

REOP

REVISTA de ESTRABISMO y OFTALMOLOGÍA
PEDIÁTRICA



Instituto
Oftalmológico
Prieto-Díaz





REOP-VOL VIII Nº 2 2021

Editores Ejecutivos

Dr. Fernando M. Prieto Díaz (Argentina)
Director

Dra. Fernanda T. S. Krieger (Brasil)
Dr. Carlos Laria (España)
Dra. Pilar Merino (España)

Coordinación Editorial

Dra. Carla Bucco (Argentina)

Editores Asociados

Dr. Ignacio M. Prieto Díaz (Argentina)
Dr. Enrique Urrets Zavalía (Argentina)
Dr. Arturo Castellanos (México)
Dr. Federico G. Vélez (USA)

Edición Digital y Diseño Gráfico

Roxana Menin
Clarisa Capurro Comunicación

REOP es una publicación trimestral del Instituto Oftalmológico Prieto Díaz SRL, y distribuida gratuitamente. La misma puede ser solicitada al Editor por toda persona o institución interesada en recibirlo a la dirección electrónica reop@institutoprietodiaz.com.ar
Su contenido no puede ser reproducido sin autorización expresa.
COPYRIGHT REOP 2021.

ÍNDICE

EDITORIAL

Dra. Ángela María Fernández

4

TRABAJO LIBRE

Valoración del Estado Torsional en Posición Primaria de la Mirada en Pacientes con Anisotropía en "A" y Desviación Vertical Disociada

Dr. Daniel P. Dominguez

Jefe de Servicio de Oftalmología, Hospital P. Piñero, Buenos Aires, Argentina.

5

TRABAJO LIBRE

**Oftalmoplejía Progresiva Externa
Presentación de dos Casos.**

Dra. Dra. Paulina López Pérez

Dra. Sonia Corredor Casas

Dr. José Fernando Pérez Pérez

Departamento de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.

Instituto Mexicano de Oftalmología I.A.P., México.

10

CASO CLÍNICO C.C. 42

Dr. Federico Vélez

Profesor de Oftalmología, Duke University, E.E.U.U

17

GRAND ROUND DE DISCUTIDORAS

CASO CLÍNICO C.C. 42 DEL DR. FEDERICO VÉLEZ

Dra. Susana Gamio, Jefa del Servicio de Oftalmología.

Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina.

Dra. Cristina Ugrin, Sección de Estrabismo y Oftalmopediatría,

Servicio de Oftalmología Hospital de Clínicas, José de San Martín,

Buenos Aires, Argentina.

23

PERFILES & MEMORIAS

Entrevista de la Dra. Fernanda Krieger al **Dr. David Granet**

24

ESTRABISMO DESDE EL SUR

Paresias Bilaterales Asimétricas con Desviación Horizontal

Dr. Fernando Prieto Díaz

Instituto Oftalmológico Prieto Díaz, La Plata, Buenos Aires, Argentina.

26

CURSOS & CONGRESOS

29



La ilustración al alcance de un CLIC

En nuestro mundo médico siempre nos encontramos esperando el próximo avance. El interés por la actualización nos mantiene atentos a las publicaciones y noticias día a día.

Hace más de un año, esperábamos con entusiasmo las reuniones académicas y congresos, que nos permitían no solo conocer estos últimos avances y desarrollos, sino también compartir con nuestros colegas amigos y conocer sus opiniones y experiencias de primera mano. Ahora nuestro mundo ha cambiado y estamos haciendo historia.

Este interés por estar al tanto de las últimas novedades, de los resultados de los últimos estudios y de las posibilidades de aplicación de un nuevo tratamiento o técnica quirúrgica entre otros, ha llevado a la comunidad médica a desarrollar increíbles plataformas de estudio y capacitación en múltiples áreas. La tecnología virtual que nos acompaña desde hace varios años, ha logrado un acierto máximo: no solo nos actualiza, sino además nos ha mantenido unidos, quizá más que antes.

Han surgido incontables canales de difusión del conocimiento. Varias publicaciones han abierto generosamente sus portales permitiéndonos acceder a sus contenidos, entre ellas, la Academia Americana de Oftalmología con su herramienta: "One Network", disponible para miembros de sociedades científicas de oftalmología de países en vías de desarrollo. Nuevas revistas en nuestra área, como REOP, nos permiten conocer producción local y conectarnos. Igualmente, prestigiosas instituciones académicas han iniciado programas con cursos de instrucción en la red y sociedades científicas nacionales e internacionales han realizado sus proyectos académicos continuando sus congresos y reuniones virtuales, inclusive sin costo. Dentro de este grupo vale la pena mencionar en el área de Oftalmología y todas sus especialidades: los webinars académicos de la Asociación Panamericana de Oftalmología (APAO-PAAO) y los de la Sociedad Mundial de Oftalmopediatría y Estrabismo (WSPOS), que se encuentran disponibles a través de sus portales virtuales. También en el área de enseñanza académica, la nueva Ophthalmology Foundation, ofrece su serie de cursos para educadores en oftalmología.

Ante este boom de múltiples posibilidades, debemos encontrar el balance entre el deber científico, disponiendo nuestro tiempo para digerir la enorme cantidad de información disponible y la necesidad de dejar la mente en blanco y simplemente disfrutar de nuestro tiempo libre.

Mientras tanto la pauta es continuar en guardia, apostando por volvernos a encontrar en un futuro próximo.

Dra. Ángela María Fernández
Vice-Presidente Ejecutivo de la Asociación Panamericana de Oftalmología.



Valoración del Estado Torsional en Posición Primaria de la Mirada en Pacientes con Anisotropía en "A" y Desviación Vertical Disociada

AUTOR: Dr. Daniel P. Dominguez.

Jefe de Servicio de Oftalmología, Hospital P. Piñero, Buenos Aires, Argentina.

Introducción:

La Desviación Vertical Disociada (DVD) es una entidad estrabológica definida como una hipertropía alternante con exodesviación y exciclotorsión del ojo ocluido, asociada frecuentemente a patrones alfabéticos ("A" ó "V"), los cuales deben ser identificados y necesariamente considerados para un plan quirúrgico.

Sabemos que desde el punto de vista clínico cuando la DVD se asocia a hiperfunción de músculos oblicuos, la incomitancia y la magnitud de la hipertropía en las diferentes posiciones de la mirada va a variar en forma importante, que sumado al grado de disociación de la desviación en muchas circunstancias hace difícil cuantificarlas.

En aquellas instancias mínimas o máximas del análisis del patrón alfabético y de aparición de disfunción clínica del músculo oblicuo superior (OS), queda clara la conducta a seguir. Debido a que muchas veces la asimetría de la disociación, el agregado de la incomitancia por la disfunción de oblicuos y la variabilidad que ésto genera en el cuadro clínico, en la medición de la DVD y supuesto patrón alfabético, es que decidimos estudiar una variable no investigada aún. Es la valoración de la torsión ocular en posición primaria en estos pacientes y qué implicancias puede tener para ayudarnos en el ajuste del diagnóstico.

Objetivo:

Evaluar el estado torsional en posición primaria de la mirada de pacientes con anisotropía en A y desviación vertical disociada (DVD).

Material y Método:

Se realizó toma fotográfica del fondo de ojo en posición primaria (PP) de ambos ojos con retinógrafo Nikon y se procedió a medir los grados de rotación ocular con grilla milimetrada aplicando la fórmula "opuesta sobre adyacente".

Se obtuvo así: la tangente de alfa, a la que se le calculó el valor del arco, dando el valor en grados de rotación sobre el eje anteroposterior.

Para el estudio se incluyeron pacientes que presentaban DVD compensada con diferencia de medición de ángulo de desviación horizontal entre la medida arriba y abajo conformando un cuadro en "A" (anisotropía en "A"). Se consignó la presencia de hiperfunción de oblicuos superiores (+1 a +4). Se compararon resultados con valores normales de torsión ocular en PP y con valores de torsión ocular en pacientes con hiperfunción primaria de OS.

Resultados

Tabla 1

Valores relacionando Torsión en PPM y monto de anisotropía.

PACIENTE	VALOR TORSIONAL	TORSIÓN	GRADO DE HF DE OM	ANISOTROPÍA
1	OD 4,15	NORMAL	+2	A de 15 dp
	OI 5,87	NORMAL	+1	
2	OD 5,11	NORMAL	+1	A de 15 dp
	OI 6,30	NORMAL	+1	
3	OD -4.15	INTORSION	+3	A de 35dp
	OI -7.87	INTORSION	+3	
4	OD 8	NORMAL	+1	A de 15 DP
	OI 5.87	NORMAL	+1	
5	OD -2.85	INTORSION	+2	A de 25 dp
	OI -6.15	INTORSION	+2	
6	OD -6.15	INTORSION	+3	A de 40 dp
	OI -7.87	INTORSION	+3	
7	OD -8.15	INTORSION	+2	A de 30 dp
	OI -8.87	INTORSION	+2	
8	OD 6.25	NORMAL	+2	A DE 15 dp
	OI 4.60	NORMAL	+2	

Tabla 2

Valores de Torsión ocular Normal en comparación a valores encontrados en la Hiperfunción Primaria de oblicuos superiores en posición primaria de la mirada (PP).

	OD	DS	OI		DIO
NORMAL	6.15º	+/- 2º	7.87º	+/- 2º	1.72º
HIPERF.1º OS	-2.80º	+/- 2º	-2.34º	+/- 1.94º	-0.46º

Discusión:

La mayor asociación entre DVD y disfunción de oblicuos es con el superior.

El diagnóstico del mismo se realiza en la clínica con la incomitancia de la desviación vertical en mirada lateral y la aparición de un patrón alfabético en "A" asociado a una hiperfunción de oblicuos superiores en su posición diagnóstica.

Melek y colaboradores¹ estudiaron una serie de pacientes donde se observó que el promedio de corrección del patrón alfabético fue de entre 10Δ y 15Δ con el retroceso bilateral de rectos superiores (Los patrones en "V" aumentaban y los patrones en "A" disminuían). La explicación del mismo se debería al debilitamiento de la acción aductora del recto superior, lo que empeora una "V" y mejora una "A".

Sobre esa base es que se considera que los pacientes con DVD que se asocian a "Síndromes en A" menores a 20Δ corregirían dicha incomitancia vertical con el solo retroceso de los rectos superiores. (fig. 1) Mientras que aquellos casos con variación de incomitancia lateral, con evidencia clínica de hiperfunción de oblicuos superiores y patrón alfabético mayor a 25-30Δ se debería agregar una cirugía sobre estos músculos asociada al retroceso del recto superior o al debilitamiento – transposición del oblicuo inferior (cirugía de 4 oblicuos).^{2, 3, 4, 5, 6.} (Fig 2).

Goldspink et col⁷ en 1992, basándose en trabajos anteriores sobre músculos esqueléticos, puntualizaron el hecho que en todo miembro que se inmoviliza, el músculo más corto, pierde sarcómeras. Esta pérdida conlleva a una disminución de la longitud de la fibra muscular y a un aumento de su tensión (contractura).

Sobre esa base, en 1994 Guyton⁸ definió a la Hiperfunción de Músculos Oblicuos y la formación de los patrones alfabéticos como consecuencia de una falla sensorial torsional temprana que genera una extorsión o intorsión constante. Esto determina que el oblicuo correspondiente a la torsión que se generó (oblicuo inferior cuando hay extorsión y oblicuo superior cuando hay intorsión) pierda sarcómeras, llevando a una contractura del mismo y generando el cuadro típico de Hiperfunción

Primaria de Músculos Oblicuos, que consta de:

- Desviación Vertical en aducción (Up shoot o Down Shoot)
- Síndrome Alfabético (en A o en V)
- Desviación Incomitante en latero versiones (Falling Eye o Raising Eye). (Fig 3).

Kuschner⁹, en 1998, clasificó dos formas por las cuales clínicamente un músculo oblicuo puede presentarse hiperfuncionante. Si aumenta su inervación, estamos en presencia de un musculo excesivamente fuerte y esto sucede cuando un musculo normal recibe mayor inervación, lo cual generaría la aparición de la disfunción del musculo debido a un aumento del tono. Mientras que un musculo que es excesivamente contracturado, el tono inervacional puede ser normal o discretamente aumentado pero es un musculo más fuerte. Por lo cual, la clínica que muestra el paciente es debido a la contractura muscular.

Cuando hay contractura del recto superior, (Fig 4) el recto inferior debe vencer dicha contractura, generando por efecto inervacional, un exceso de tono (excesivamente fuerte) que se transmite a su yunta contralateral, el oblicuo superior contralateral, generando una hiperfunción secundaria (contractura de RS OD e hiperfunción de OS OI). Dicho efecto de hipertono se vería solamente en la infraaducción (posición diagnóstica del oblicuo superior), no así en la posición primaria de la mirada (PPM). Eso se evidencia porque a pesar de existir en esos casos, hiperfunción del oblicuo superior, (Fig 5) no hay torsión en PPM como sí sucede en la hiperfunción primaria, (Fig. 6).

Este tipo de cuadros pueden verse en casos de contractura del recto superior con parálisis o paresia del IV nervio unilateral y bilateralmente en la DVD donde lo más frecuente es el compromiso bilateral de los rectos superiores (simétrico o asimétrico). Esto determinaría que el oblicuo superior reciba un hipertono secundario a la contractura del recto superior contralateral, generando el defecto clínico de dicho oblicuo cuando el paciente mira en infraaducción.

Los resultados obtenidos en nuestra serie mostrarán que todos los pacientes donde la valoración subjetiva

de la hiperfunción era de +1 o +2 y el patrón alfabético era menor a 20Δ , los valores torsionales del ojo en PP eran normales (cuatro pacientes), mientras que en aquellos casos donde el patrón alfabético era mayor a 25Δ , hiperfunción subjetiva de +3 +4, coexiste con una intorsión en PP (cuatro pacientes).

Cabe destacar que los "Valores de Intorsión en PP" encontrados en los pacientes con DVD e hiperfunción de oblicuos superiores con una anisotropía en A mayor a $25\Delta - 30\Delta$ son menores a los observados en la hiperfunción primaria, por lo que la evolución en el tiempo del hipertono desarrolla un acortamiento - contractura del oblicuo superior, pero no a los niveles de acortamiento - contractura que se encuentran en los casos primarios.

CONCLUSIÓN:

En aquellos casos donde hay anisotropías en A entre $10 - 20\Delta$ a pesar de que clínicamente pueda haber hiperfunción de oblicuos superiores, la ausencia de intorsión en PP descarta la hiperfunción primaria. En estos casos, la hiperfunción sería secundaria al hipertono (excesivamente fuerte), que reciben los oblicuos superiores por la contractura del recto superior contralateral en los intentos de infraversión, por lo que la cirugía sobre los rectos superiores mejoraría por sí sola la anisotropía en A y evitaríamos hipercorrecciones innecesarias.

En los casos de anisotropías mayores a 25Δ existe una intorsión en PP. Esto nos habla que es un músculo con signos de contractura, por lo cual el oblicuo superior tiene una injerencia directa sobre el patrón alfabético y siendo así debería ser incluido en el plan quirúrgico.

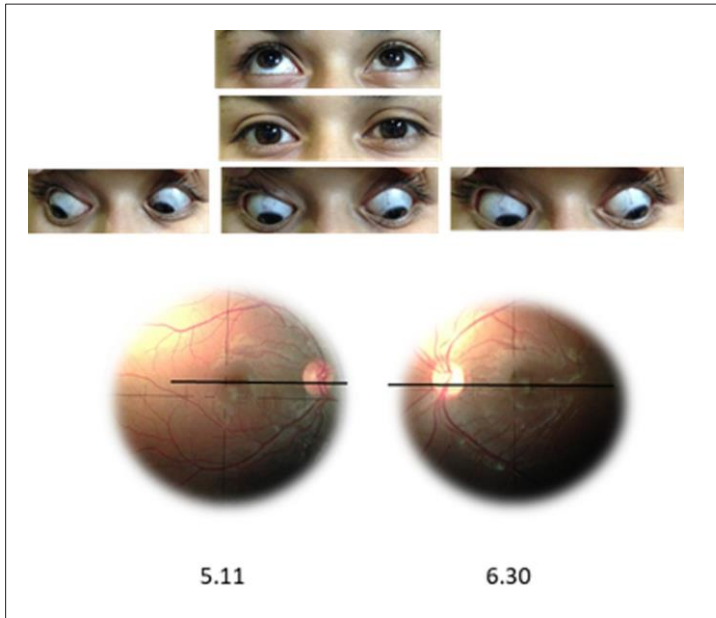


Figura 1: Anisotropía en "A" menor a 25Δ (sin intorsión en PP e hiperfunción de oblicuo superior)

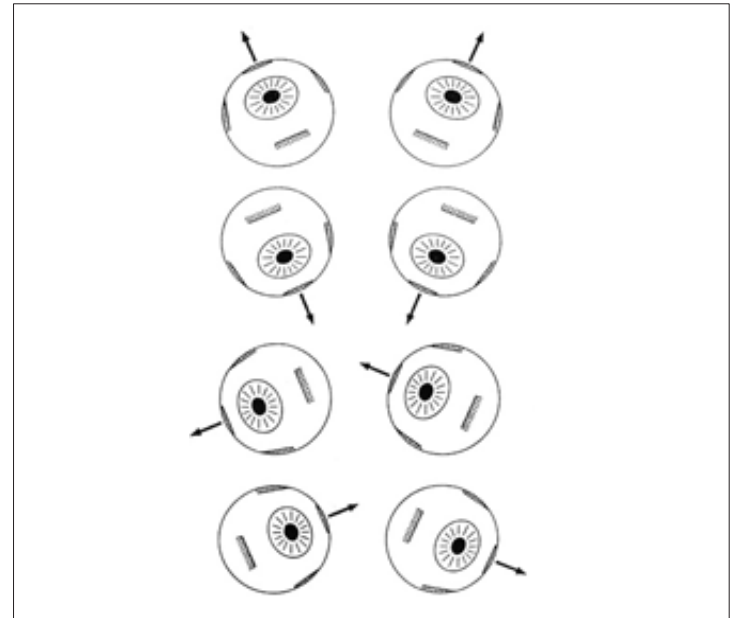


Figura 3: Guyton et al. Cambios torsionales que generan clínica de disfunción de músculos oblicuos

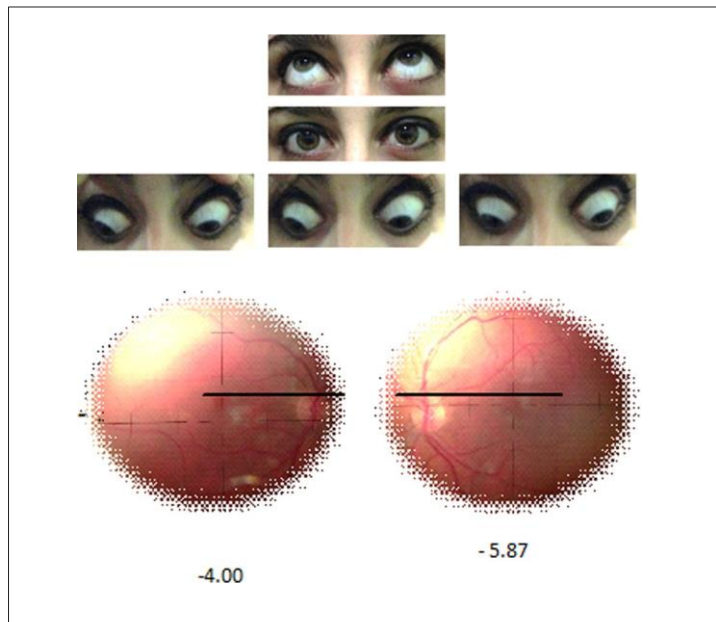


Figura 2: Anisotropía en "A" mayor a $25 -30\Delta$ (Intorsión en PP e hiperfunción de oblicuo superior)

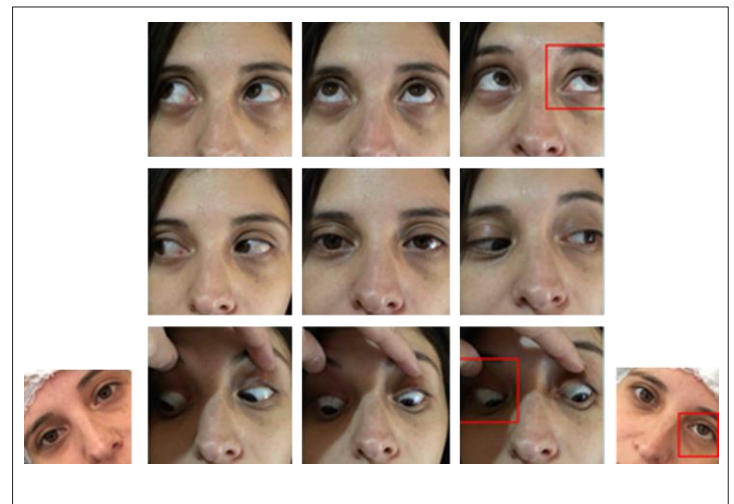


Figura 4: Hiperfunción secundaria de Oblicuo Superior OD en caso de contractura Recto Superior OI

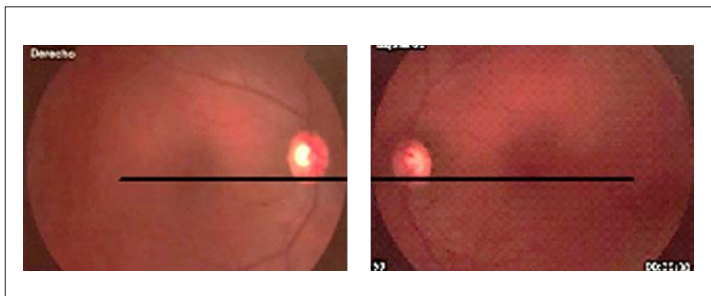


Figura 5: Sin torsión en PP de OD en caso de contractura del recto superior OI

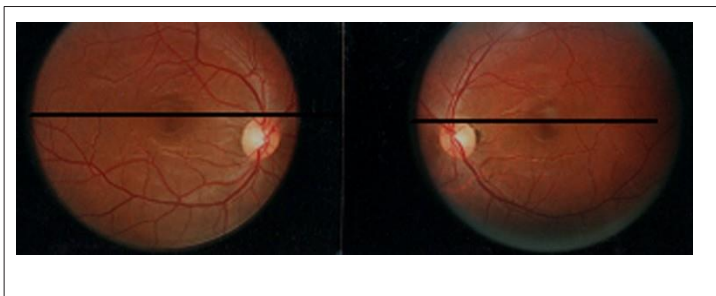


Figura 6: Intorsión en PP en Hiperfunción Primaria de Oblicuo Superior

Bibliografía

1. Melek N., Mendoza T., Ciancia A. Bilateral Recession of Superior Rectus Muscle: Its Influence on A and V Pattern Strabismus. JAAPOS 1998; 2:333 – 5.
2. Santiago AP., Rosenbaum AL. Dissociated Vertical Deviation . In: Rosenbaum AL., Santiago AP., Editors. Clinicals Strabismus Management 1st Ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1999. p 237-47.
3. Mc Call L., Rosenbaum AL., Incomitant dissociated vertical deviation and superior oblique overaction. Ophthalmology 1991;98:911-8
4. Velez F., Dalman D., Velez G. Surgical Management of dissociated vertical deviation associated with A-pattern strabismus. JAAPOS 2009; 1:31-5
5. Gamio S. A surgical alternative for dissociated vertical deviation based on new pathologic concepts: Weakening all four oblique eye muscle. Outcome and results in 9 cases. Bin Vis Strabismus Q 2002; 17:15-24
6. Guyton D., Dissociated vertical deviation: An exaggerated normal eye movement used to damp cyclovertical latent nystagmus . Tr Am Ophth. Soc. 1998; 16 : 390 – 429
7. Goldspink G., Williams P. Cellular Mechanism involved in the determination of muscle length and mass during growth: problems arising from imbalance between antagonist muscle group. Proceeding of the Mechanics of Strabismus Symposium. The Smith Kettlewell Eye Research Institute, San Francisco ,USA , Cap 13 pag 195 – 206, 1992.
8. Sensory Torsion as the Cause of Primary Oblique Muscle Overaction/Underaction and A- and V Pattern Strabismus. Guyton D.L., Wiengarten P.E., Binocular Vision Supplement Vol 9 N 3 Summer , 1994 pag 210 – 236.
9. The nature of Inferior Oblique Overaction . Kushner B., Boletin del CLADE N° 15 , pag 11-13 , junio 1998



Oftalmoplejía Progresiva Externa. Presentación de dos Casos.

Dra. Dra. Paulina López Pérez. *
Dra. Sonia Corredor Casas. +
Dr. José Fernando Pérez Pérez. ^

Departamento de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.
Instituto Mexicano de Oftalmología I.A.P, México.

*Residente de Tercer año.

+ Jefa del Departamento de Patología Ocular.

^ Jefe del Departamento de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.

RESUMEN

Objetivo:

Presentar dos casos de oftalmoplejía progresiva crónica externa, su abordaje diagnóstico y tratamiento.

Casos Clínicos:

Presentamos dos casos de oftalmoplejía progresiva externa (OPE) con debut en la infancia, ambos casos con antecedente de ptosis palpebral y estrabismo progresivos. A la exploración, se evidencia: ptosis palpebral, exotropía de gran ángulo y limitación importante en las ducciones. Se presenta el cuadro clínico y resultado del tratamiento quirúrgico.

El diagnóstico definitivo se realizó por la biopsia muscular que demostró positividad para "fibras rojas rasgadas" (FRR), compatible con oftalmoplejía por miopatía mitocondrial.

Conclusiones: En la sospecha de OPE se deben descartar otras patologías y se corrobora con el estudio histopatológico.

Palabras clave: Oftalmoplejía progresiva externa, fibras rojas rasgadas, miopatía mitocondrial.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías mitocondriales son desórdenes clínicamente heterogéneos que pueden afectar múltiples sistemas además del músculo esquelético y se definen usualmente por anomalías morfológicas de la mitocondria muscular.¹

La OPE es una miopatía mitocondrial que se caracteriza por ptosis palpebral bilateral y parálisis de la musculatura oculomotora, de evolución lenta y progresiva.² El diagnóstico está basado en la detección de cambios en la estructura mitocondrial, reducción en la actividad enzimática o de citocromos y alteraciones en el DNA mitocondrial y nuclear.³

La presencia de fibras rojas rasgadas (FRR) en la biopsia muscular orienta al diagnóstico, pues expresan un defecto metabólico de la fosforilación oxidativa asociado a mutaciones en el ADN mitocondrial. Sin embargo, las FRR no son específicas de las miopatías mitocondriales, ya que pueden aparecer en un 1% de los pacientes ancianos sanos y en mayor proporción, en entidades como la miopatía por cuerpos de inclusión.⁴

Los pacientes con OPE suelen presentar ptosis palpebral y oftalmoplejía bilateral, simétrica e indolora. La enfermedad comienza con mayor frecuencia en la tercera o cuarta década de la vida. Como su nombre lo indica, toma un curso lentamente progresivo, a lo largo de los años, lo que la distingue de otras formas de oftalmoplejía aguda / subaguda o estática. La afectación es bilate-

ral y simétrica de los ojos y los pacientes pueden estar asintomáticos sin diplopía incluso presentando defectos graves en la motilidad ocular. También suelen compensar la gran limitación de ducciones con una posición anómala de la cabeza. Además, debido al curso gradual, es posible que los pacientes no adviertan la caída del párpado a menos que sea mencionado por un tercero. Otras manifestaciones oftálmicas menos comunes incluyen la retinopatía pigmentaria y la atrofia óptica.^{5,6}

CASO CLÍNICO 1

Masculino de 26 años de edad, sin antecedentes personales patológicos de importancia, que acude a la consulta refiriendo ptosis palpebral progresiva desde los 10 años de edad y desviación de ambos ojos de 5 años de evolución.

Exploración oftalmológica:

- **Agudeza visual:** 20/90 ambos ojos
- **Refracción:** Ojo derecho -1.25 -1.00 x 180°
Ojo izquierdo -1.50 -2.00 x 0° con una capacidad visual de 20/20 AO.

-Se evidencia una **ptosis palpebral** severa bilateral, hendidura palpebral de 35mm, apertura de 6mm, distancia margen reflejo 1mm, función de músculo elevador del párpado de 8mm.

- Segmento anterior y posterior:** sin alteraciones.
- Exploración estrabológica:** posición compensadora de cabeza con elevación del mentón.
- Posición primaria de la mirada con exotropía de 60 dioptrías prismáticas (DP) (Krimsky) (**Figura 1**).
- Ducciones con limitación de la abducción ambos ojos (-2) y de la aducción de ambos ojos (-4).

Con estos datos se sospecha **oftalmoplejía progresiva externa**, a descartar miastenia gravis, por lo que se solicitó valoración neurológica. En la resonancia magnética no se encontraron alteraciones, la prueba de Jolly fue de características normales y en la electromiografía con prueba de reflejo de párpado se encontró un bloqueo de conducción desmielinizante para respuesta R2 ipsila-

teral izquierda, con sospecha de lesión a tronco espinal. Se solicitaron también pruebas de función tiroidea, las cuales no presentaban alteraciones. Con lo anterior se elabora el diagnóstico de OPE y se decide abordar quirúrgicamente realizando cirugía máxima de 4 músculos para exotropía (retroinserción de ambos rectos externos y resección de ambos rectos internos), con biopsia muscular tomada del fragmento del músculo recto medial que se resecó.

En la evaluación tres semanas después de la cirugía, se encuentra una exotropía residual de 10 DP y limitación de -3 en todas las ducciones horizontales. La movilidad vertical con menor grado de limitación, (**Figuras 1.1, 1.2, 1.3, 1.4**). Los músculos se encontraron discretamente adelgazados con menor elasticidad.

La biopsia muscular evidenció cambios degenerativos y positividad para "fibras rojas rasgadas", compatible con oftalmoplejía por miopatía mitocondrial, negativo para inflamación. (**Figura 1.5**)



Figura 1. Paciente en posición primaria de la mirada con ptosis palpebral bilateral y exotropía de gran ángulo.



Figuras 1.1, 1.2, 1.3, 1.4. Paciente en posición primaria de la mirada con XT residual menor de 10 DP, con limitación importante de las ducciones horizontales y en menor grado de las ducciones verticales.

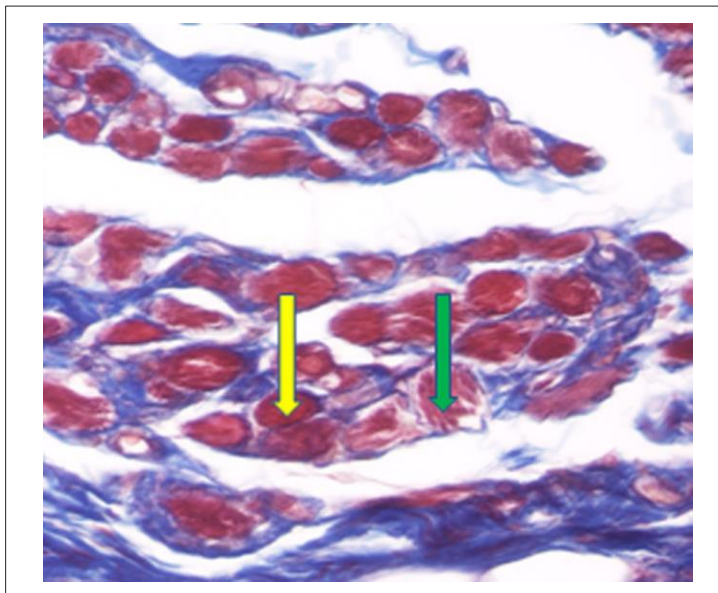


Figura 1.5 Imagen de mediano aumento con T Masson, mostrando alternancia de fibras musculares conservadas (flecha amarilla) con otras que presentan cambios degenerativos compatibles con FRR. (Flecha verde)

CASO CLÍNICO 2

Se trata de un paciente masculino de 16 años de edad, sin antecedentes de importancia, que acude refiriendo ptosis palpebral bilateral progresiva de inicio a los 6 años de edad.

Exploración Oftalmológica:

-**Agudeza visual:** OD 20/20

OI 20/30 que mejora con - 0.50 x 0° a 20/20

-Ptosis palpebral bilateral evidente, ambos ojos con hendidura palpebral de 35mm, apertura de ojo derecho 3mm y de ojo izquierdo 2mm, función del músculo elevador del párpado de ambos ojos de 3mm.

- **Segmento anterior y posterior:** sin alteraciones.

-**Exploración Estrabológica:** posición compensadora de la cabeza elevando el mentón, posición primaria de la mirada con exotropía monocular izquierda de 40 dioptrías prismáticas (**Figura 2**).

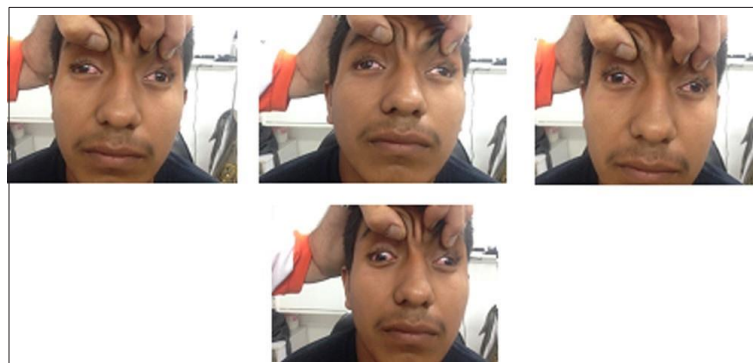
Movimientos oculares con limitación en todas las ducciones horizontales (-4).

-Se solicitó resonancia magnética en la cual no se encontraron alteraciones de músculos extraoculares, así como perfil tiroideo sin alteraciones.

-Se decide realizar cirugía con fines de tratamiento y diagnóstico: se realizó cirugía máxima para exotropía de 4 músculos: retroinserción de rectos externos y resección de ambos rectos internos y posteriormente colgajo de músculo frontal bilateral. La biopsia de musculos extraoculares evidenció "fibras rojas rasgadas" y fibrosis compatibles con miopatía mitocondrial (**Figura 2.5**).



Figura 2. Paciente con ptosis bilateral asimétrica y exotropía monocular izquierda.



Figuras 2.1, 2.2, 2.3, 2.4. Limitación en todas las ducciones horizontales (-4) y en menor grado de las verticales (-2).

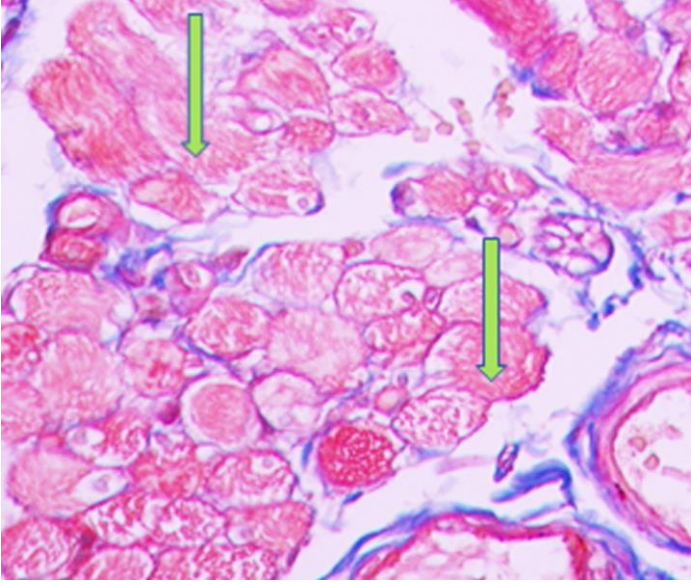


Figura 2.5: Imagen microscópica con T Masson, en donde se observan cambios degenerativos musculares, prácticamente en la totalidad de las fibras adoptando una morfología "Rosa Rasgada" (flechas verdes)

Discusión

Las alteraciones en el ADN mitocondrial pueden contribuir a la aparición de un amplio número de enfermedades, fundamentalmente en la edad pediátrica. Algunas de estas enfermedades con perfiles clínicos poco definidos y que pueden ser muy graves, presentando cardiomiopatía y nefropatía.

Cualquier factor capaz de afectar a la producción de ATP en la mitocondria puede dañar las células, con el consiguiente desarrollo de alteraciones funcionales en los tejidos con mayor requerimiento energético y la consiguiente aparición de síntomas. En los pacientes con OPE se han encontrado delecciones heteroplásmicas del ADN mitocondrial y mutaciones puntuales.⁷

La OPE se caracteriza por un trastorno progresivo, como en los pacientes presentados, de inicio en la infancia u adolescencia dónde la ptosis palpebral es, generalmente, el primer síntoma. Ésta puede ser asimétrica y generalmente precede a la oftalmoplejía.

La miastenia gravis (MG) y la Oftalmopatía de Graves (OG) entran en el diagnóstico diferencial (como en el caso clínico 1, dónde se indicaron estudios para descartar estas afecciones). En la OG, generalmente el exoftalmos y el edema periorbitario preceden a la limitación en los movimientos oculares y los pacientes se quejan de diplopia.⁸

Por otro lado, tanto la MG como la OPE muestran ptosis, pupilas normales y pueden tener debilidad de los músculos faciales y orbitales, incluso, algunos pacientes con OPE pueden dar una prueba positiva al edrofonio por lo que el papel de la biopsia en etapas tempranas es importante cuando existe la duda diagnóstica.⁹

El estrabismo asociado en estos dos casos fue de una exotropía de gran ángulo, congruente con lo reportado en la literatura, que requirió de cirugía máxima de 4 músculos, dada la menor respuesta que presentan y la tendencia a la recidiva en estos casos.¹⁰

La presencia de FRR en el estudio patológico orienta al diagnóstico de miopatías mitocondriales, sin embargo, hay que recordar que existen otras patologías en las que

también pueden estar presentes como son la distrofia miotónica con oftalmoplejía, la miositis por cuerpos de inclusión, la miopatía miotubular y la desproporción congénita de fibras.¹¹

CONCLUSIONES

Posterior a la sospecha clínica de OPE, se requiere un estudio completo de la biopsia muscular, pruebas bioquímicas y si es posible análisis genético molecular antes de descartar esta entidad, para así ofrecer al paciente el tratamiento más adecuado. En la corrección del estrabismo asociado, en estos casos exotropía, para lograr un resultado adecuado, habitualmente se requiere de cirugía máxima.

Bibliografía

1. DiMauro S, Bonilla E, Zeviani M, Nakagawa M, DeVivo DC. Mitochondrial myopathies. *Ann Neurol*. 1985;17(6):521–38.
2. Dengler R, Wohlfarth K, Zierz S, Jobges M, Schubert M. Muscle fatigue, lactate, and pyruvate in mitochondrial myopathy with progressive external ophthalmoplegia. *Muscle Nerve* 1996; 19: 456-62.
3. Luft R, Landau BR. Mitochondrial medicine. *J Inter Med* 1995;238:405-421.
4. Carod Artal FJ. Enfermedades mitocondriales. En: Jiménez Escrig A, editor. *Manual de neurogenética*. Madrid: Díaz de Santos; 2003. p. 255-72.
5. Yu-Wai-Man, P. Chronic Progressive External Ophthalmoplegia Secondary to Nuclear-Encoded Mitochondrial Genes. in *Mitochondrial Case Studies* 159–169 (Elsevier, 2016).
6. Lee, A. G. & Brazis, P. W. Chronic progressive external ophthalmoplegia. *Curr. Neurol. Neurosci. Rep.* 2, 413–417 (2002).
7. M. Pineda, A. Playán-Arís, M.J. Alcaine-Villarroya, A.M. Vernet, A. Serra-Castanera, A. Solano, M.A. Vilaseca, R. Artuch, M. López-Pérez, M.P. Briones-Godino, A. Andreu f , J. Montoya. Oftalmoplejía crónica progresiva externa familiar de origen mitocondrial. *REV NEUROL* 2004; 38 (11): 1023-1027
8. Rowland LP. Progressive external ophthalmoplegia. In Vinken PJ and Bruyn GW (eds): *Handbook Clin Neurol, Vol 22, System Disorders and Atrophies, Part II*, American Elsevier Publishing Co, New York 1975, PP 177-202.
9. Kosmorsky G, Johns D. Neuro-ophthalmologic manifestations of mitochondrial DNA disorders. *Neurol Clinics* 1991;9(1):147-161.
10. *Acta Ophthalmol* 2021 Mar;99(2):e274-e280. doi: 10.1111/aos.14558. Epub 2020 Nov 15. Strabismus in chronic progressive external ophthalmoplegia Ji Yeon Kim 1, Hee Kyung Yang 2, Namju Kim 2, Man Jin Kim 3, Sung Im Cho 3, Moon-Woo Seong 1 3, Sung Sup Park 1 3, Jeong-Min Hwang 2
11. Ringel SP, Wilson WB, Barden Mt. Extraocular muscle biopsy in chronic progressive external ophthalmoplegia. *Ann Neurol* 1979;6(4):326-339

CASO CLÍNICO C.C. 42

DR. FEDERICO VÉLEZ



Dr. Federico Vélez
Profesor de Oftalmología, Duke University, E.E.U.U

1996:

Paciente de 32 años de edad con historia de astrocitoma pilocítico juvenil del 3º ventrículo hace 25 años.

Tratamiento: incluyó cirugía y radioterapia. Hidrocefalia postoperatoria manejada con drenaje ventrículo-peritoneal.

En algún momento, durante el periodo perioperatorio, desarrolló diplopía. No es claro cuándo comenzó, ni el tipo de desviación ya que esa información no estaba disponible, ni tampoco el paciente lo recordaba. Sin embargo, se pudo encontrar que se realizaron dos cirugías de estrabismo.

Cirugía Nro.1: 1999. Retro inserción del recto lateral izquierdo de 5 mm con transposición superior de 3 mm

Cirugía Nro.2: 2000. Retro inserción del oblicuo inferior izquierdo de 10 mm

Otra historia médica de importancia incluye:
-Diabetes tipo 1, hiperlipidemia, tortícolis espasmódico, apnea obstructiva, distonía paroxística y ataxia.

2020:

La paciente se presenta con diplopía en todas las posiciones de la mirada.

Utiliza prismas, pero a pesar de esto no lo compensa. Además de la diplopía está molesta por su imposibilidad de mirar hacia abajo, ya que necesita esa mirada para caminar porque padece de una leve ataxia en la marcha.

Exámen Ocular:

AV:

OD -4.75 +1.50 x 075 20/20

OS -6.25 +3.50 x 077 20/20

Biomicroscopía:

Pupilas normales ambos ojos

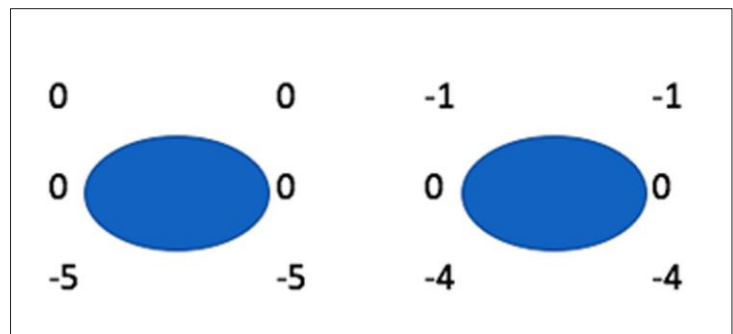
Segmento anterior calcificaciones / concreciones en la inserción del recto lateral derecho y recto medio izquierdo

Campos visuales por confrontación: sin particularidades en ambos ojos

Fondo de ojos: Normal ambos ojos

Motilidad:

-Severa limitación a la depresión de ambos ojos (-3). Esto, le dificulta aún más la marcha, junto a su ataxia.



	HTD 6	
HTD 6 ET 8	HTD 7	HTD 5 ET 8
	HTD 7 XT 8	

- Cerca:** XT 12 DP
- No se constatan problemas torsionales subjetivos ni objetivos.
- Signo de Bielschowsky:** negativo.

- Luces de Worth:** Diplopía
- Estereopsis:** negativa
- Fusión:** inestable tanto con prismas como sinoptóforo.

Preguntas:

1. **¿Cuáles cree que son los posibles mecanismos de la diplopía?**
2. **Exámenes complementarios que Ud. pediría en función de las patologías del paciente.**
3. **¿Qué tratamientos evaluaría con estos datos, sabiendo que la paciente tiene una severa limitación a la intraversión y por su ataxia esto empeora su marcha?**



Discusión:

Paciente con historia de un astrocitoma pilocítico afectando la región del tercer ventrículo, por lo cual recibió tratamiento quirúrgico asociado a radioterapia. Desarrolló una hidrocefalia postoperatoria cuyo tratamiento fue un drenaje ventrículo-peritoneal, el cual a la fecha, continúa monitoreándose por neurocirugía con estabilidad de la presión intracraneal y resolución del tumor. El inicio de la diplopía es referido en algún momento (sin definir con precisión), si antes o después del tratamiento quirúrgico. La paciente relata también, dos cirugías previas de estrabismo que nunca mejoraron esa diplopía. Actualmente, se encuentra utilizando prismas sin ninguna ventaja, pero sintiéndose estable. La diplopía es vertical en la posición primaria, oblicua en las posiciones secundarias de la mirada y horizontal en la posición de lectura.

Asociado a la diplopía la paciente se presenta con un cuadro de ataxia. Además, utiliza lentes para corrección de astigmatismo anisométrico.

En el exámen ocular los hallazgos más significativos incluyen: severa limitación a la depresión bilateral, hipertropía derecha en posición primaria comitante en todas las posiciones de la mirada, exotropía en el intento de mirar abajo, exotropía de cerca y endotropía con hipertropía derecha en las miradas laterales.

1-Mecanismo de Diplopía:

En esta paciente existen varios mecanismos que claramente pueden producir o influenciar los problemas sensoriomotores incluyendo tumor cerebral, localización del tumor, tratamiento del mismo y la presencia de anisometropía.

1A-Localización del tumor:

Lesiones que afecten la porción rostral del mesencéfalo como el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medio, núcleo intersticial de Cajal y la comisura posterior pueden conducir a anomalías de los mo-

vimientos verticales. El núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medio controla dichos movimientos. Esta paciente presenta ataxia. Se ha demostrado, que lesiones del tegumento paramedial en la porción rostral del mesencéfalo a nivel del cálculo superior pueden cursar con ataxia. Para que exista una parálisis bilateral de la depresión ambos lados deben afectarse ya que en la mirada inferior no se decusan las fibras. (Nguyen et al EyeWiki AAO 2021; Wai et al BMC Ophthalmol. 2021)

2A-Disrupción Central de la Fusión:

En 1973 John Pratt-Johnson describe la disrupción de la fusión central como resultado de la afección de la convergencia y de la divergencia en patologías del mesencéfalo y presenta 5 casos incluyendo anomalías congénitas, traumáticas, vasculares y neoplásicas. Subsecuentes publicaciones incluyeron casos de pérdida de fusión, secundario a cataratas monoculares y afaquia. (Pratt-Johnson BJO 1973)

3A-Tratamiento del Tumor:

Además de la resección quirúrgica esta paciente recibió radioterapia. Uno de los diagnósticos diferenciales que evaluamos al comienzo, fue el de la "neuromiotonía ocular", que es una condición infrecuente caracterizada por espasmos de los músculos extraoculares provocada por una anomalía en la liberación del calcio. Estos pacientes desarrollan limitación a las rotaciones oculares en el campo contrario al músculo afectado. La neuromiotonía ocular ha sido reportada en pacientes con tumores cercanos a la silla turca pero también en otras condiciones incluyendo enfermedad de Graves (Kim et al J Neuroophthalmol. 2016).

4A-Anisometropía:

Pacientes con anisometropías esféricas altas pueden desarrollar diplopía binocular asociada con aniseiconia

esférica. Esta paciente presentaba anisometropía esférica y astigmática. La aniseiconia meridional es un fenómeno óptico binocular infrecuente caracterizado por la distorsión espacial, por ejemplo, los pacientes ven imágenes oblicuas, un lado del objeto más cercano o más pequeño que el otro lado, o más lejano y más grande. Esta percepción desaparece bajo condiciones monoculares (Velez et al JAAPOS 2021).

2-Test adicionales:

Para el diagnóstico de la disrupción central de la fusión se recomienda el uso del sinoptóforo, así como para el diagnóstico de las parálisis supra-nucleares las maniobras de los movimientos de cabeza de muñeca, que son de gran utilidad. Finalmente, el diagnóstico de la neuro-miotonía ocular se basa en la mirada sostenida.

3-Tratamiento:

En este paciente el objetivo era la mejoría de la depresión. La misma presentaba ataxia y la imposibilidad para mirar hacia abajo limitaba muchísimo su capacidad de movilidad.

Además, se buscó solucionar la hipertropía presente en todas las posiciones de la mirada, la endotropía en posiciones laterales y las exotropía en el intento de la mirada abajo y de cerca.

En 2004 Buckley y colaboradores (Buckley et al JAAPOS 2004) reportan los resultados de una serie de pacientes con parálisis supra-nucleares en los cuales se realizaron retroinserciones, resecciones y transposiciones. Basados en dicho estudio, realizaron retrocesos bilaterales asimétricos de los rectos inferiores en parálisis de la elevación, en pacientes con síndrome de Parinaud.

En mi experiencia, en las parálisis supra-nucleares los retrocesos amplios funcionan muy bien porque el problema no es paralítico de origen nuclear o infra-nuclear, sino que el impulso para el movimiento no existe por un daño supranuclear. Tanto los retrocesos de los rectos superiores para parálisis inferiores como el de los

rectos inferiores para parálisis de la elevación funcionan bastante bien. Yo prefiero, sin embargo, las resecciones y las transposiciones en las parálisis nucleares e infra-nucleares.

Para el manejo de la exotropía abajo también usamos una técnica descrita por Buckley usando la transposición vertical de los rectos horizontales para crear un patrón en V o en A. Buckley recomendó transponer los rectos medios hacia arriba en pacientes con insuficiencia de convergencia para crear una V, es decir, esotropía en la mirada inferior que contrarrestara la exotropía abajo (Kushner Arch Ophthalmol 2011; Pineles et al JBVOM 2020) Usando este principio, nosotros decidimos transponer medio tendón de los rectos laterales hacia abajo teniendo en cuenta que el recto lateral izquierdo se había transpuesto hacia arriba durante una cirugía anterior. Esta cantidad se adicionó a la transposición inferior de manera que ambos rectos laterales al final tenían una posición vertical similar entre la inserción original del recto lateral y el recto inferior.

Por último, utilizamos el concepto de “compartimentalización de los músculos extraoculares” para manejar la endotropía en la mirada lateral y anular la exotropía de cerca. Se han publicado varios artículos y una revisión (Pineles et al JBVOM 2020) de como las inserciones de forma oblicua de los músculos extraoculares puede usarse en el tratamiento de la disparidad cerca / lejos. En este caso, decidimos hacer un retroceso de 1 mm las fibras inferiores del recto lateral derecho asociado a un pegamiento de 2 mm de las fibras superior del recto lateral derecho que no se había operado anteriormente y en el lado izquierdo avanzamos las fibras superiores 2 mm y retrocedimos las fibras inferiores 1 mm.

En Resumen:

La cirugía consistió en un retroceso del recto superior derecho de 10 mm y del recto superior izquierdo de 6.5 mm. Sumamos, la transposición inferior del recto lateral derecho de 4 mm asociado a un plegamiento de las fibras superiores de 2 mm y retroceso de las fibras inferiores de 1 mm respecto a la inserción original y al recto

lateral izquierdo se le realizó una transposición inferior total de 7 mm ya que inicialmente, se había transpuesto hacia arriba 3 mm y se avanzaron las fibras superiores 2 mm y se retrocedieron las inferiores 1 mm.

En el postoperatorio al primer día la paciente presentaba una hipertropía izquierda de 4 (DP). En el seguimiento a los 4 días, mostró una hipertropía izquierda de 2 DP. No presentaba endotropía en ninguna posición de la mirada, como tampoco, exotropía de cerca. La diplopía mejoraba con un prisma de base inferior 2 DP en ojo izquierdo y mostraba una estereopsis de 100 segundos de arco en la mirada de cerca. La motilidad ocular puede apreciarse en la fotografía (FIG .2), donde se visualiza que la depresión es normal, solo se denota una leve limitación a la elevación del ojo derecho, siendo moderada en el ojo izquierdo y rotaciones laterales normales.

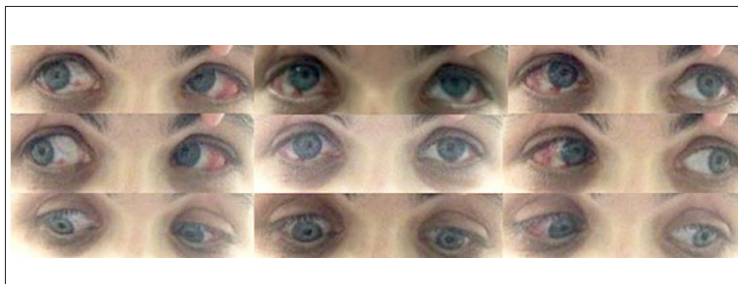
En el seguimiento postoperatorio a las 2 semanas, la paciente manifestó resolución completa de la diplopía vertical. También indicó que su marcha atáxica e inestabilidad al caminar habían mejorado.

En el exámen ocular la estereopsis de cerca estaba estable en 100 segundos de arco. Y la única desviación ocular medible con la prueba de la oclusión alterante fue una endotropía de 4 DP en la mirada inferior. (FIG. 3)

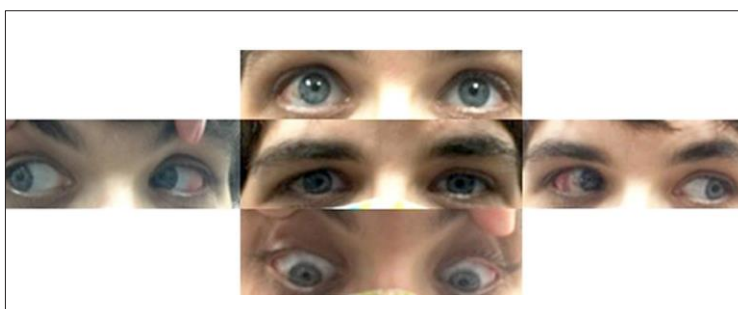
Pre-operatorio (FIG 1)



Post-operatorio: 1ra. Semana (FIG 2)



Post-operatorio: 2 da. Semana



Diagnóstico final:

Lesión del mesencéfalo caracterizada por una parálisis supra- nuclear bilateral de la depresión con ataxia, insuficiencia de convergencia y quizás con extensión posterior causando endotropía en la mirada lateral.

Bibliografía

1. Vertical Gaze Palsy. Kimberly Nguyen, Andrew Go Lee, MD, Naghham Al-Zubidi, MD, Stacy V. Smith, MD, Roshan George, MD, Ashwini Kini, MD. EyeWiki. AAO. February 2, 2021
2. Wai YZ, Ng QX, Lim TH, Lim LT. A rare case of unilateral Cogan's anterior internuclear ophthalmoplegia, upgaze palsy and ataxia caused by dorsal tegmentum lesion at pontomesencephalic junction. BMC Ophthalmol. 2021;21(1):105. Published 2021 Feb 25. doi:10.1186/s12886-021-01868-9
3. Pratt-Johnson JA. Central disruption of fusional amplitude. Br J Ophthalmol. 1973;57(5):347-350. doi:10.1136/bjo.57.5.347
4. Kim JA, Velez FG, Pineles SL. Strabismus Surgery in Patients With Ocular Neuromyotonia: Potential Unmasking of the Condition and Effective Management Tool. J Neuroophthalmol. 2016;36(3):259-263. doi:10.1097/WNO.0000000000000371
5. Velez FG, Pineles SL, Rosello N, Nguyen A, Guyton DL. Meridional aniseikonia-causes, symptoms, and therapies [published online ahead of print, 2021 Feb 17]. J AAPOS. 2021;S1091-8531(21)00021-5. doi:10.1016/j.jaapos.2020.10.005
6. Buckley EG, Holgado S. Surgical treatment of upgaze palsy in Parinaud's syndrome. J AAPOS. 2004;8(3):249-253. doi:10.1016/j.jaapos.2003.12.013
7. Kushner BJ. Insertion slanting strabismus surgical procedures. Arch Ophthalmol. 2011;129(12):1620-1625. doi:10.1001/archophthalmol.2011.326.
8. Pineles SL, Chang MY, Velez FG. Compartmental Strabismus. J Binocul Vis Ocul Motil. 2020;70(3):71-78. doi:10.1080/2576117X.2020.1760683

GRAND ROUNDS

**“ En el C.C. GRAND ROUND,
los invitados a participar no conocen
la resolución del caso ni la opinión
enviada por los otros participantes.”**



GRAND ROUND DE DISCUTIDORAS

C.C. 42 Dr. Federico Vélez



DRA. SUSANA GAMIO

DRA. CRISTINA UGRIN

DRA. SUSANA GAMIO

**Jefa del Servicio de Oftalmología,
Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez,
Buenos Aires, Argentina.**

Sabemos que esta joven paciente de 32 años desarrolló diplopía post cirugía de un tumor intracraneal. La primera cirugía que le realizaron fue un retroceso de recto lateral izquierdo de 5 mm con transposición superior, lo cual nos permite inferir que tenía una exodesviación con hipotropía izquierda. Posiblemente esta intervención le produjo una exciclotorsión izquierda que luego fuera interpretada como hiperfunción de oblicuo inferior dado que la segunda cirugía realizada fue un retroceso de oblicuo inferior izquierdo.

Actualmente presenta buena agudeza visual en ambos ojos, diplopía en todas las posiciones de la mirada, marcado déficit de depresión bilateral y una hipotropía izquierda de 7Δ comitante, sin torsión y con signo de Bielschowsky negativo.

Si bien podría tratarse de una disrupción central de la fusión, cuadro este posible luego de una cirugía intracraneal que le imposibilite la supresión, Federico refiere que la paciente presenta fusión inestable tanto con prismas como con el sinóptóforo, lo cual nos da alguna posibilidad de tratamiento.

Presenta además una XT de 8Δ en infraversión y XT 12Δ en visión cercana.

Para mejorar su diplopía en posición primaria la mejor opción terapéutica que se me ocurre, es realizar un pequeño pliegue ajustable de recto inferior derecho con lo cual se podría corregir la desviación vertical y la exodesviación en infraversión.

Pero considerando que una de las quejas de la paciente es su déficit de depresión, el retroceso bilateral de rectos superiores es una opción de tratamiento. Se podría realizar solo un retroceso asimétrico de rectos superiores, mayor en ojo derecho o por el contrario un retroceso bilateral y simétrico de rectos superiores y un pliegue ajustable del recto inferior derecho.

DRA. CRISTINA UGRIN

**Sección de Estrabismo y Oftalmopediatría,
Servicio de Oftalmología
Hospital de Clínicas, José de San Martín,
Buenos Aires, Argentina.**

El paciente fue operado de un tumor del 3er. ventrículo y cuyo tratamiento requirió además de la escisión quirúrgica, radioterapia. Posiblemente por el tumor, la cirugía o la radioterapia se afectó el núcleo intersticial dorsal del fascículo longitudinal medio (riMLF) donde se generan los movimientos verticales y fascículos extrapiramidales responsables de la ataxia.

Fue operada de estrabismo en dos oportunidades. La primera, donde se realizó una retroposición del RL del OI con elevación de la inserción, por lo que deduzco, que ese ojo estaba en exotropía e hipotropía.

En su segunda cirugía, tuvo un debilitamiento del oblicuo inferior del mismo ojo.

Según las fotos, la paciente presenta una hipertropía derecha en PP, fija con su OI, a pesar de que es el ojo con mayor ametropía y además se ve una limitación de la elevación en el mismo.

La limitación de elevación puede deberse a que se afectaron los fascículos correspondientes al subnúcleo del RS contralateral (Síndrome del uno y medio vertical) o a la retroposición del oblicuo inferior en la segunda cirugía.

La diplopía puede corresponder a una fusión inestable, como también, a un cambio en la fijación.

En cuanto a los estudios complementarios, le pediría imágenes (RMN) para corroborar el sitio y extensión de la lesión, como también, un estudio sensorial para verificar amplitud fusional y la posibilidad de ampliarla con ejercicios ortópticos.

En cuanto al tratamiento, intentaría que los ojos pudieran descender para mejorar la visión en el campo inferior. Para lo cual, le realizaría una retro posición asimétrica de ambos rectos superiores (Ej. 7 y 5mm) si es posible, con suturas ajustables y le agregaría un pequeño pliegue de los rectos inferiores (Ej. 3 o 4mm) lo que reforzaría a su vez, la acción aductora para mejorar la XT de cerca.

PERFILES & MEMORIAS

Entrevista de la DRA. FERNANDA KRIEGER
AL DR. DAVID GRANET



DR. DAVID GRANET



Dra. Krieger: -¿Por qué eligió el estrabismo como especialidad?

Dr. Granet: Para mí, lo mejor de ser oftalmólogo es la habilidad única de tener un efecto positivo en la vida de los pacientes. Ya sea, dándole una mejor calidad de visión a un niño, restituyendo su función visual o logrando alineación de un estrabismo en un adulto. De este modo, tenemos un momento inigualable, sabiendo que el don que se nos ha brindado está siendo utilizado de modo correcto.

Debo admitir, que el abrazo de un niño feliz o de alguno de sus padres me alegran el día.

El estrabismo tiene un sentido, desde los patrones de desviación, las “fuerzas mecánicas”, las interacciones de la acomodación y fusión, como así también, el sistema supranuclear entre otros.

Crecí en una familia, donde mi padre era profesor de Ingeniería y una madre que era profesora de educación básica, por tanto, supongo que fui hecho para esto.

Dra. Krieger:-Cuáles considera que son los mejores avances en el estrabismo en los últimos años?

Dr. Granet: Creo que uno importante es el reconocimiento de la diferencia en la fisiopatología del estrabismo entre niños y adultos, lo que lleva a un uso más amplio de las suturas ajustables y por tanto, un enfoque mejorado en la corrección quirúrgica.

También, comprender que el estrabismo no solo, es parte de un problema oftalmológico, sino a nivel cerebral.

Dra. Krieger:-¿Tiene algún maestro en su carrera a quién admire? ¿Y cómo influyó en sus elecciones profesionales?

Dr. Granet: En primer lugar, los Dres. Larry Yannuzzi y Joy Hirsch (mientras estaba aún en la carrera de medicina) fueron la combinación para que quisiera convertirme en oftalmólogo. Rich Hertle, mi primer mentor, que encendió mi carrera; Stuart Brown (mi primer Director), que vio algo en “ese” joven doctor y me dio el apoyo para soñar. Bob Weinreb (mi

actual Director) quien me sigue mostrando que puedo ser un médico e investigador de renombre sin perder la empatía y dando mi corazón. Finalmente, Shira Robbins (mi compañera) quien con su silenciosa excelencia me recuerda lo que significan “la dignidad y trabajo en equipo”.

Dra. Krieger: ¿-Cómo aprovechó la oportunidad para iniciar esta nueva sociedad denominada “WSPOS”?

Dr. Granet: Estaba reunido con Ken Nischal y comenzamos a combinar nuestras energías creativas aunque dispares, para fusionar nuevas ideas que eventualmente, se transformaron en la Sociedad Mundial de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo: WSPOS.

Teníamos esta visión en nuestras mentes (él de sus viajes por el mundo y yo por conocer el funcionamiento de la oftalmología pediátrica internacional) para llegar a tener a todos los excelentes expertos alrededor del mundo en un solo lugar. Sabíamos que había mucho que podríamos aprender unos de otros y que hay tantas personas inteligentes que aún no conocemos. Sin embargo, lo que la mayoría no sabe, es que Ken y yo no éramos amigos antes de la creación de la Sociedad Mundial, sino que era nuestra fe en aquello que estábamos haciendo, lo que nos unió.

Comunicaciones Agenda, ESCRS, Rich Hertle, Ramesh Kekkeny, Dominique Bremond-Gignac y el equipo completo de científicos compartieron nuestra visión.

Decidimos tomar la chance y planear el 1er Congreso Mundial de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo sin saber si alguien asistiría. Pero lo hicieron, desde cientos hasta casi mil personas se anotaron.

Supimos entonces que esto era algo especial y como humildes líderes, seguimos hacia donde esa energía global nos llevara. Así entendimos, que la habilidad y experiencia residen alrededor de todo el mundo y hay grandes deseos de que sea compartida.

Dra. Krieger: ¿-Cómo vé Ud. el estrabismo en el futuro?

Dr. Granet: Ante todo deberíamos comprender el cerebro, la motilidad y las relaciones fusionales de una mejor manera y volver a reactivar la plasticidad. Todo ello ayudaría en la planificación de las cirugías y mejoraría las técnicas quirúrgicas, sin embargo... la habilidad de prevenir el estrabismo y la recuperación de la función nerviosa deberían ser los avances reales...

Como en el resto de la medicina, creo que la “genética” lo cambiará todo...

Dra. Krieger: ¿-Tuvo señales en su carrera que lo llevaron hacia nuevas direcciones?

Dr. Granet: *Mis becas de formación en la Universidad de Pensilvania y el Hospital de Niños de Filadelfia (CHOP) cambiaron mi rumbo. Mi experiencia en la Academia Americana de Pediatría (AAP) transformó mi punto de vista de la atención ocular a un sistema de compromiso total. Para concluir y lo que es incuestionable, es que los viajes alrededor de diferentes países fueron los que revolucionaron mi pensamiento.*

California.

Y espero, con total honestidad, que los Latinoamericanos continúen confraternizando e impactando en el mundo (y en la Sociedad Mundial) cada día más.

Aquellos expertos que han participado en los webinars mundiales de la WSPOS conocen el valor que tiene. Necesitamos de sus voces, experiencias, creatividad, innovación, alegría y sobre todo de su esplendor....

Muchas gracias por esta entrevista. Ha sido un honor para mí.

Dr. David Granet

Dra. Krieger:¿-Cómo describiría Ud. su relación con el estrabismo en Latinoamérica?

DR. Granet: *¡INCREIBLE! Tengo una fellow brillante de Brasil que cambió mi vida: Cintia Gomi. Idea tras idea que le compartí, ella señaló que en América Latina ya lo habían hecho, o me comentó cosas que nunca había escuchado.*

Luego viaje a Brasil (varias veces) y descubrí la



alegría de la vida, la pasión por el aprendizaje constante y hacer la diferencia y sentí que encajaba perfectamente allí. Lo mismo que en Colombia, México y Argentina donde tengo amigos.

Recuerdo haber llamado una vez a mi esposa y decirle: ¡nos mudamos! Excepcionalmente, aquí tengo una licencia de entrenamiento de fútbol y lo jugué también, lo cual encaja, (sin embargo, no quiero entrar en discusiones de quien es el mejor jugador de todos...jaja)

He descubierto gente brillante e increíble en América Latina, siempre dispuestos a compartir sus conocimientos. Algunos son "casi" familia (como Mauro), y todos ellos han hecho mi vida diferente. Tengo la certeza que he aprendido tanto (o más) de lo que he enseñado... desearía poder hablar más el portugués o español de lo que lo hago, y de ese modo, poder escuchar y aprender aún más. Mi anhelo, es que muchos fellows, piensen en compartir tiempo con nosotros en





Paresias Bilaterales Asimétricas con Desviación Horizontal

Dr. Fernando Prieto Díaz

Instituto Oftalmológico Prieto Díaz, La Plata, Buenos Aires, Argentina.

Las paresias del músculo oblicuo superior (POS) bilaterales son un capítulo muy interesante porque exigen al máximo la destreza del estrabólogo en la revisión del paciente, en la técnica de medición con prismas y en la capacidad de raciocinio.

Para este artículo de **Estrabismo desde el Sur** he invitado a la **Dra. Mariela Elías** (Córdoba, Argentina), para compartir con Uds. el análisis de un caso de esotropía y POS bilateral que hemos estado discutiendo en relación a cómo la desviación horizontal puede influir en la interpretación de la simetría. He agregado otro caso pero con exotropía, que me han cedido gentilmente para un mejor análisis.

A las paresias bilaterales del IV nervio, desde el punto de vista clínico, que interesa a la indicación quirúrgica, las clasificamos en: **Manifiestas, Enmascaradas, Ocultas y Ocultas Falsas.**

Las Manifiestas son aquellas sin dificultades diagnósticas: hipertropía en lateroversiones opuestas, patrón "V", exciclotorsión bilateral e inversión del Bielschowsky.

Las Enmascaradas: son paresias bilaterales muy asimétricas que sólo nos muestran algunos indicios de bilateralidad (por ejemplo, inversión de la hipertropía en alguna posición de la mirada)

Las Ocultas son las que se diagnostican en el postoperatorio de un caso que era unilateral sin ningún indicio de bilateralidad. ¡Advertir siempre a los pacientes!

Las Ocultas Falsas son una categoría que hemos introducido para señalar a hipercorrecciones de casos unilaterales en donde se produce inversión postoperatoria de la hipertropía.

Las Manifiestas pueden ser simétricas o asimétricas dependiendo de la DV en PP y el grado de hiperfunción de oblicuos inferiores y/o de hipofunción de oblicuos superiores, pero en general cuando nos informan que un paciente tiene paresia bilateral del IV asimétrica entendemos que hay una desviación vertical en PP con

hipertropía del ojo con mayor paresia. Y este es un punto importante a considerar. **¿Puede una desviación horizontal asociada interferir con el diagnóstico de simetría/asimetría y comprometer la indicación quirúrgica? Nuestra respuesta es: sí.**

Consideremos las tres situaciones posibles:

1.No hay desviación horizontal en PP: aquí no hay factores que confundan. La desviación vertical dependerá exclusivamente del desbalance de los músculos oblicuos o de un secundarismo sobre el recto superior del ojo más afectado no dominante o del recto inferior del ojo menos afectado no dominante también.

2.Exotropía: En esta situación, cuando el ojo dominante fija, el ojo en exotropía no está tan afectado por el desbalance de músculos oblicuos mientras el ojo fijador permanezca en PP y sí entra en el campo de acción de los secundarismos de los músculos rectos ipsilaterales. En este caso el ojo exotrópico no fijador puede aumentar su hipotropía si hay contractura del RI aumentando la desviación vertical si la paresia es mayor en el ojo fijador (Fig. 1 y 2). Pero si la paresia es mayor en el ojo no fijador entonces habrá predominio del recto superior



Figura 1 – POS bilateral asimétrica por secundarismo. Si se observa el estado funcional de los oblicuos no hay tanta diferencia.

(Fig. 3). Puede decirse entonces que en situación de exotropía el ojo no fijador está más influenciado por los secundarismos y que éstos, contribuyan más a la hipertropía o hipotropía de este ojo no fijador, dependerá si éste es el ojo más afectado o no por la paresia. Pero en ambos casos aumentará la DV. De todas maneras esto no sería un factor de confusión al momento de realizar la indicación quirúrgica, tal vez solo se considere sumar el retroceso de algún recto vertical al plan quirúrgico.



Figura 2 – POS mayor en ojo fijador.



Figura 3 – POS mayor en ojo no fijador.

3-Esotropía: En esta situación es donde hay que estar muy atentos. El ojo no fijador entra en situación de esotropía en el campo de acción de los músculos oblicuos y como la paresia es bilateral tenderá a la hipertropía confundiendo la real magnitud de la desviación vertical y sobre todo la simetría de la paresia, simulando ser mayor de lo que es en ese ojo no fijador (Fig. 4). ¡Y mayor será cuanto mayor sea la ET! Aquí no influyen los secundarismos porque el ojo esotrópico se “mete solito en el campo de batalla vertical”, entre el OS paresiado y el OI hiperfuncionante. **Entonces es más relativa la DV cuando el sujeto fija en PP y es cuando la indicación quirúrgica debe basarse fundamentalmente en el estado funcional de los músculos oblicuos mediante el estudio de las versiones;** que por cierto, es un test que nunca debe ser obviado en ningún estrabismo porque complementa al cover test alternado con prismas y nos brinda datos adicionales.

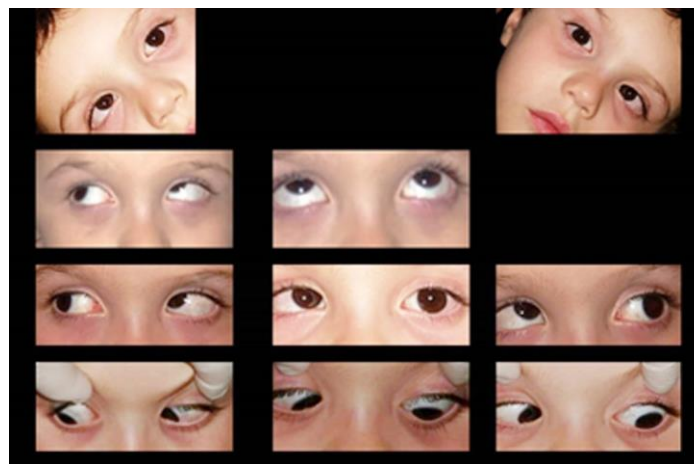


Figura 2 – Paresia bilateral congénita bastante simétrica, pero cuando fija en PP el ojo izquierdo hay hipertropía derecha porque el ojo entra en el campo de acción vertical de los oblicuos, que está en desequilibrio.

CONCLUSIÓN:

Las paresias simétricas del oblicuo superior nos plantean a veces problemas sensoriales, como la presencia de torsión subjetiva espontánea al estar los ojos inclusive en situación de ortotropía en PP. Pero la indicación quirúrgica es más clara.

En las asimétricas, en cambio, ya se plantean secundarismos que entran en juego y que debemos considerar. Más complicado aún, es cuando se acompañan de desviación horizontal en la línea media y este problema horizontal magnifica secundarismos en exotropías, que deberán ser considerados en el plan quirúrgico.

Pero es en situación de esotropía, en donde debe encenderse "la alarma", pues puede simular una asimetría que no es real y confundir en la magnitud de la cirugía de músculos oblicuos en uno u otro ojo, cuando parte de la resolución pasa por corregir la esotropía.

CURSOS & CONGRESOS



1y 3 de JUNIO 2021
ABC: ONCOLOGÍA Y REFRACCIÓN
OFTALMOPEDIATRÍA
webinar en conjunto con la SAOI
FORMATO VIRTUAL
[https://oftalmologos.org.ar/
educacion/los-abc-del-cao](https://oftalmologos.org.ar/educacion/los-abc-del-cao)



11 de JUNIO 2021
ZONAS PASTIZALES Y CERROS
FORMATO VIRTUAL
(SALTA, JUJUY, TUCUMÁN, FORMOSA, CHACO,
SANTIAGO DEL ESTERO)



11 y 12 de JUNIO 2021
AUDITORIO DE LA MUTUA MADRILEÑA. ESPAÑA
XXVIII CONGRESO DE LA SEEOP 2021
FORMATO VIRTUAL
<https://estrabologia.org/xxviii-congreso-2021/>



25 de JUNIO 2021
IV ATENEO
DEL CENTRO ARGENTINO DE ESTRABISMO
FORMATO VIRTUAL
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



30 de JULIO 2021
V ATENEO
DEL CENTRO ARGENTINO DE ESTRABISMO
FORMATO VIRTUAL
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



13 de AGOSTO 2021
ZONA MARES Y
GLACIARES
FORMATO VIRTUAL
(NEUQUÉN, RÍO NEGRO,
CHUBUT, SANTA CRUZ, TIERRA
DEL FUEGO)



27 de AGOSTO 2021
VI ATENEO
DEL CENTRO ARGENTINO DE ESTRABISMO
FORMATO VIRTUAL
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



24 de SEPTIEMBRE
2021 VII ATENEO
DEL CENTRO ARGENTINO DE
ESTRABISMO **FORMATO VIRTUAL**
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



8 de OCTUBRE 2021
ZONA SIERRAS Y COORDILLERAS
FORMATO VIRTUAL
(CATAMARCA, LA RIOJA, SAN JUAN,
MENDOZA, SAN LUIS, CÓRDOBA)



22 de OCTUBRE 2021
VIII ATENEO
DEL CENTRO ARGENTINO DE ESTRABISMO
FORMATO VIRTUAL
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



12 al 15 de NOVIEMBRE 2021
 ERNEST N. MORIAL CONVENTION CENTER.
 NEW ORLEANS, LOUISIANA. ESTADOS UNIDOS
 SITIO WEB
 ANNUAL MEETING OF THE AMERICAN ACADEMY
 OF OPHTHALMOLOGY AAO 2021
www.aao.org



26 de NOVIEMBRE 2021
 V CONGRESO ANUAL
 CAE-SAOI
 A CONFIRMAR
centro.argentino.estrabismo@gmail.com



23 al 27 de MARZO 2022
 AAPOS 2022
 47th ANNUAL MEETING 2022
 Westin Kierland Resort and Spa, Scottsdale, AZ
<https://aapos.org/meetings/annual-meeting>



8 al 11 de SEPTIEMBRE 2022
 HOTEL FIESTA AMERICANA CORAL BEACH
 CANCÚN MÉXICO
 SITIO WEB
www.isa2022.org



29 de MARZO AL 3 de ABRIL
 aapos 2023
 48 TH ANNUAL MEETING
 Marriott Marquis, New York EE.UU
<https://aapos.org/meetings/annual-meeting>



13 al 16 de ABRIL 2023
 LA RURAL, BUENOS AIRES, ARGENTINA
 XXXV CONGRESO PANAMERICANO
 DE OFTALMOLOGÍA
 SITIO WEB
www.paao2023.com



PODES ENVIAR TUS TRABAJOS
CONTÁCTATE



nuevareop@gmail.com
reop@institutoprietodiaz.com.ar

DRA. CARLA BUCCO
COORDINADORA DE EDICIÓN
+54 9 351 - 518 5996



REOP-Revista de Estrabismo & Oftalmología Pediátrica es una publicación trimestral del Instituto Oftalmológico Prieto Díaz SRL, y distribuida gratuitamente. La misma puede ser solicitada al Editor por toda persona o institución interesada en recibirlo a la dirección electrónica fernandoprietodiaz@hotmail.com. REOP acepta para su publicación casos clínicos, trabajos originales y comentarios sobre estrabismo y oftalmología pediátrica. El material para ser publicado puede ser escrito en español, portugués o inglés. Información sobre cursos, jornadas y congresos de estrabismo y oftalmología pediátrica será bien recibida y debe ser remitida a la dirección que figura más abajo o al mismo correo electrónico. El contenido de REOP no puede ser reproducido sin autorización expresa. COPYRIGHT REOP 2021.

REOP-(Revista de Estrabismo & Oftalmología Pediátrica) é uma publicação trimestral do Instituto Oftalmológico Prieto Díaz SRL, e distribuída gratuitamente. A mesma pode ser solicitada ao Editor, por qualquer pessoa ou instituição interessada em recebê-la, no endereço eletrônico fernandoprietodiaz@hotmail.com. REOP aceita para publicação casos clínicos, trabalhos originais e comentários sobre estrabismo e oftalmologia pediátrica. O material para ser publicado pode ser escrito em espanhol, português ou inglês. Informação sobre cursos, jornadas e congressos de estrabismo e oftalmologia pediátrica será bem recebida e deve ser enviada ao endereço que se encontra abaixo ou ao mesmo endereço eletrônico. O conteúdo da REOP não pode ser reproduzido sem autorização expressa. COPYRIGHT REOP 2021.

REOP-(Revista de Estrabismo & Oftalmología Pediátrica) is a free-access peer reviewed medical journal specialized in Strabismus and Pediatric Ophthalmology published quarterly by the Instituto Oftalmológico Prieto Díaz SRL in La Plata, Argentina. REOP accepts original papers, case reports, and letters to the editor. The journal accepts submissions in Spanish, English and Portuguese. An especial section is dedicated to promote local and international meetings in pediatric ophthalmology and strabismus. All submissions must be directed to the editor-in-chief Fernando Prieto Diaz: fernandoprietodiaz@hotmail.com COPYRIGHT REOP 2021.

INSTITUTO OFTALMOLÓGICO PRIETO DÍAZ SRL La Plata- (B1900B-BA) -Prov. de Buenos Aires, ARGENTINA TEL-FAX +54 221 425 7523

