaciones
- estudios de laboratorio se hacen selectivamente, no tienen validez si hay una clara historia familiar, una enfermedad sistémica ya identificada al examen físico o una catarata unilateral. Si se sospecha un TORCH se pedir los anticuerpos correspondientes al niño y a la madre: si pensamos en galactosemia se pedir sustancias reductoras en orina: si pensamos en hipoparatiroidismo, niveles de Ca y P, etc.

Tratamiento

Si la(s) catarata(s) se pesquiza(n) precozmente y observamos que altera profundamente el rojo pupilar, no nos permite hacer un buen fondo de ojos o están provocando un nistagmus si son bilaterales, requerir (n) tratamiento quirúrgico precoz. No después de los 2 meses en caso de catarata unilateral y no después de 4 meses en las bilaterales, ya que el riesgo de ambliopía profunda si operamos después es alto.

En los casos de cataratas que son parciales (no cubren toda el área pupilar) a veces no las operamos si estimamos que la visión del niño es mejor que la de un niño operado y aféctico (sin cristalino). En niños mayores (3-4 años) se contar con mediciones de AV: si esta es menor de 0,3-0,4 tendr indicación quirúrgica. Sin embargo estos límites son arbitrarios y dado el avance en la cirugía de catarata cada día se están operando con AV menos deterioradas.

En general los resultados visuales son mejores en las cataratas bilaterales que en las unilaterales. Operadas precozmente no menos del 60% de las bilaterales obtienen AV > 0.3, cifra menor en las unilaterales por la mayor ambliopía que producen (deprivación + competencia con un ojo sano); además en estas últimas muchas veces es imposible obtener grado alguno de visión binocular.

Si nos enfrentamos a un recién nacido con una catarata, debemos derivar lo más rápido posible, puesto que en casos de catarata unilateral, si operamos después de las 8 semanas de vida el pronóstico es pésimo. En los casos bilaterales el tiempo crítico es de 12 semanas de vida. En la práctica, la recomendación es derivar frente a la más mínima sospecha de alteración del rojo pupilar.

-

Retinoblastoma(Rb)

Es un tumor maligno de origen retinal, neuroblástico. Su incidencia varía de un país a otro, en Chile se estima que es aproximadamente 1 por cada 20000 recién nacidos vivos. El 80% de los casos aparece antes de los 3 años de edad y un 38% durante el primer año de vida, 25 a 30% de los casos son bilaterales. La incidencia es la misma en hombres y en mujeres.

Genética

Este tumor se produce por una mutación en un gen llamado RB1, ubicado en el brazo largo del cromosoma 13. Existen casos de R familiares y no familiares. El antecedente familiar se encuentra en el 5 a 10% de los afectados de Rb. Los pacientes portadores de Rb con antecedente familiar heredan en forma dominante y con un 90% de penetrancia la predisposición a Rb. Los casos familiares son más precoces y con más frecuencia bilaterales.

Su forma de crecimiento puede ser exofítica (hacia la cavidad vítrea), endofítica (hacia regiones subretinales) o infiltrativa difusa. Emigrando del globo ocular sus vías de diseminación son: a través del nervio óptico al sistema nervioso central, a través de esclera a órbita y por vía hemática a distintas localizaciones (huesos, hígado)

Diagnóstico

Se puede presentar como:

- leucocoria (en más del 50% de los casos)
- estrabismo (en 20% aprox.)
- ojo rojo doloroso y glaucoma
- mala visión
- celulitis orbitaria

El diagnóstico diferencial es difícil, y aún más en casos avanzados. Los cuadros más frecuentemente confundidos con el Rb son la persistencia del vtreo primario hiperplástico, la retinopatía del prematuro cicatricial, uveítis posteriores, Enfermedad de Coats y la toxocariasis.

Los exámenes complementarios más importantes son la ecografía ocular y la tomografía axial computarizada.

Clasificación

Se usa la de Reese- Elsworth que los clasifica en 5 grupos de acuerdo al número y localización del tumor (mejor pronóstico los pequeños y posteriores).

Tratamiento

Se usa la enucleación, fotocoagulación, crioterapia, radioterapia y quimioterapia según las características y ubicación del tumor.

Pronóstico

El pronóstico depende, entre otras cosas, del grado de diferenciación celular, de la existencia o no de compromiso del nervio óptico y la extensión directa a través de la esclera. Adicionalmente se ha visto que un alto porcentaje de pacientes con Rb bilateral (20 a 50%) desarrollan otra neoplasia (generalmente sarcomas) en distintas localizaciones en un período de 30 años.

El pronóstico vital y visual de los pacientes ha mejorado enormemente durante el siglo XX debido a que se detecta más precozmente y a que han mejorado los métodos de tratamiento. Hace 100 años el Rb era fatal en casi todos los casos. En 1930 la supervivencia era del 30%, en 1960 era del 80%, en la década de los 90 la supervivencia llegó al 95% en EEUU

En Chile se calcula que la supervivencia fluctúa entre 86% y 92% según diferentes estudios.

El pronóstico va a depender de un diagnóstico precoz, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha y derivar precozmente a todo niño con leucocoria y/o estrabismo

Retinopatía del Prematuro (ROP)

Es una retinopatía vasoproliferativa que afecta a los prematuros, presumiblemente derivado del efecto tóxico del oxígeno sobre los vasos retinales inmaduros de estos niños.

Ocurre fundamentalmente en RN de menos de 1500 gr de peso (65.8% en niños de menos de 1250 y 81.6% en menores de 1000 gr de peso al nacer)

Clásicamente lo que sabemos es que el proceso básico es la detención de la vasculogénesis normal, la que se desarrolla entre las 16 y 40 semanas de gestación. Si antes de completarse el proceso el niño es expuesto a un exceso de oxígeno, se produce una vasoconstricción y destrucción de la red capilar primitiva con formación de shunts arteriovenosos en las zonas de transición entre la retina vascularizada y avascular. Después de un tiempo reaparece la multiplicación celular y se reanuda la formación de nuevos vasos los que en un 90% se dirigen hacia la zona avascular (regresión del cuadro) y en un 10% salen del plano de la retina hacia el vitreo (progresión del cuadro) formándose luego membranas retróviles y eventualmente provocando desprendimientos de retina traccionales.

Actualmente, con las nuevas técnicas de oxigenoterapia el rol del oxígeno como factor etiológico es cada vez más controversial, se ha postulado que la falta relativa de oxígeno o un exceso de éste gatillaría una serie de mecanismos de autorregulación de factores de crecimiento endotelial (VEGF) cuyo desbalance llevaría a la ROP. La etiología sería multifactorial siendo el factor de riesgo más importante la prematuridad.

Todo RN menor de 1500 gr. o menos de 32 semanas de edad gestacional deberá ser evaluado en el hospital por un oftalmólogo alrededor de las 4 semanas de edad cronológica. El examen se hace con dilatación pupilar y oftalmoscopia indirecta.

De acuerdo a los hallazgos la ROP se clasifica en etapas según normas internacionales -

Una vez diagnosticada la presencia de ROP en etapas tempranas, el prematuro debe ser seguido por la posibilidad de progresión del cuadro, hasta que se complete la vascularización. Si en cualquier momento de su evolución alcanza niveles que pongan en riesgo su visión (llamada etapa UMBRAL), se procede a tratamiento dentro de las primeras 72 horas, de lo contrario el cuadro progresará al desprendimiento de retina total.

ESTRABISMO

El término *estrabismo* deriva de la palabra griega *strabismos* que significa "bizquear o mirar oblicuamente". Se dice, en general, que es toda condición que se presenta con una falla del paralelismo de los ejes visuales. Sin embargo, como existen situaciones fisiológicas en que ello ocurre (ej: al converger los ojos en la mirada de cerca), es más adecuado entender que el estrabismo existe toda vez que los rayos luminosos reflejados por un determinado objeto en el espacio hacen foco en áreas no correspondientes de ambas retinas (ej: la fovea de uno de los ojos y un área no foveal del otro).

El estrabismo constituye una de las principales causas de ambliopía en el niño y de pérdida de la visión binocular, debido a la pérdida del paralelismo de los ojos.

La buena posición de los ojos depende de un sinnúmero de factores: la adecuada formación de imágenes retinales: la integridad de la vía óptica: el buen funcionamiento de los centros de control corticales y subcorticales: la existencia de impulsos eferentes balanceadores y, por último, efectores musculares eficientes y estructuras orbitarias (fascias, ligamentos, etc) sin patología.

Todos estos elementos en conjunto contribuyen a un fin último: la obtención de una sola imagen derivada de la integración de las imágenes individuales percibidas por cada ojo (fusión), y junto a ello, la posibilidad de tener visión de profundidad (estereopsis). Esta integración ocurre a nivel central y se convierte a su vez en el estímulo bésico para el funcionamiento armónico del sistema oculomotor.

En relación a la herencia, lo que es claro es que es frecuente la aparición de más de un caso en una familia. Sin embargo, no parece existir un patrón de herencia muy definido. Se han descrito pedigrées autosómicos dominantes, recesivos ; pero lo más común sería una herencia poligénica y multifactorial.

Definiremos algunos conceptos que son necesarios para evitar confusiones.

Llamamos **ortotropia** a la condición ideal de balance ocular, donde los ejes visuales se encuentran alineados en todas las posiciones de mirada. Hablamos de **heterotropia** cuando existe una desviación manifiesta, existe además otra condición denominada **heteroforia**, que corresponde a una desviación ocular que es latente ya que logra ser controlada por los mecanismos balanceadores y que se manifiesta sólo en ciertas condiciones especiales (al romper la visión binocular ocluyendo un ojo, fatiga, alcohol, sueño etc). A partir de ahora nos referiremos a las heterotropías por ser las de mayor importancia clínica.

El estrabismo lo podemos clasificar desde muchos puntos de vista, una manera muy útil es clasificarlo de acuerdo al sentido de la desviación en:

Desviaciones horizontales:

- ENDOTROPIA (ET), donde el ojo se desvía hacia nasal
- EXOTROPIA (XT), el ojo se desvía hacia temporal.

Tanto la ET como la XT pueden ser intermitentes, es decir el ojo no se desvía siempre, hay periodos donde se mantiene alineado, estos estrabismos son de mejor pronóstico que los permanentes.

Desviaciones verticales: donde se ven afectados los músculos de acción vertical: recto inferior (RI), recto superior (RS), oblicuo superior (OS) y oblicuo inferior (OI), así tenemos:

- HIPERTROPIA (HT), donde el ojo se desvía hacia arriba
- HIPOTROPIA (hT), el ojo se desvía hacia abajo.

A veces el desbalance oculomotor afecta a más de un músculo produciendo desviaciones complejas, es decir combinación de desviaciones horizontales y verticales.

Las ET dan cuenta del 70% de los estrabismos, otro 20% corresponde a las XT y un 10% a los estrabismos verticales.

Otra manera de clasificar el estrabismo es en PRIMARIOS y SECUNDARIOS, entendiendo que en los primeros no existe una patología obvia, asociada que los explique, lo que si se da en el segundo grupo. En la práctica diaria son mucho más frecuentes los primarios que los secundarios, y las categorías que aquí se mencionan son sólo las más importantes que deben tener en mente el médico no oftalmólogo.

Primarios	<ul style="list-style-type: none">• Endodesviaciones• Exodesviaciones• Desviaciones verticales
Secundarios	<ul style="list-style-type: none">• Paralíticos o paréticos

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Restrictivos • Refractivos • Asociados a ojo con muy pobre visión |
|---|

Primarios

- **Endotropias:** la causa de estas desviaciones radica en un desbalance entre las fuerzas musculares que rigen los movimientos oculares, siendo casos esporádicos o como parte de un patrón familiar de herencia determinado.
Aunque existen diferentes tipos clínicos de ellas, las más frecuentes son las que aparecen precozmente en la vida, generalmente en el curso del primer año. Se caracterizan por ser desviaciones grandes en general, de uno o ambos ojos hacia nasal (a veces fijan con uno desviando el otro, patrón que puede invertirse en lo que se conoce como alternancia) ; habitualmente hay dificultad para mover el ojo desviado hacia fuera (limitación de la abducción) de modo que al mirar hacia cualquiera de los lados lo hacen con el ojo opuesto (fijación cruzada) ; a veces presentan tortocolis, y en ciertos casos es posible apreciar un fino nistagmus que normalmente aumenta al ocluir el o los ojos. Este cuadro es el llamado endotropia congénita si comienza antes de los 6 meses, o bien endotropia adquirida esencial si comienza después de esta edad.
- **exodesviaciones:** la forma más típica de estos estrabismos se presenta un poco más tarde que las endodesviaciones (en general sobre los 2 años la mayoría) y clínicamente se presenta como una desviación intermitente de uno o ambos ojos hacia temporal, que se evidencia en momentos de fatiga, stress, o al salir a espacios exteriores muy iluminados. Su intermitencia es tal que a veces en un examen en la consulta puede no evidenciarse. Hay una premisa en oftalmología que dice que si la madre consulta porque su niño está desviando hacia adentro su(s) ojo(s), en general está equivocada, pero si la madre dice que el niño está desviando hacia fuera, en general tienen razón (es más fácil confundir una endotropia con un pseudostrabismo que una exotropia), por lo tanto no pocas veces requerimos de maniobras especiales de examen para hacer evidente la exodesviación. (ej: oclusión de un ojo por 2 horas previo a la consulta, etc) Estos estrabismos no tienen problemas motores asociados (como movimientos deficitarios u otros) y su historia natural

es variable, pero existe la impresión que se van deteriorando con el tiempo, en términos de que la desviación se va haciendo cada vez más frecuente, más amplia, de mayor duración y más difícil de controlar por el paciente.

- **desviaciones verticales:** este grupo de estrabismos está constituido principalmente por las hiperfunciones de los OI y OS y por la llamada divergencia vertical disociada (DVD) que no detallaremos en esta clase.

Secundarios

- **paralítico o parético:** En este grupo entran los compromisos de los nervios craneales III, IV y VI, que determinan una pérdida del balance de las fuerzas musculares. Según la causa serán transitorios o definitivos, grupo este último, que requerirá la intervención del especialista luego de una detallada evaluación etiológica. Debemos considerar que existen casos congénitos, especialmente parálisis del IV nervio, menos frecuentemente III nervio, y muy raramente VI par, orden por lo demás en que se dan las frecuencias relativas de estos distintos tipos de estrabismo en la población infantil.

- La parálisis del IV par se manifiesta como un estrabismo vertical, el ojo con la parálisis mostrará una hipertropía, ya que predominará la acción del OI, (que lleva el ojo hacia arriba) sobre el OS (que lleva el ojo hacia abajo) parético. La causa más frecuente en adultos es el TEC, seguido por cisticercosis, tumores intracraneales, DM y otros.

- La parálisis de III nervio, se presentará con ptosis palpebral y una XT, con severa limitación de los movimientos oculares, sólo podrá mover el ojo hacia fuera por acción del músculo recto lateral (inervado por el VI par) y hacia abajo por acción del músculo oblicuo superior (inervado por el IV par), un punto crítico es determinar el estado pupilar, si hay midriasis se

sospechar ♦ una causa compresiva y de tener el reflejo pupilar conservado se sospechar ♦ una causa metab ♦ lica, la explicaci ♦ n de esto radica en que en el III par las fibras parasimp ♦ ticas que regulan la funci ♦ n pupilar se encuentran en la periferia del nervio, por lo tanto ser ♦ n las primeras en afectarse si existe una compresi ♦ n, aunque esto no siempre es absoluto. La causa más frecuente de par ♦ lisis del III nervio en adultos son los aneurismas, seguido en orden de frecuencia por DM, tumores intracraneanos, TEC y otros.

□ En la par ♦ lisis de VI nervio, hay veces en que se manifiestan como una ET de comienzo agudo en el niño o en el adulto que debe ser investigada de inmediato con una TAC o RNM. Existen otras causas de ET de comienzo agudo, como por ejemplo en los niños, secundario a una conmoci ♦ n fuerte o a una virosis, pero siempre debemos descartar un VI par de causa tumoral (causa más frecuente, seguida por traumatismo enc ♦ falocraneano (TEC), hipertensi ♦ n endocraneana (HTE), diabetes mellitus (DM) y otros).

○ **restrictivos:** se producen por una fuerza que se opone al movimiento del ojo en determinada direcci ♦ n, por lo cual veremos una desviaci ♦ n mayor en ciertas posiciones de mirada y menor en otras, al igual que en los casos par ♦ ticos. Las causas más frecuentes de este tipo de estrabismo son:

□ ♦ miopat ♦ a endocrina . Se afectan con más frecuencia el m ♦ sculo RI seguido del RM, el tratamiento ser ♦ de la patología de base junto a un manejo estrabol ♦ gico en caso de no regresar espontáneamente

□ la fractura del piso de la ♦ rbita. Se produce atrapamiento del RI o de la grasa orbitaria en el rasgo de fractura se produce una limitaci ♦ n de la elevaci ♦ n del ojo lo que provoca que al mirar hacia arriba la desviaci ♦ n de hace más notoria, estos casos deben resolverse antes de la formación del callo ♦ seo, ya que después el abordaje se hace muy dif ♦ cil, idealmente a las dos a tres semanas de

ocurrido el accidente una vez que el edema inicial ha disminuido..

□ Otras causas más raras lo constituyen síndromes específicos como el Sd. de Duane, Sd. de Brown, Oftalmoplegia externa progresiva, Strabismus fixus, etc.

- **refractivos:** son aquellos en que el elemento que gatilla la desviación es un problema refractivo, el ejemplo más claro es el de las llamadas ET acomodativas, se trata de niños que comienzan alrededor de los 3 a 4 años a desarrollar una ET cuando miran objetos de cerca y de lejos, se les hace una refracción cuidadosa que revela una gran hipermetropía (promedio: +4.75), se les receta el lente y corrigen totalmente su desviación, en este caso el problema de la desviación se ha solucionado. Son niños neurológicamente normales. Este estrabismo se explica porque la hipermetropía obliga a una mayor acomodación para ver próximo, y esta acomodación a su vez va acompañada de convergencia (la acomodación es una función que va ligada a la convergencia y miosis de cerca), lo que en personas predispuestas llevar a ET.
- **asociados a ojo con pobre visión:** es común que ojos con enfermedades que comprometen seriamente la visión (cataratas, leucomas corneales, retinopatías, atrofas ópticas, etc) o que no la han desarrollado adecuadamente por una anisometropía importante o un estrabismo mal tratado, tengan una mayor tendencia a desviar que ojos con visiones normales. La muy pobre visión de un ojo hace que no opere el mecanismo de fusión, clave esencial para la estabilidad del alineamiento. En estas circunstancias es común la aparición de estrabismo, el que suele ser ET en los niños y XT en los adultos.

Secuelas del estrabismo

Es importante entender que el estrabismo no es sólo un problema estético, sino que conlleva un riesgo de daños funcionales importantes en la primera década de la vida. Esquemáticamente dividiremos estas potenciales secuelas en motoras y sensoriales, siendo estas últimas, lejos, las más importantes.

MOTORAS	<ul style="list-style-type: none"> • alteraci❖n de la estructura muscular en estrabismos de larga data, lo que ayuda a perpetuar la desviaci❖n. Ej: hipertrofia del RM y atrofia del RL en una ET • p❖rdida de elasticidad de tejidos blandos perimusculares en el sector del m❖sculo hiperfuncionado
SENSORIALES	<ul style="list-style-type: none"> • <i>ambliop❖a</i> • <i>p❖rdida de la visi❖n binocular</i>

Ambliop❖a: ya definida previamente, s❖lo recalcar que al existir un ojo desviado, la imagen del objeto que registra este ojo es de menor calidad, si a eso sumamos que la imagen del otro ojo es de buena calidad, se produce, adem❖s de una estimulaci❖n inadecuada del ojo desviado, una rivalidad que determina que a nivel cerebral se seleccione s❖lo la mejor imagen en desmedro de la del ojo desviado. En t❖rminos m❖s exactos, las v❖as neuronales que nacen de las ❖reas retinales de mejor capacidad discriminativa en el ojo desviado se usan menos, con su consiguiente deterioro en estas edades de gran plasticidad del sistema nervioso central.

Cuando el estrabismo es alternante, es decir, cuando el ni❖o desv❖a a veces con un ojo, y a veces con el otro, la ambliop❖a no se desarrolla ya que aunque el ojo no est❖ fijando el 100% del tiempo, al menos es usado en forma similar al otro ojo eliminando el problema de la competencia.

La ambliop❖a no se desarrolla si la desviaci❖n se desarrolla despu❖s de los 10 a❖os, ya que el sistema nervioso ya est❖ maduro y ya recib❖ una adecuado estimulo visual (ya "aprendi❖ a ver")

P❖rdida de visi❖n binocular: mientras que la ambliop❖a es el problema de estimulaci❖n de cada ojo, el mal desarrollo de visi❖n binocular es un problema de ambos en conjunto. La integraci❖n de las im❖genes individuales percibidas por cada ojo por separado hacia una imagen ❖nica, s❖lo se logra cuando los ojos est❖n alineados o cerca del alineamiento total. La tridimensionalidad completa (estereopsis total) es a❖n m❖s exquisita en sus requerimientos, necesita que no exista desviaci❖n alguna. A❖n m❖s, sea completa o incompleta, la visi❖n binocular s❖lo es posible alcanzarla cuando ha habido una buena experiencia binocular precozmente en la vida; vale decir, no basta con haber solucionado el estrabismo para tener visi❖n binocular, sino que es necesario que esta soluci❖n se haya logrado r❖pidamente. Tanto es as❖, que aquellos ni❖os con estrabismos permanentes que se presentan en los primeros meses de vida requieren, para tener alg❖n grado de visi❖n binocular, estar alineados antes de los dos a❖os; en caso contrario se ven❖n alineados pero a nivel cerebral funcionar❖n monocularmente. Este problema de la visi❖n binocular, al igual que lo que ocurre con la ambliop❖a, es una

preocupación especial dentro de los primeros años, cuando existe una inmadurez del sistema visual. Un adulto que desarrolla un estrabismo, inexistente previamente, no pierde su potencial de visión binocular si logramos alinearlos de alguna forma (es por eso que al principio se quejan de diplopia).

¿Cómo reconocer un paciente con estrabismo?

A veces la desviación es tan evidente que con sólo mirar al paciente nos damos cuenta que posee un estrabismo, sin embargo en otras ocasiones no es tan fácil determinarlo, no olvidemos que no es tan infrecuente encontrarnos con niños con epicanthion, un pliegue de piel que une ambos párpados a nivel nasal que muchas veces confunde con estrabismo, específicamente con una ET (lo llamamos pseudoestrabismo). En estos casos recurriremos a los tests que a continuación se explican, son las llamadas *pruebas de alineamiento*.

- **Test de Hirschberg**
 - consiste en iluminar ambas corneas simultáneamente y ver si los reflejos corneales caen en la misma zona en ella, si en uno de los ojos el reflejo corneal cae al centro y en el otro no, la posición del reflejo desplazado nos indicará la desviación de ese ojo, es decir, si el reflejo corneal de un ojo cae hacia nasal en vez de caer al centro de la cornea, el ojo tendrá una XT. Por el contrario si el reflejo cae hacia temporal el ojo tendrá una ET, si el reflejo de ese ojo cae hacia abajo, tendrá una HT y si el reflejo corneal está desplazado hacia arriba, tendrá una hT.
 - Este test está indicado en niños que tienen muy mala AV por ambliopía u otra causa, o no cooperan, ya sea por la edad o por una patología neurológica agregada.
- **Cover test.** Se pide al paciente que fije la mirada en un objeto figurado y pequeño. Entonces se ocluye un ojo con un dedo, mano u ocluser, luego se desocluye por un instante y se ocluye el otro ojo. Se observa el comportamiento del ojo que se destapa.
 - si ninguno de los ojos realiza movimientos correctores se determina que el paciente está en ortotropía.
 - Si al destapar un ojo éste hace movimientos de recentramiento se trata de una heteroforia. Esto implica que mientras dura la

interrupción de la visión binocular el ojo se desvía, pero que al recuperarse la binocularidad vuelve a alinearse (estrabismo latente).

- Si al tapar un ojo el ojo destapado hace movimientos de recentramiento estamos frente a una heterotropía. Esto implica que el ojo permaneció desviado incluso durante la visión binocular y que sólo se alineó al ocluir el otro ojo. (estrabismo manifiesto). El ojo desviado hace movimientos de corrección en la dirección opuesta a la desviación, por ejemplo si se mueve hacia temporal implica que hay una endodesviación. Las desviaciones pueden ser monoculares o alternantes. En los casos alternantes el ojo desviado es alternativamente el derecho o el izquierdo.

Además de las pruebas de alineamiento, no podemos olvidar de **tomar la AV**, anteriormente mencionamos que en menores de 3 años se estima evaluando la calidad de fijación de cada uno de los ojos, en el paciente estrábico esto es más fácil puesto que al estar los ojos desviados nos resulta más evidente si hay o no una buena alternancia de la fijación. Si el paciente espontáneamente cambia la fijación de un ojo a otro sin problemas, se puede asumir que hay igualdad de AV en ambos ojos, aún cuando no podamos medirla con las cartillas de visión. Si por el contrario, un ojo está permanentemente desviado y no es capaz de fijar, aún cuando lo forzamos a fijar ocluyendo el otro ojo o bien logra fijar pero al desoccluir el ojo no desviado rápidamente éste asume la fijación y deja al otro nuevamente desviado, podemos asumir que la visión del ojo desviado es menor, porque no fija o su fijación es muy débil.

La **refracción** del niño es fundamental, nos permite saber si estamos frente a una hipermetropía que pueda explicar la ET que empieza en un preescolar, nos permite detectar si existe un defecto óptico que requiera corrección y nos sirve como información complementaria del niño.

Otro punto importante es la **motilidad**, su evaluación permite determinar si hay músculos hipotónicos o hiperfuncionantes, se hace mirar al paciente un objeto en todas las posiciones diagnósticas de mirada (derecho al frente, a la izquierda, a la derecha, arriba y derecha, abajo y derecha, arriba e izquierda, abajo e izquierda). De acuerdo a la posición donde se encuentre la alteración, determinaremos qué músculo es el involucrado. Para esto debemos recordar que los músculos :

- **RL**
abduce
(se examina mirando a lateral)

visión binocular alguna en estrabismos permanentes (distinto es el caso de los intermitentes) operados tardíamente, años después de su aparición.

En el caso del primer punto, se deben corregir todas aquellas condiciones que coexistan con el estrabismo que impidan la correcta estimulación retinal y foveal en la que se basa el desarrollo de la AV, por ejemplo corrección de cataratas, leucomas corneales, ptosis del párpado superior, etc. Además, corregir los vicios de refracción existentes con una adecuada refracción ciclopléptica y manejo del ojo ambliópico con oclusión (ya mencionado)

Para alinear los ejes visuales, basta con la corrección del vicio refractivo en algunos casos muy determinados o más frecuentemente se proceder a la cirugía, la cual será precoz, para evitar daños no recuperables si diferimos la solución, como por ejemplo en los casos de ET congénitas, o tardía, es decir practicada mucho tiempo después de la aparición del defecto, con el propósito de permitir la evolución del cuadro, que a veces puede mejorar espontáneamente o para una mejor evaluación motora y sensorial como en los casos de XT intermitentes en los niños, de preferencia después de los 5 años de edad.

La cantidad de cirugía a practicar dependerá de la magnitud de la desviación medida en posición primaria de mirada (es decir mirando al frente a 6 metros de distancia y a 30 cms) y con la corrección óptica que corresponda. Se operan los músculos involucrados en la desviación, ya sean los músculos rectos horizontales o verticales, o los oblicuos.

La idea es debilitar los músculos hiperfuncionantes o bien reforzar la acción de los músculos hipofuncionantes, para esto existen diferentes técnicas, la más usada para debilitar músculos consiste en retroceder la inserción de éste un número variable de mm dependiendo de la magnitud de la desviación, por el contrario para reforzar la acción de un músculo se realiza una desinserción de éste se reseca y se vuelve a insertar en el lugar original, con esto lo acertamos (reforzamos su acción). También se pueden tratar algunos estrabismos debilitando uno de los músculos de manera farmacológica con realizando una inyección de toxina botulínica en este.

El estrabismo es una condición compleja y no siempre bien entendida, aún quedan muchos aspectos por descubrir, sin embargo nuestro conocimiento nos permite asegurar que tanto en ésta, como en otras patologías, el gran fantasma para el buen desarrollo visual en los niños es la ambliopía, que debemos pesquisar y tratar a tiempo ya que no podemos mantenernos dormidos ante una realidad cercana, tan lamentable para el futuro del niño y totalmente reversible con el manejo adecuado.