

Jack J.
Kanski

Brad
Bowling

SÉPTIMA EDICIÓN

Oftalmología
clínica



Con
Ken Nischal
Andrew Pearson

Oftalmología clínica

SÉPTIMA EDICIÓN

Oftalmología clínica

Jack J Kanski

MD, MS, FRCS, FRCOphth

Honorary Consultant Ophthalmic Surgeon
Prince Charles Eye Unit
King Edward VII Hospital
Windsor, UK

Brad Bowling

FRCSEd(Ophth), FRCOphth

Consultant Ophthalmic Surgeon
Blackpool Victoria Hospital
Blackpool, UK

Con la colaboración de

Ken Nischal FRCOphth

Consultant Ophthalmic Surgeon
Great Ormond Street Hospital for Sick Children
London, UK

Andrew Pearson MRCP, FRCOphth

Consultant Ophthalmic Surgeon
Prince Charles Eye Unit, Windsor, y
Royal Berkshire Hospital
Reading, UK



ELSEVIER

Ámsterdam Barcelona Beijing Boston Filadelfia Londres Madrid
México Milán Múnich Orlando París Roma Sídney Tokio Toronto



Dedicatoria

A nuestras esposas Val y Suzanne



Edición en español de la séptima edición de la obra original en inglés
Clinical Ophthalmology. A systematic approach

© 2011, Elsevier Limited. All rights reserved.

The right of Jack J Kanski and Brad Bowling to be identified as authors of this work has been asserted by them in accordance with the Copyright, Designs and Patents Act 1988.

Jack J Kanski y Brad Bowling han declarado su derecho a ser identificados como autores de esta obra de acuerdo con la Copyright, Designs and Patents Act 1988.

Revisión científica

Juan Antonio Durán de la Colina

Catedrático de Oftalmología,
Instituto Clínico-Quirúrgico de Oftalmología,
Universidad del País Vasco.

© 2012 Elsevier España, S.L.

Travessera de Gràcia, 17-21 - 08021 Barcelona (España)

Fotocopiar es un delito (Art. 270 C.P.)

Para que existan libros es necesario el trabajo de un importante colectivo (autores, traductores, dibujantes, correctores, impresores, editores...). El principal beneficiario de ese esfuerzo es el lector que aprovecha su contenido.

Quien fotocopia un libro, en las circunstancias previstas por la ley, delinque y contribuye a la «no» existencia de nuevas ediciones. Además, a corto plazo, encarece el precio de las ya existentes.

Este libro está legalmente protegido por los derechos de propiedad intelectual. Cualquier uso, fuera de los límites establecidos por la legislación vigente, sin el consentimiento del editor, es ilegal. Esto se aplica en particular a la reproducción, fotocopia, traducción, grabación o cualquier otro sistema de recuperación de almacenaje de información.

ISBN edición original: 978-0-7020-4093-1

ISBN edición española: 978-84-8086-915-7

Coordinación y producción editorial: EdiDe, S.L.

Advertencia

La medicina es un área en constante evolución. Aunque deben seguirse unas precauciones de seguridad estándar, a medida que aumenten nuestros conocimientos gracias a la investigación básica y clínica habrá que introducir cambios en los tratamientos y en los fármacos. En consecuencia, se recomienda a los lectores que analicen los últimos datos aportados por los fabricantes sobre cada fármaco para comprobar la dosis recomendada, la vía y duración de la administración y las contraindicaciones. Es responsabilidad ineludible del médico determinar las dosis y el tratamiento más indicado para cada paciente, en función de su experiencia y del conocimiento de cada caso concreto. Ni los editores ni los directores asumen responsabilidad alguna por los daños que pudieran generarse a personas o propiedades como consecuencia del contenido de esta obra.

El editor

Índice de capítulos

Prólogo a la séptima edición en español viii

Prefacio a la séptima edición ix

1 Párpados 1

Introducción	2
Nódulos y quistes benignos	4
Tumores epidérmicos benignos	4
Lesiones pigmentadas benignas	8
Tumores benignos de los anejos oculares	9
Otros tumores benignos	10
Tumores malignos	15
Trastornos de las pestañas	27
Trastornos alérgicos	29
Infecciones bacterianas	31
Infecciones víricas	32
Blefaritis	34
Ptosis	39
Ectropión	46
Entropión	49
Otros trastornos adquiridos	50
Cirugía estética palpebral y periocular	55
Malformaciones congénitas	58

2 Sistema de drenaje lagrimal. 65

Anatomía	66
Fisiología	66
Causas de ojo lloroso	67
Evaluación	67
Obstrucción adquirida	70
Obstrucción congénita	72
Cirugía lagrimal	74
Canaliculitis crónica	75
Dacriocistitis	77

3 Órbita 79

Introducción	80
Oftalmopatía tiroidea	84
Infecciones	89
Enfermedad inflamatoria no infecciosa	91
Malformaciones vasculares	94
Fístula carotidocavernosa	95
Lesiones quísticas	99
Tumores	103
Cavidad anoftálmica	115
Craneosinostosis	117

4 Trastornos por sequedad ocular . . 121

Definiciones	122
Fisiología	122
Clasificación	123
Síndrome de Sjögren	124
Cuadro clínico	124

Pruebas especiales	125
Tratamiento	128

5 Conjuntiva 131

Introducción	132
Conjuntivitis bacteriana	135
Conjuntivitis vírica	142
Conjuntivitis alérgica	144
Conjuntivitis en la enfermedad mucocutánea vesiculoampollosa	152
Otras conjuntivitis	158
Degeneraciones	162

6 Córnea 167

Introducción	168
Queratitis bacteriana	173
Queratitis micóticas	180
Queratitis por herpes simple	183
Herpes zóster oftálmico	187
Queratitis intersticial	191
Queratitis protozoaria	194
Queratopatía mediada por hipersensibilidad bacteriana	196
Rosácea	197
Ulceración corneal periférica grave	199
Queratopatía neurotrófica	203
Queratopatía por exposición	204
Otras queratopatías	206
Ectasias corneales	210
Distrofias corneales	212
Degeneraciones corneales	224
Queratopatías metabólicas	228
Lentes de contacto	232
Anomalías congénitas de córnea y globo ocular	235

7 Cirugía corneal y refractiva 239

Queratoplastia	240
Queratoprótesis	245
Procedimientos refractivos	245

8 Epiesclerótica y esclerótica 251

Anatomía	252
Epiescleritis	252
Escleritis inmunológica	253
Escleritis infecciosa	261
Pigmentación esclerótica	261
Esclerótica azul	262
Otras patologías	263

9 Cristalino 269

Catarata adquirida	270
Tratamiento de la catarata relacionada con la edad	273

Catarata congénita	298	12 Tumores oculares	475
Ectopia del cristalino	304	Tumores epibulbares benignos	476
Anomalías de la forma	308	Tumores epibulbares premalignos y malignos	481
10 Glaucoma	311	Tumores del iris	486
Introducción	312	Quistes del iris	488
Tonometría	313	Tumores del cuerpo ciliar	492
Gonioscopia	316	Tumores de la coroides	496
Evaluación de la cabeza del nervio óptico	323	Tumores de la retina neural	510
Técnicas de imagen en el glaucoma	327	Tumores vasculares de la retina	520
Perimetría	331	Linfoma intraocular primario	525
Hipertensión ocular	338	Tumores del epitelio pigmentario retiniano	527
Glaucoma primario de ángulo abierto	340	Síndromes paraneoplásicos	529
Glaucoma normotenso	346	13 Vasculopatía retiniana	533
Glaucoma primario de ángulo cerrado	348	Circulación retiniana	534
Clasificación del glaucoma secundario	353	Retinopatía diabética	534
Seudoexfoliación	355	Enfermedad oclusiva venosa de la retina	551
Dispersión pigmentaria	357	Enfermedad oclusiva arterial de la retina	559
Glaucoma neovascular	359	Síndrome isquémico ocular	566
Glaucoma inflamatorio	361	Enfermedad hipertensiva	567
Glaucoma relacionado con el cristalino	364	Retinopatía drepanocítica	569
Glaucoma traumático	367	Retinopatía de la prematuridad	573
Síndrome endotelial iridocorneal	368	Macroaneurisma arterial de la retina	576
Glaucoma en los tumores intraoculares	369	Telangiectasia primaria de la retina	580
Glaucoma en el crecimiento epitelial	371	Enfermedad de Eales	583
Glaucoma en la iridosquisis	371	Retinopatía por radiación	586
Glaucoma primario congénito	372	Retinopatía de Purtscher	586
Disgenesia iridocorneal	376	Retinopatía hemorrágica idiopática benigna	586
Glaucoma en la facomatosis	382	Retinopatía de Valsalva	588
Medicamentos para el glaucoma	383	Lipemia retiniana	588
Laserterapia	387	Retinopatía en trastornos hematológicos	589
Trabeculectomía	391	Anomalías vasculares congénitas	591
Cirugía no penetrante	396	14 Trastornos maculares adquiridos	593
Antimetabolitos en cirugía de filtración	398	Introducción	594
Drenajes	399	Evaluación clínica de la maculopatía	595
11 Uveítis	401	Angiografía de la retina con fluoresceína	601
Introducción	402	Angiografía con verde indocianina	608
Cuadro clínico	402	Tomografía de coherencia óptica	611
Pruebas especiales	406	Degeneración macular asociada con la edad	611
Principios de tratamiento	410	Vasculopatía coroidea polipoidal	628
Uveítis intermedia	413	Agujero macular asociado con la edad	629
Uveítis en las espondiloartropatías	415	Microagujero macular	631
Uveítis en la artritis juvenil	416	Coriorretinopatía serosa central	632
Uveítis en la enfermedad intestinal	420	Edema macular cistoide	633
Uveítis en la enfermedad renal	422	Membrana epimacular	635
Sarcoidosis	422	Miopía degenerativa	637
Síndrome de Behçet	426	Estrías angioides	641
Toxoplasmosis	429	Pliagues coroideos	643
Toxocarosis	433	Maculopatía hipotónica	644
Otras uveítis parasitarias	436	Síndrome de tracción vitreomacular	645
Uveítis en el síndrome de inmunodeficiencia adquirida	441	Neovascularización coroidea idiopática	645
Otras uveítis víricas	445	Retinopatía solar	645
Uveítis micótica	447	15 Distrofias hereditarias de la retina	647
Uveítis bacteriana	450	Introducción	648
Síndromes de puntos blancos	457	Pruebas	648
Coroiditis estromal primaria	464	Distrofias generalizadas de los fotorreceptores	651
Otras uveítis anteriores	469	Distrofias maculares	665
Otras uveítis posteriores	471	Distrofias coroideas generalizadas	670

Distrofias vitreoretinianas	674	19 Neurooftalmología	783
Albinismo	681	Neuroimagen	784
Mancha rojo cereza en la mácula	683	Nervio óptico	789
16 Desprendimiento de retina	687	Reacciones pupilares	812
Introducción	688	Quiasma	816
Desprendimiento de retina regmatógeno	698	Vías retroquiasmáticas	827
Desprendimiento de retina por tracción	721	Nervios oculomotores	830
Desprendimiento de retina exudativo	722	Trastornos supranucleares de la motilidad ocular . . .	838
Vitrectomía vía pars plana	723	Nistagmo	841
17 Opacidades vítreas	729	Estenosis carotídea	846
Introducción	730	Aneurismas intracraneales	847
Moscas volantes	730	Miopatías oculares	849
Hemorragia vítrea	730	Neurofibromatosis	854
Hialosis asteroidea (enfermedad de Benson)	730	Jaqueca	855
Sinqüisis centelleante (colesterosis del bulbo) . . .	730	Espasmo facial	859
Amiloidosis	730	20 Efectos secundarios oculares de la	medicación sistémica
Quiste vítreo	733	861	
18 Estrabismo	735	Córnea	862
Introducción	736	Cristalino	863
Ambliopía	745	Uveítis	863
Evaluación clínica	746	Retina	864
Heteroforia	765	Nervio óptico	868
Anomalías de la vergencia	765	21 Traumatismo	871
Estrabismo convergente	765	Traumatismo palpebral	872
Estrabismo divergente	771	Fracturas de la órbita	873
Síndromes especiales	772	Traumatismo del globo	877
Patrones alfabéticos	774	Lesiones químicas	891
Cirugía	778	Índice	897

Prólogo a la séptima edición en español

El destino de los libros suele ser incierto. Pero no en el caso del Kanski, al que no es difícil pronosticar el éxito de su séptima edición. Kanski es, en cierta medida, el maestro de varias generaciones de oftalmólogos que han vivido unos cambios considerables de la especialidad. La incorporación de la tecnología y las aportaciones científicas ponen a nuestro alcance diagnósticos y tratamientos hasta hace poco tiempo inimaginables. Pero, a su vez, éstos han propiciado un grado de incómoda complejidad y una cierta sensación de volatilidad de nuestros conocimientos. Por ello, consuela disponer de un libro que nos permite «preservar» la esencia de la oftalmología.

Si comparamos esta edición con la anterior, podemos establecer una clasificación de los aspectos que más han evolucionado. Eso hace aún más meritorio que cada capítulo destaque por su equilibrio, precisión y elevado grado de información. También ha hecho imprescindible recurrir a expertos para los capítulos más complejos y de mayores cambios, por lo que agradezco a Javier Araiz, Iñigo Corcórtegui e Iñaki Rodríguez Agirretxe su colaboración.

Otro aspecto nada fácil de tratar ha sido el de la terminología, sabiendo que una decisión inadecuada podría crear confusión e incluso errores. La dificultad tiene su origen en varios frentes: el peso del uso de términos no del todo apropiados, los irresistibles anglicismos, el caos de los acrónimos y el distinto uso de palabras ya no sólo entre países, sino entre diferentes escuelas. Confío en haber acertado, al menos en la mayoría de los dilemas planteados.

Es una alegría ver una nueva edición del Kanski, una evidencia de la vitalidad de la oftalmología y de su autor. Aunque las subespecialidades son una realidad cada vez más tangible y con mayor presencia, la oftalmología continuará siendo una especialidad única y bien definida, al menos mientras el Kanski siga existiendo y reinventándose.

*Juan Antonio Durán de la Colina
Catedrático de Oftalmología
Instituto Clínico-Quirúrgico de Oftalmología
Universidad del País Vasco*

Prefacio a la séptima edición

El objetivo de la séptima edición de *Oftalmología clínica*, como en ediciones anteriores, es presentar los principios de la práctica clínica oftálmica de manera sistemática y concisa para que sirvan de preludio a un estudio más profundo de aspectos específicos. Al incluir los principales avances de la disciplina, hemos intentado seguir un criterio exhaustivo, actualizando y revisando el texto en grado considerable. La mayor parte de las imágenes de esta edición son nuevas e ilustran las numerosas patologías de forma más eficaz y visual. En respuesta a las peticiones de los estudiantes, en esta edición se ha hecho más hincapié en el tratamiento práctico del paciente, teniendo en cuenta las numerosas pautas publicadas y otras fuentes bien documentadas. Esta obra se dirige especialmente al estudiante y al profesional de la oftalmología, aunque las ediciones previas han sido ampliamente utilizadas por otros profesionales de la salud, en especial, optometristas.

Las ediciones recientes han mejorado infinitamente gracias a las revisiones de los capítulos realizadas por expertos en cada uno de los campos, pero esta edición es la primera que cuenta con la participación de un nuevo autor que comparte la responsabilidad del libro con Jack Kanski. Brad Bowling posee una dilatada experiencia como docente y formador de oftalmólogos y ha aportado una nueva e inestimable perspectiva y energía al texto.

Confiamos que éstas se transmitan en las páginas de esta nueva edición.

Estamos profundamente agradecidos por los comentarios y consejos que hemos recibido de numerosos colegas, en concreto a Andy Pearson por su meticulosa revisión de las secciones sobre enfermedad de los anejos oculares, y a Ken Nischal, por las detalladas sugerencias sobre los aspectos pediátricos. También agradecemos la colaboración de Irina Gout, que ha aportado su experiencia en fotografía médica; sin ella muchas de las imágenes de esta obra no habrían visto la luz. Agradecemos la generosidad de otros colegas y departamentos de fotografía oftálmica, especialmente Steven Farley, Tim Cole y Lorraine Rimmer, del Blackpool Victoria Hospital, al permitirnos amablemente utilizar fotografías de su colección. Su generosidad se reconoce con agradecimiento en los pies de las imágenes. Por último, queremos expresar nuestro agradecimiento por el apoyo y el compromiso al personal de Elsevier Science, especialmente, a Russell Gabbedy.

Los autores somos plenamente conscientes del privilegio que supone participar en la formación oftalmológica contemporánea. Hemos intentado estimular y contagiar al lector nuestro entusiasmo por la especialidad.

J.J.K. y B.B.
2011

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Párpados

INTRODUCCIÓN 2

- Anatomía 2
- Terminología 3
- Consideraciones generales 3

NÓDULOS Y QUISTES BENIGNOS 4

- Chalazión 4
- Otros quistes 4

TUMORES BENIGNOS EPIDÉRMICOS 4

- Papiloma de células escamosas 4
- Papiloma de células basales 7
- Queratosis actínica 7

LESIONES PIGMENTADAS BENIGNAS 8

- Pecas (efélides) 8
- Nevus melanocítico congénito 8
- Nevus melanocítico adquirido 9

TUMORES BENIGNOS DE LOS ANEJOS 9

- Siringoma 9
- Pilomatricoma 10

OTROS TUMORES BENIGNOS 10

- Hemangioma capilar 10
- Mancha en vino de Oporto 13
- Granuloma piógeno 14
- Xantelasma 14
- Neurofibroma 15

TUMORES MALIGNOS 15

- Alteraciones predisponentes infrecuentes 15
- Carcinoma basocelular 16
- Carcinoma de células escamosas 18
- Queratoacantoma 19
- Carcinoma de la glándula sebácea 20
- Lentigo maligno y melanoma 21
- Carcinoma de células de Merkel 22
- Sarcoma de Kaposi 22
- Tratamiento de los tumores malignos 23

ALTERACIONES DE LAS PESTAÑAS 27

- Anatomía 27
- Triquiasis 27
- Distiquiasis congénita 27
- Distiquiasis adquirida 28
- Ptosis de las pestañas 28
- Tricomegalia 28
- Madarosis 29
- Poliosis 29

ENFERMEDADES ALÉRGICAS 29

- Edema alérgico agudo 29
- Dermatitis de contacto 29
- Dermatitis atópica 31

INFECCIONES BACTERIANAS 31

- Orzuelo externo 31
- Impétigo 31
- Erisipela 31
- Fascitis necrosante 32

INFECCIONES VÍRICAS 32

- Molusco contagioso 32
- Herpes zóster oftálmico 33
- Herpes simple 33

BLEFARITIS 34

- Blefaritis anterior crónica 34
- Blefaritis posterior crónica 36
- Asociaciones de la blefaritis crónica 37
- Pediculosis palpebral 37
- Blefaritis angular 38
- Blefarokeratoconjuntivitis de la infancia 38

PTOSIS 39

- Clasificación 39
- Evaluación clínica 39
- Ptosis congénita simple 41
- Sincinesia pálpbro-mandibular de Marcus Gunn 41
- Regeneración aberrante del III par craneal 41
- Ptosis involutiva 41

- Ptosis mecánica 42
- Cirugía 42

ECTROPIÓN 46

- Ectropión involutivo 46
- Ectropión cicatricial 46
- Ectropión paralítico 46
- Ectropión mecánico 49

ENTROPIÓN 49

- Entropión involutivo 49
- Entropión cicatricial 50

MISCELÁNEA DE ALTERACIONES ADQUIRIDAS 50

- Varices 50
- Blefarochalasis 50
- Síndrome del párpado laxo 50
- Síndrome de imbricación palpebral 55
- Retracción palpebral 55

CIRUGÍA ESTÉTICA PALPEBRAL Y PERIOCULAR 55

- Cambios involutivos 55
- Técnicas no quirúrgicas 56
- Técnicas quirúrgicas 57

MALFORMACIONES CONGÉNITAS 58

- Pliegues epicánticos 58
- Telecanto 58
- Síndrome de blefarofimosis ptosis y epicanto inverso 58
- Epibléfaron 58
- Entropión congénito 59
- Coloboma 59
- Euribléfaron 61
- Microbléfaron 61
- Abléfaron 62
- Criptoftalmos 62
- Eversión congénita del párpado superior 63
- Anquilobléfaron filiforme adnatum 63

INTRODUCCIÓN

Anatomía

La piel está formada por la epidermis, la dermis y los anejos cutáneos (fig. 1.1A), y comprende una amplia gama de tipos celulares capaces de proliferar y sufrir una transformación neoplásica. Existe un gran número de tumores cutáneos, que comprende desde papilomas comunes y carcinomas basocelulares hasta tumores más infrecuentes de partes blandas y anejos cutáneos en la dermis. Los tumores benignos y malignos se clasifican según la célula de origen, además de según su localización en la epidermis, la dermis o alguno de los apéndices cutáneos. Este capítulo se centra en los tumores de interés para los oftalmólogos.

Epidermis

La epidermis consta de cuatro capas de células productoras de queratina (queratinocitos). También contiene melanocitos, células de Langerhans y células de Merkel. Las capas de la epidermis, de superficial a profunda, son:

1. La capa de **queratina** (córnea), muy delgada y formada por células planas anucleadas.
2. La capa de **células granulares**, que consta de una o dos capas de células pavimentosas o en forma de diamante, que contienen gránulos queratohialinos.
3. La capa de **estrato espinoso**, con un espesor aproximado de cinco células. Las células son poligonales, con un citoplasma eosinofílico abundante. Sus bordes libres están unidos por puentes intercelulares (desmosomas),

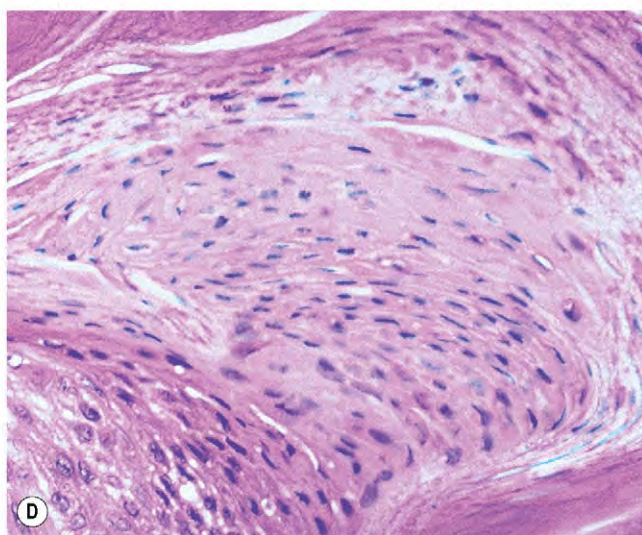
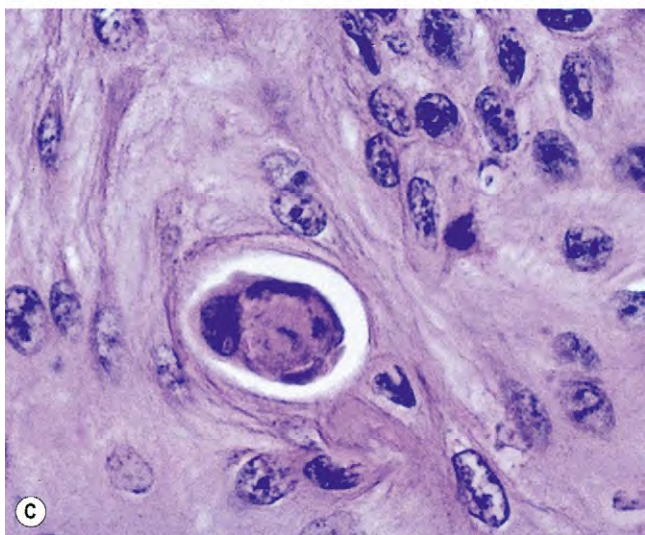
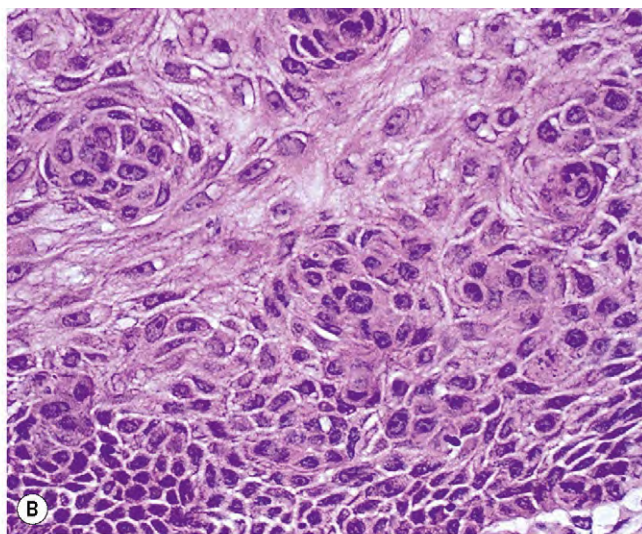
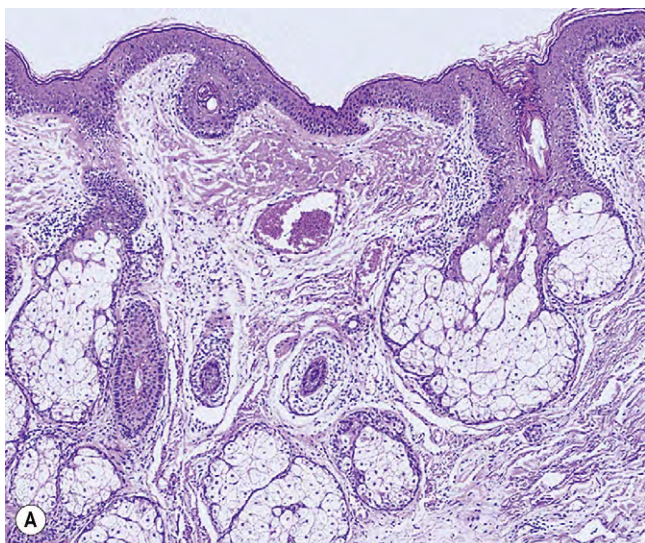


Fig. 1.1 Piel del párpado. **(A)** La piel normal está compuesta por epitelio estratificado queratinizado que cubre la superficie; los elementos pilosebáceos se observan claramente en la dermis, así como algunos vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas; **(B)** displasia con pérdida de polaridad celular; **(C)** disqueratosis, una célula epitelial no superficial que produce queratina; **(D)** paraqueratosis, retención de núcleos celulares en la capa de queratina superficial.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, Figs. B, C y D.)

de ahí el término alternativo capa de células «espinosas».

4. La capa de **células basales** está formada por una única fila de células columnares que dan lugar a células más superficiales. Las células basales contienen melanina derivada de los melanocitos adyacentes.

Dermis

La dermis es mucho más gruesa que la epidermis. Está formada por tejido conjuntivo y contiene vasos sanguíneos, linfáticos y fibras nerviosas, además de fibroblastos, macrófagos y mastocitos. Las proyecciones dérmicas ascendentes (papilas) forman interdigitaciones con proyecciones epidérmicas descendentes (crestas interpapilares). En el párpado, la dermis descansa sobre el músculo orbicular. Los anejos cutáneos se encuentran en la dermis o dentro de los tarsos palpebrales.

1. Las **glándulas sebáceas** se encuentran en la carúncula y en los pelos de las cejas. Las glándulas sebáceas diminutas se asocian con los pelos finos (vello) que cubren la piel periocular.
2. Las **glándulas de Meibomio** son glándulas sebáceas modificadas que están en las láminas tarsales. Se vacían por una única fila de unas 30 aberturas en cada párpado. Una glándula consta de un conducto central con múltiples ácidos, cuyas células sintetizan lípidos que pasan al conducto y forman la capa externa de la película lagrimal precorneal.
3. Las **glándulas de Zeis** son glándulas sebáceas modificadas conectadas con los folículos de las pestañas.
4. Las **glándulas de Moll** son glándulas sudoríparas apocrinas modificadas que pueden abrirse a un folículo de la pestaña o directamente en el borde palpebral anterior entre las pestañas. Son más numerosas en el párpado inferior.
5. Las **glándulas sudoríparas ecrinas** se distribuyen por toda la piel palpebral y no se limitan al borde palpebral, a diferencia de las glándulas de Moll.
6. Las **unidades pilosebáceas** forman los folículos pilosos junto con sus glándulas sebáceas.

Terminología

Clínica

1. **Mácula:** área localizada de cambio de color, sin infiltración ni elevación. Una mácula puede ser pigmentada (lunar), hipopigmentada (vitíligo) o eritematosa (hemangioma capilar).
2. **Pápula:** pequeña elevación sólida de la piel que puede tener la parte superior plana o en forma de cúpula.
3. **Vesícula:** pequeña lesión circunscrita que contiene líquido.
4. **Pústula:** acumulación de pus.
5. **Costra:** exudado de piel seca.
6. **Nódulo:** área sólida de piel elevada.
7. **Quiste:** nódulo formado por una cavidad revestida de epitelio, con material líquido o semisólido.
8. **Placa:** elevación superficial palpable de la piel, habitualmente de más de 2cm de diámetro.

9. **Escama:** engrosamiento de la capa córnea de queratina en forma de fragmentos que se desprenden con facilidad.
10. **Papiloma:** proyección tipo apéndice de la superficie de la piel.
11. **Úlcera:** área circunscrita de pérdida de piel que se extiende por la epidermis hasta la dermis.

Histológica

1. La **hiperqueratosis** es un aumento del espesor de la capa de queratina cuya manifestación clínica es la piel escamosa. La hiperqueratosis puede ser un signo de tumores epiteliales benignos o malignos.
2. La **acantosis** es un engrosamiento de la capa de células escamosas.
3. La **displasia** es una alteración del tamaño, la morfología y la organización de los componentes celulares de un tejido. Existe una alteración de las capas de tejido con estructura y distinción normales (p. ej., pérdida de la polaridad celular; fig. 1.1B).
4. La **disqueratosis** es una queratinización en cualquier lugar que no sea la superficie (fig. 1.1C).
5. La **paraqueratosis** es la retención de núcleos en la capa de queratina (fig. 1.1D).
6. El **carcinoma in situ** (carcinoma intraepidérmico, enfermedad de Bowen) muestra cambios displásicos en el espesor de la epidermis e hiperqueratosis acusada (v. fig. 1.22A).

Consideraciones generales

Las lesiones benignas de la piel son mucho más habituales y variadas que las malignas.

1. La **clasificación** se basa en la estructura de origen: epidermis, dermis o anejos cutáneos.
2. **Diagnóstico.** Las características clínicas de las lesiones benignas son ausencia de induración y ulceración, color uniforme, crecimiento limitado, contorno regular y conservación de las estructuras del borde palpebral normal. En la gran mayoría de los casos, el diagnóstico es sencillo, aunque ocasionalmente puede necesitarse una biopsia si el aspecto es sospechoso.
 - Con una biopsia por incisión (por rasurado) con un bisturí, se extirpa una porción de la lesión para histología. Suele utilizarse en las grandes lesiones superficiales, como la queratosis seborreica. En algunos casos también se extirpa gran parte de la lesión y no se necesita ningún tratamiento, siempre que la histología confirme que es una lesión benigna.
 - Se realiza una biopsia por escisión en los tumores pequeños, que cumple objetivos diagnósticos y de tratamiento.
3. Las opciones de **tratamiento** incluyen:
 - Resección de toda la lesión y de una pequeña porción circundante de tejido normal.
 - La marsupialización comporta extirpar la parte superior de un quiste para permitir el drenaje de su contenido, y la posterior epitelización.
 - Otras opciones incluyen la ablación por láser o por crioterapia.

NÓDULOS Y QUISTES BENIGNOS

Chalazión

Patogenia

Un chalazión (quiste de Meibomio) es una lesión inflamatoria granulomatosa crónica estéril causada por una secreción sebácea retenida por las glándulas de Meibomio u otras glándulas sebáceas hacia la estroma adyacente. El chalazión infectado secundariamente se conoce como orzuelo interno.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra una reacción inflamatoria lipo-granulomatosa que contiene histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas y células plasmáticas (fig. 1.2A).
2. Puede **presentarse** a cualquier edad como un nódulo indoloro gradualmente creciente. Muy ocasionalmente, un gran chalazión del párpado superior puede presionar sobre la córnea, producir astigmatismo y causar visión borrosa.
3. **Signos**
 - Una lesión en la lámina tarsal (fig. 1.2B) que puede ser dolorosa si está inflamada.
 - La eversión del párpado puede mostrar un granuloma polipoide asociado, si la lesión se ha roto a través de la conjuntiva tarsal (fig. 1.2C).
 - Un chalazión «marginal» es similar, salvo que afecta a una glándula de Zeis y, por tanto, no se encuentra en el tarso palpebral sino en el borde palpebral anterior.
 - Los pacientes con enfermedad meibomiana o rosácea tienen mayor riesgo de que se forme un chalazión, que puede ser múltiple (fig. 1.2D) y/o recurrente.
 - Es muy importante no confundir un carcinoma de glándulas sebáceas con un «chalazión recurrente». En los casos dudosos, hay que biopsiar la lesión para realizar un examen histológico.

Tratamiento

El tratamiento puede ser innecesario ya que al menos en una tercera parte de los casos se resuelve espontáneamente, y un orzuelo interno puede supurar y desaparecer. Las lesiones persistentes suelen requerir tratamiento con uno de los siguientes métodos:

1. **Cirugía.** El párpado se evierte con una pinza especial (fig. 1.2E), el quiste se incide verticalmente y su contenido se drena a través de la lámina tarsal.
2. La **inyección de corticoides** en el interior de la lesión es aconsejable si está próxima al punto lagrimal debido al riesgo de lesión quirúrgica.
 - A través de la conjuntiva y con una aguja de 30G se inyectan 0,2-2 ml de suspensión acuosa de diacetato de triamcinolona diluida con lidocaína hasta una concentración de 5mg/ml.
 - La tasa de recuperación aproximada después de una inyección es del 80%. En los casos en que no hay respuesta al tratamiento, puede administrarse una segunda inyección al cabo de 2 semanas. La despigmentación cutánea local posterior es infrecuente.

3. Las **tetraciclinas sistémicas** suelen ser necesarias como profilaxis en los pacientes con chalaziones recurrentes, especialmente en los asociados con acné rosácea.

Otros quistes

1. El quiste de **inclusión epidérmica** suele estar causado por la implantación de epidermis en el interior de la dermis después de un traumatismo o de cirugía. Es una lesión de crecimiento lento, redonda, firme, superficial o subcutánea que contiene queratina (fig. 1.3A).
2. El quiste **epidermoide** es poco frecuente y generalmente en relación con el desarrollo; suele aparecer a lo largo de las líneas embrionarias de cierre. Su aspecto es similar a un quiste de inclusión epidérmica.
3. El quiste **dermoide** suele ser subcutáneo o más profundo y suele estar adherido al periostio en el extremo lateral de la ceja (fig. 1.3B). Está causado por la piel secuestrada durante el desarrollo embrionario.
4. El quiste **sebáceo** está causado por un folículo pilosebáceo obstruido y contiene secreciones sebáceas. Sólo se encuentra en escasas ocasiones en el párpado, aunque también puede aparecer en el borde interno (fig. 1.3C).
5. El **quiste de Zeis** es un quiste pequeño y no translúcido en el borde palpebral anterior que se origina en glándulas sebáceas obstruidas conectadas con el folículo de la pestaña (fig. 1.3D).
6. El **quiste de Moll** (hidrocistoma anterior) es un pequeño quiste de retención de las glándulas apocrinas del borde palpebral. Tiene aspecto de una lesión redonda, no dolorosa a la palpación, translúcida y llena de líquido en el borde palpebral anterior, que puede tener un tallo azulado (fig. 1.4A).
7. El **hidrocistoma ecrino** es menos común, pero su aspecto es similar a un quiste de Moll, salvo en que suele localizarse en la cara medial o lateral del párpado y está cerca, pero no afecta al propio borde palpebral (fig. 1.4B).
8. El **acné miliar** está causado por la oclusión de unidades pilosebáceas que producen retención de queratina y representan diminutos quistes epidérmicos. Son pápulas diminutas, blancas, redondas y superficiales que tienden a producirse en grupos (fig. 1.4C).
9. Los **comedones** (espinillas) son tapones de queratina y sebo en el orificio dilatado de los folículos pilosos que suelen producirse en pacientes con acné vulgar. Pueden ser abiertos (puntos negros), que contienen un tapón oscuro de material oxidado (fig. 1.4D), o cerrados (comedones abiertos).

TUMORES BENIGNOS EPIDÉRMICOS

Papiloma de células escamosas

Un papiloma de células escamosas (pólipo fibroepitelial) es un trastorno muy habitual, de aspecto clínico variable, pero con signos histológicos comunes.

1. La **histología** muestra proyecciones digitales de tejido conjuntivo fibrovascular, cubiertas por epitelio escamoso, hiperqueratósico y acantósico irregular (fig. 1.5A).
2. **Signos**
 - Lesión pedunculada de base estrecha y color carne (papiloma cutáneo; fig. 1.5B).

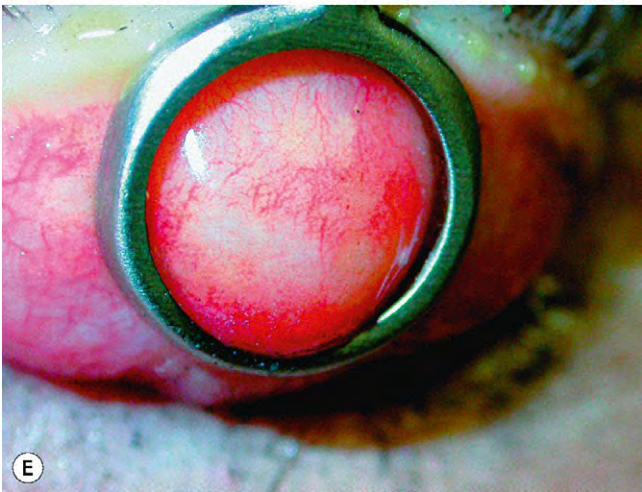
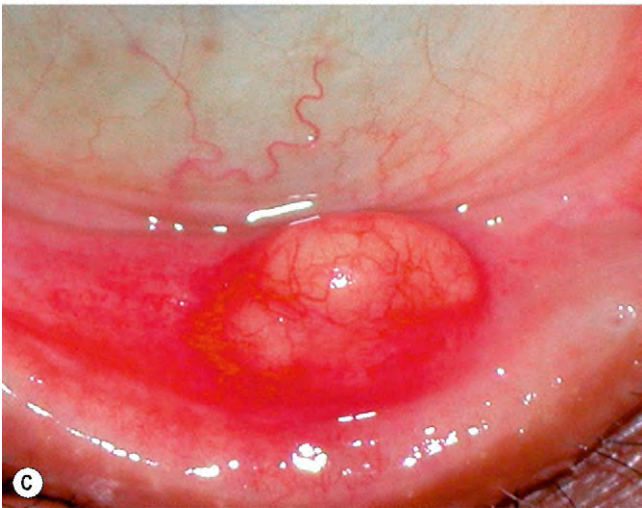
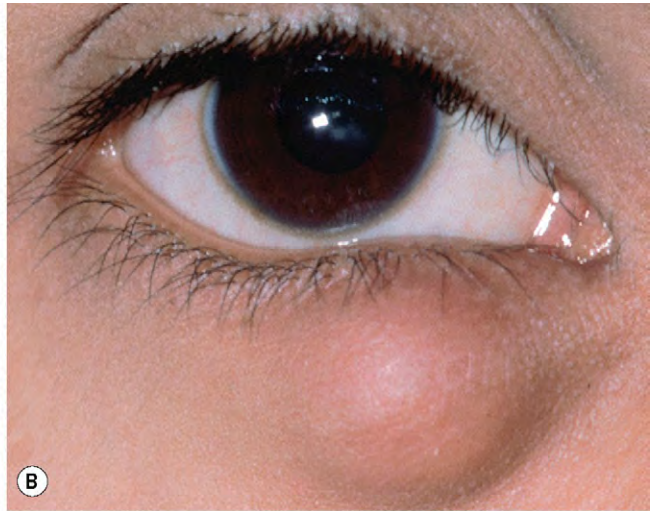
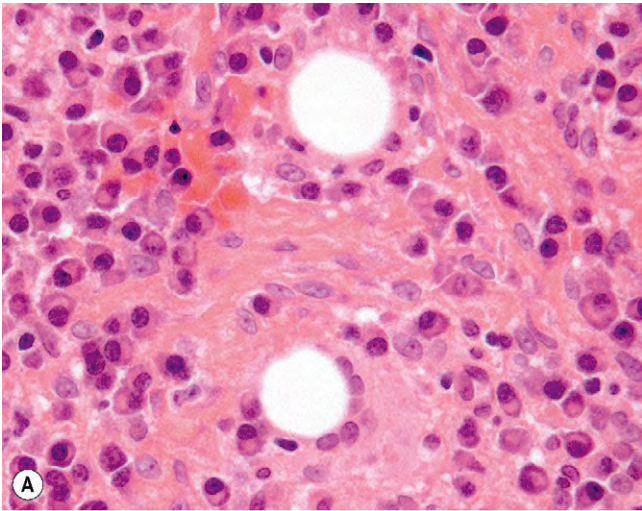


Fig. 1.2 Chalazión. **(A)** La histología muestra un lipogranuloma: las grandes células pálidas son células epitelioides, y el espacio vacío bien delimitado contenía grasa que se ha disuelto durante el proceso; **(B)** chalazión que afecta al párpado inferior; **(C)** granuloma conjuntival; **(D)** múltiples chalaciones en un paciente con acné rosácea; **(E)** abrazadera para chalazión. (Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; S. Tuft, fig. D; J. Nerad, K. Carter y M. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. E.)

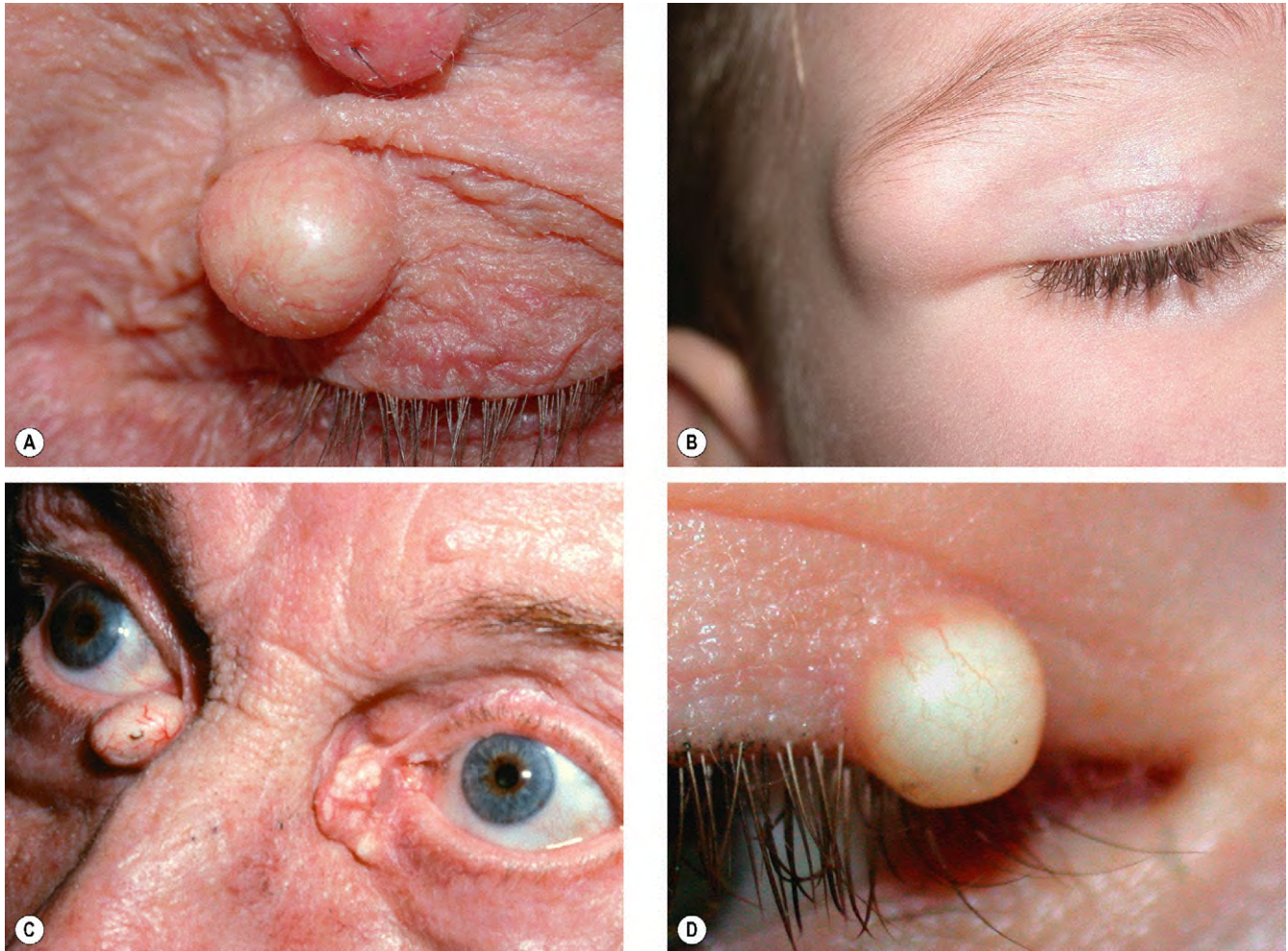


Fig. 1.3 (A) Quiste de inclusión epidérmico; (B) quiste dermoide; (C) quistes sebáceos; (D) quiste de Zeis.

(Cortesía de A. Pearson, fig. A.)

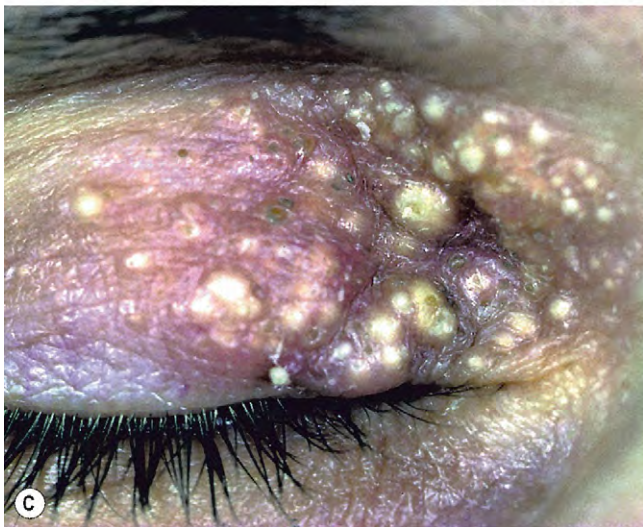
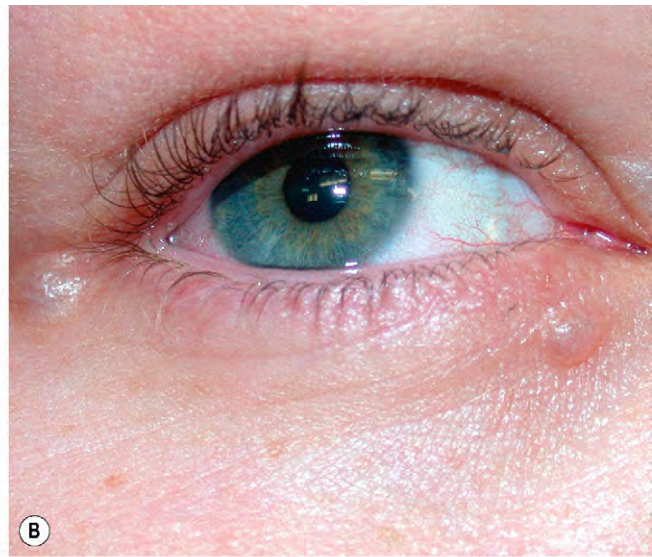


Fig. 1.4 (A) Quiste de Moll; (B) hidrocistomas ecrinós; (C) acné miliar; (D) comedones.

(Cortesía de A. Pearson, figs. B y D.)

- Lesión de base ancha (sésil) que puede mostrar una superficie tipo frambuesa (fig. 1.5C).
 - Lesión filiforme hiperqueratósica similar a un cuerno cutáneo (fig. 1.5D).
3. El **tratamiento** consiste en la resección simple.
 4. El **diagnóstico diferencial** incluye la verruga vírica, la queratosis seborreica y el nevus intradérmico.

Papiloma de células basales

El papiloma de células basales (queratosis seborreica, verruga seborreica, verruga senil) es un trastorno habitual de crecimiento lento que se encuentra en la cara, el tronco y las extremidades de individuos ancianos.

1. La **histología** muestra expansión del epitelio escamoso de la epidermis por una proliferación de células basales. La epidermis acantósica puede mostrar inclusiones quísticas llenas de queratina: quistes córneos dentro de la masa o invaginaciones de queratina superficial que forman quistes pseudocórneos (fig. 1.6A).

2. **Signos.** Placa aislada y grasienta de color marrón, con una superficie verrugosa friable y aspecto «pegajoso» (fig. 1.6B).
3. El **tratamiento** consiste en la resección por rasurado de las lesiones planas y la resección de las lesiones pedunculadas.
4. El **diagnóstico diferencial** incluye carcinoma basocelular pigmentado, nevus y melanoma.

Queratosis actínica

La queratosis actínica (solar) es la lesión cutánea premaligna más habitual, que se desarrolla en los párpados sólo excepcionalmente. Suele afectar a los ancianos y a individuos de tez blanca que se han expuesto excesivamente a la luz solar. Habitualmente aparece en la frente y en el dorso de las manos. Tiene bajo potencial para transformarse en un carcinoma espinocelular.

1. La **histología** muestra una epidermis displásica irregular, con hiperqueratosis, paraqueratosis y un cuerno cutáneo en formación (fig. 1.7A).

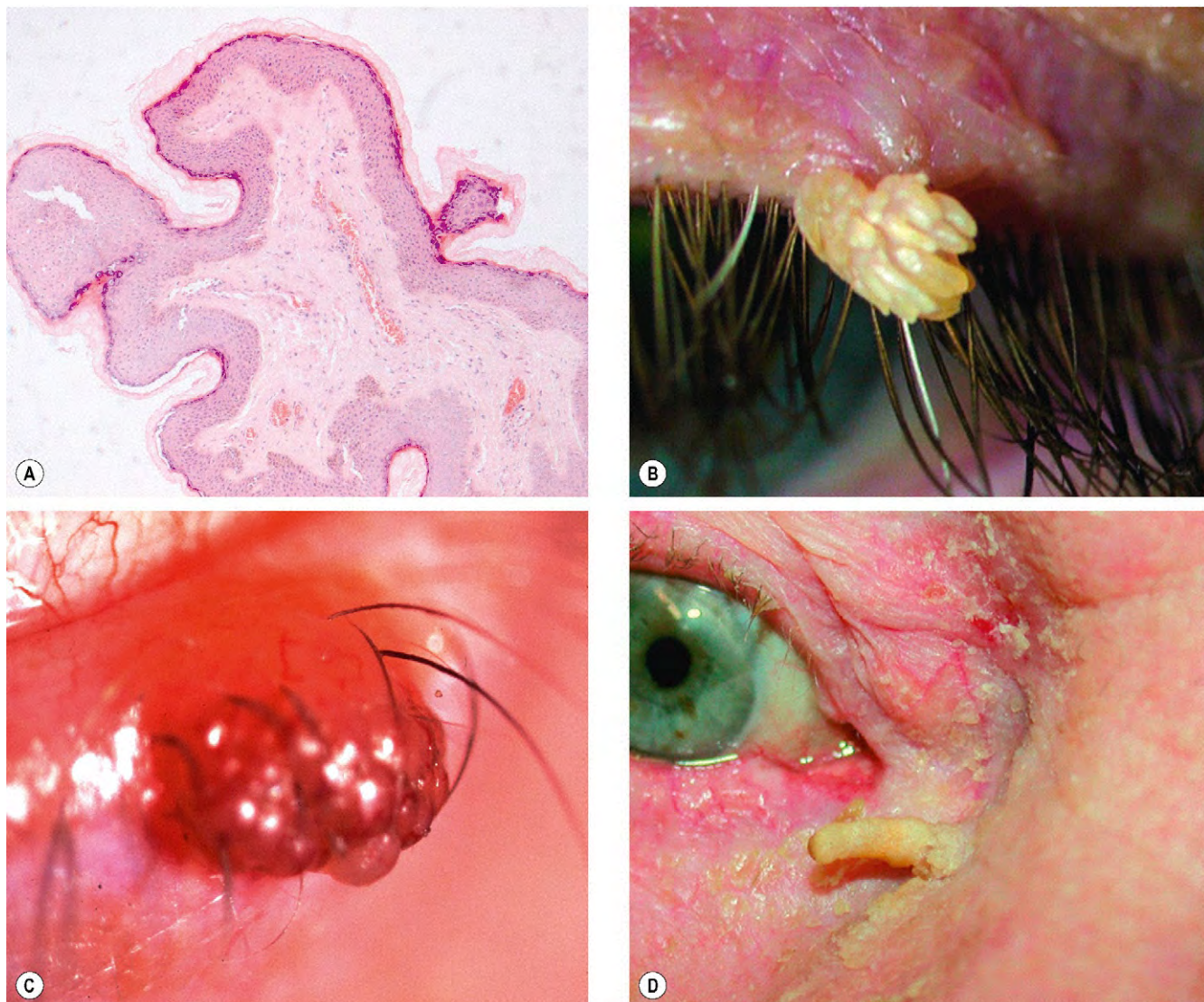


Fig. 1.5 Papiloma escamoso. **(A)** La histología muestra proyecciones digitales de tejido conjuntivo fibrovascular, cubierto por epitelio escamoso hiperqueratósico y acantósico irregular; **(B)** papiloma cutáneo; **(C)** lesiones sésiles con superficie de tipo frambuesa; **(D)** lesión filiforme hiperqueratósica.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; A. Pearson, fig. D.)

2. Signos

- Placa hiperqueratósica de bordes nítidos y superficie escamosa que puede fisurarse (fig. 1.7B).
- A veces la lesión es nodular o verrugosa, y puede dar lugar a un cuerno cutáneo.

3. El **tratamiento** se realiza inicialmente con biopsia, seguida de resección o crioterapia, especialmente en las lesiones múltiples.

LESIONES PIGMENTADAS BENIGNAS

Pecas (efélides)

Consisten en una mácula de color marrón debido al aumento de la melanina en la capa basal epidérmica, generalmente en zonas expuestas a la luz solar (fig. 1.8).

Nevus melanocítico congénito

Los nevus congénitos son poco frecuentes e histológicamente se parecen a sus homólogos adquiridos. Las lesiones grandes pueden experimentar una transformación maligna hasta en el 15% de los casos.

1. Signos

- Generalmente son pequeños y tienen un color uniforme.
- Un nevus en beso o escindido es un tipo infrecuente de nevus congénito que afecta a los párpados superior e inferior (fig. 1.9A) y que puede contener numerosos pelos (fig. 1.9B).
- La lesión puede cubrir una zona grande del cuerpo («nevus piloso gigante»; fig. 1.9C).

2. Si es **necesario**, el tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa.

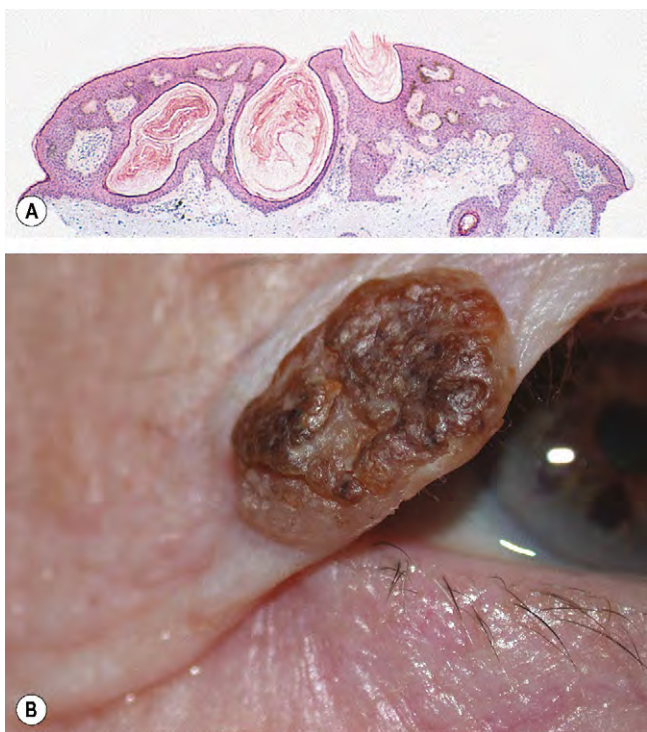


Fig. 1.6 Papiloma basocelular. (A) La histología muestra una expansión elevada de la epidermis con proliferación de células basales; se observan quistes corneales y pseudocorneales; (B) aspecto «pegajoso» característico.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; A. Pearson, fig. B.)

Nevus melanocítico adquirido

1. La **clasificación**, el aspecto clínico y el potencial de transformación maligna de los nevus están determinados por su localización histológica en la piel, como se indica a continuación:
 - a. El **nevus de unión** se produce en individuos jóvenes como una mácula o placa uniformemente marrón (fig. 1.10A). Las células del nevus se encuentran en la unión de la epidermis y la dermis, y su potencial de transformación maligna es bajo (fig. 1.10B).
 - b. El **nevus compuesto** aparece en personas de mediana edad como una lesión papular elevada. El color del pigmento oscila entre marrón claro y marrón oscuro, pero tiende a ser relativamente uniforme (fig. 1.10C). Las células del nevus se extienden de la epidermis a la dermis (fig. 1.10D). Tiene un bajo potencial maligno que está relacionado con el componente de la unión.
 - c. El **nevus intradérmico** es el más frecuente y aparece en los ancianos. Es una lesión papilomatosa con poca o sin pigmentación, que puede mostrar vasos dilatados y pestañas en protrusión (fig. 1.10E). Histológicamente, las células del nevus están limitadas a la dermis y su potencial maligno es nulo (fig. 1.10F).
 - d. Las **variantes histológicas** de los nevus incluyen: nevus de células en balón, nevus con halo, nevus de Spitz (melanomas juveniles) y nevus displásicos (nevus nevocíticos atípicos). Los nevus displásicos múltiples forman el síndrome del nevus displásico (síndrome del nevus atípico, SNA). Los individuos con un SMA tienen un mayor riesgo de desarrollar

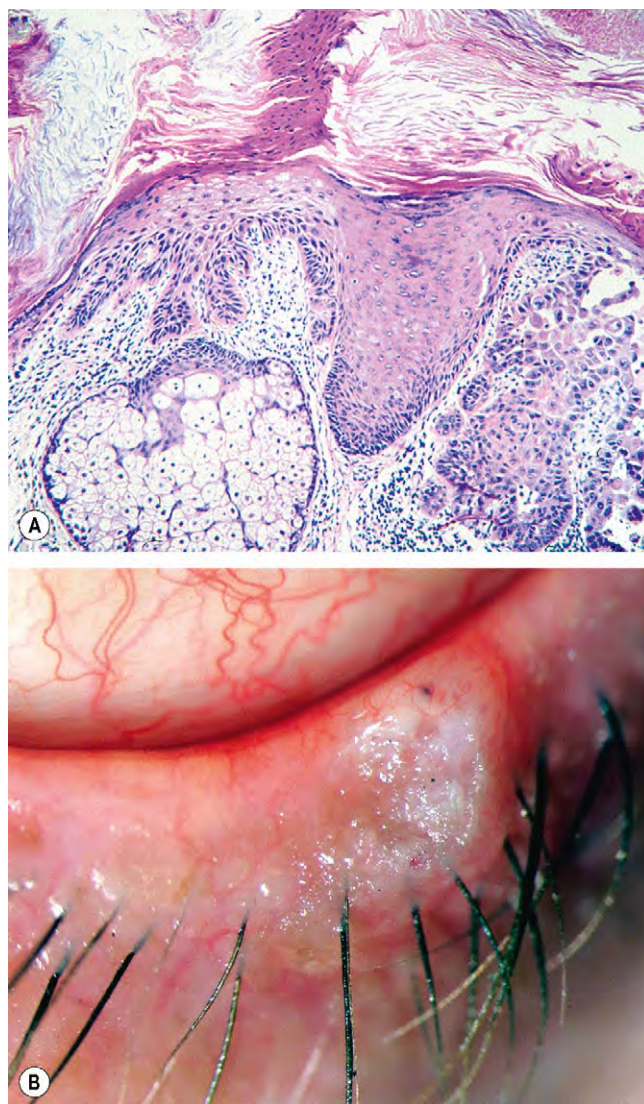


Fig. 1.7 Queratosis actínica. (A) La histología muestra epidermis displásica irregular con hiperqueratosis, paraqueratosis y un cuerno cutáneo en formación; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; M. Jäger, fig. B.)

nevus conjuntivales y uveales y melanomas uveales, conjuntivales y cutáneos.

2. El tratamiento está indicado por razones estéticas o problemas por la malignidad. La resección debe ser completa, porque después de una extirpación incompleta puede ser difícil diferenciar clínica e histológicamente la recidiva del melanoma.

TUMORES BENIGNOS DE LOS ANEJOS

Siringoma

Los siringomas son proliferaciones benignas que se originan a partir de las glándulas sudoríparas ecrinas. Se caracterizan por pequeñas pápulas que suelen ser múltiples y bilaterales (fig. 1.11).

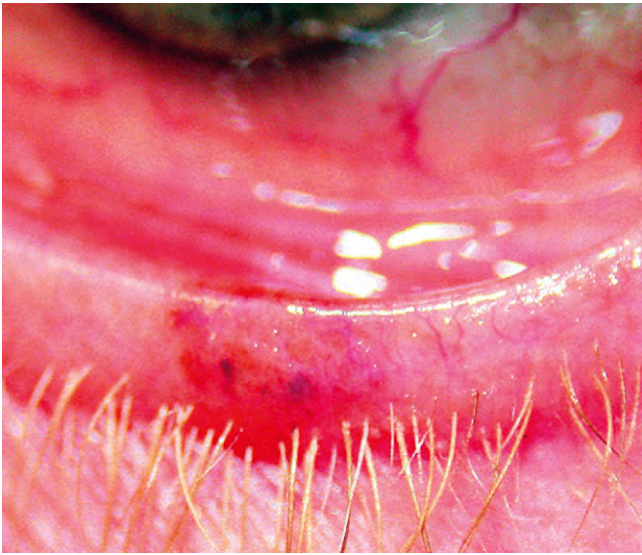


Fig. 1.8 Peca (efélide).

Pilomatricoma

El pilomatricoma (pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe) se origina en las células de la matriz germinal del bulbo piloso. Afecta a niños y a adultos jóvenes y es más frecuente en mujeres. Es la proliferación de folículos pilosos más frecuente en la consulta oftalmológica. El cambio a la malignización es inusual.

1. La **histología** muestra islas epiteliales irregulares con células basofílicas viables en la periferia y células fantasma degeneradas en el centro (fig. 1.12A). Con frecuencia se encuentra calcificación y también existe una reacción de células gigantes a un cuerpo extraño.
2. **Signos.** Se trata de un nódulo dérmico profundo, de color púrpura y móvil que puede ser duro por la calcificación (fig. 1.12B).
3. El **tratamiento** consiste en la resección. Otras proliferaciones del folículo piloso menos habituales son el tricofolículo, el tricoepitelioma y el triquilemoma.

OTROS TUMORES BENIGNOS

Hemangioma capilar

El hemangioma capilar (nevus en fresa) es infrecuente y al mismo tiempo es uno de los tumores más frecuentes en la infancia, que se presenta poco después del nacimiento. La relación entre hombres y mujeres es 3:1. Los hemangiomas palpebrales suelen aparecer en el párpado superior y presentar extensiones orbitarias. En ocasiones, la lesión puede afectar también a la piel de la cara y algunos pacientes tienen nevus en fresa en otras partes del cuerpo. Es importante conocer que existen asociaciones entre múltiples lesiones cutáneas y los hemangiomas viscerales.

1. La **histología** muestra proliferación de canales vasculares de distintos tamaños en la dermis y el tejido subcutáneo (fig. 1.13A).

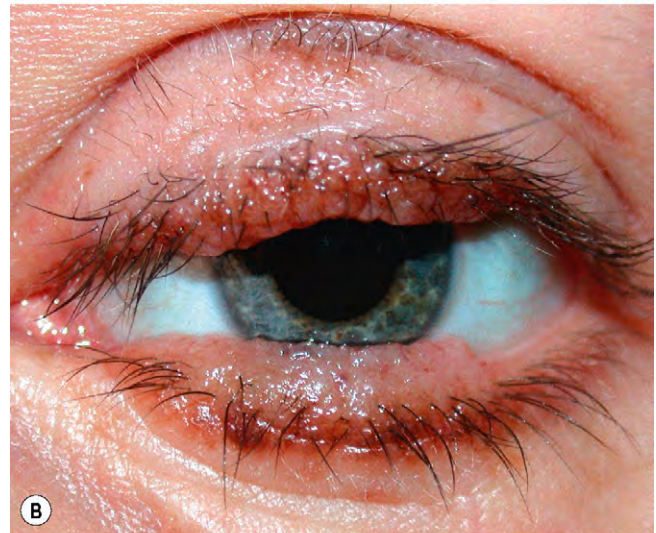


Fig. 1.9 Nevus melanocítico congénito. (A) Nevus escindido; (B) nevus escindido que contiene pelo; (C) afectación cutánea extensa.

(Cortesía de A. Pearson, fig. B; U. Raina, fig. C.)

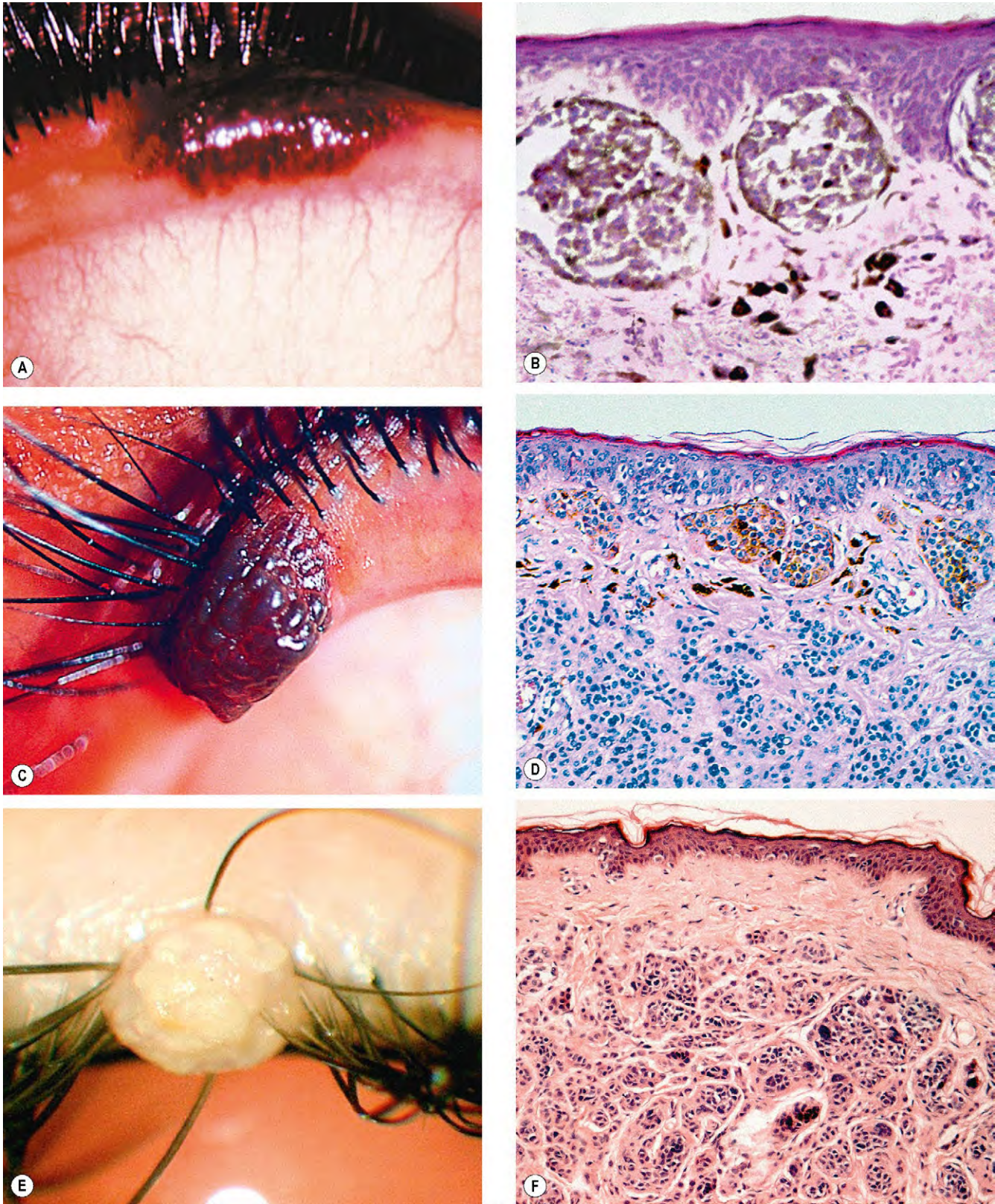


Fig. 1.10 Nevus melanocítico adquirido. (A) Nevus de unión; (B) la histología muestra células del nevus muy pigmentadas en la unión dermoepidérmica; (C) nevus compuesto; (D) la histología muestra células del nevus en la unión dermoepidérmica y dentro de la dermis; (E) nevus intradérmico; (F) la histología muestra células del nevus en la dermis separadas por una zona clara de la epidermis.

(Cortesía de J. Harry, figs. B, D y F.)



Fig. 1.11 Siringomas.
(Cortesía de A. Pearson.)

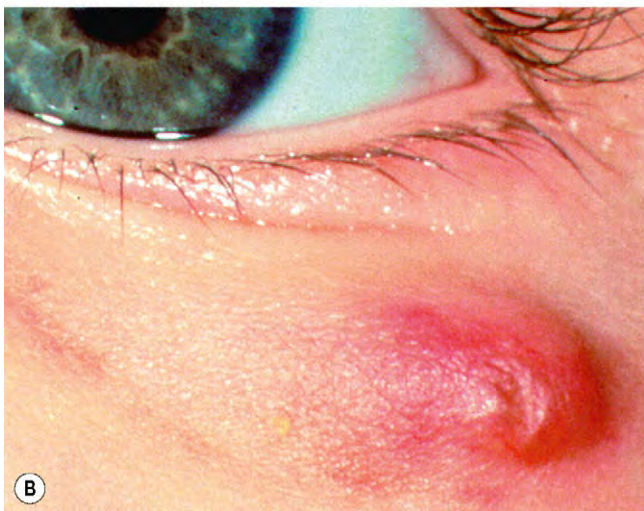
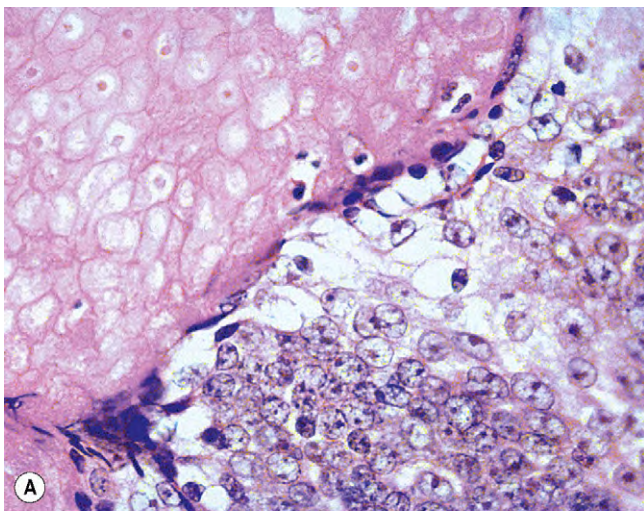
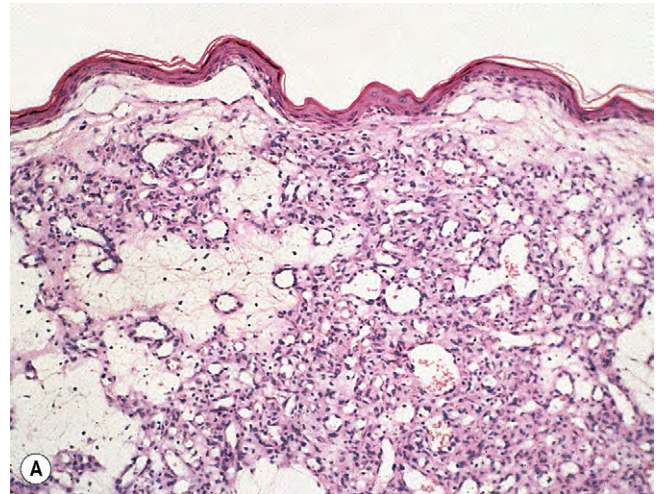


Fig. 1.12 Pilomatricoma. (A) La histología muestra células basofílicas viables a la derecha y sombras de células degeneradas a la izquierda; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; J. Krachmer, M. Mannis y E. Holland, de *Cornea*, Elsevier 2005, fig. B.)



Fig. 1.13 Hemangioma capilar. (A) La histología muestra pequeños canales vasculares de tamaño variable en la dermis y el tejido subcutáneo; (B) pequeño hemangioma; (C) ptosis mecánica por una gran lesión.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

2. **Signos.** Lesión unilateral, sobre elevada de color rojo brillante (fig. 1.13B) que se blanquea con la presión y cuyo tamaño puede aumentar con el llanto. Una lesión grande en el párpado superior puede causar ptosis mecánica (fig. 1.13C).
3. El **tratamiento** de los hemangiomas perioculares y orbitarios se describe en el capítulo 3. La figura 1.14 muestra los resultados del tratamiento con inyecciones de corticoides.

Mancha en vino de Oporto

Una mancha en vino de Oporto (*naevus flammeus*, hemangioma cavernoso) es una lesión subcutánea congénita inusual formada por vasos ectásicos con calibres diferentes. Suele aparecer en la cara y ser unilateral y segmentaria, aunque en ocasiones puede ser bilateral. Algunos pacientes presentan síndrome de Sturge-Weber asociado (v. más adelante).

Manifestaciones cutáneas

1. La **histología** muestra espacios dilatados llenos de sangre separados por tabiques fibrosos delgados (fig. 1.15A).
2. **Signos**
 - Una mancha rosada suave claramente delimitada que no se blanquea con la presión (fig. 1.15B).



Fig. 1.14 (A) Gran hemangioma capilar; (B) aspecto varias semanas después de la inyección de corticoides.

(Cortesía de U. Raina.)

- Con la edad, la lesión no crece, pero se oscurece y adquiere un color rojo o púrpura (fig. 1.16A y B).
 - La piel situada por encima puede estar hipertrofiada, áspera, nodular y friable y a veces sangra o se infecta (fig. 1.16C).
3. Si se aplica en las primeras épocas de la vida, el **tratamiento** con láser es efectivo para disminuir la cantidad de coloración de la piel en las lesiones relativamente planas o ligeramente hipertrofiadas. El tratamiento fotodinámico puede ser útil para las lesiones resistentes.

Síndrome de Sturge-Weber

El síndrome de Sturge-Weber (angiomatosis encefalotrigeminal) es una facomatosis esporádica congénita.

1. Clasificación

- La enfermedad de tres sistemas afecta a la cara, las leptomeninges y los ojos.
- La enfermedad de dos sistemas afecta a la cara y a los ojos o a la cara y las leptomeninges.

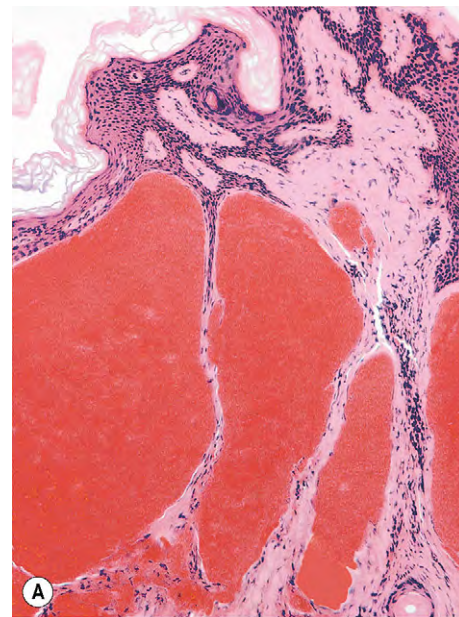


Fig. 1.15 Mancha en vino de Oporto. (A) La histología muestra espacios llenos de sangre muy dilatados, separados por tabiques fibrosos; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de L. Horton, fig. A.)



Fig. 1.16 (A-C) Progresión temporal de una mancha en vino de Oporto.

2. Signos

- Mancha en vino de Oporto que se extiende sobre la zona que corresponde a la distribución de una o más (fig. 1.16) ramas del nervio trigémino.
 - El hemangioma ipsilateral parietal u occipital puede causar convulsiones contralaterales focales o generalizadas, hemiparesia o hemianopsia.
3. Los signos **oculares** son glaucoma ipsilateral, hemangioma episcleral, heterocromía del iris y hemangioma coroideo difuso (v. cap. 12).

Granuloma piógeno

Un granuloma piógeno es una proliferación vascularizada de tejido de granulación con un crecimiento rápido que suele contar con el antecedente de cirugía, traumatismo o infección, aunque algunos casos son idiopáticos.

1. La **histología** muestra tejido de granulación con canales vasculares amplios y de paredes finas y células inflamatorias que infiltran una estroma suelta (fig. 1.17A).

2. **Signos.** Una lesión polipoidea vascular, dolorosa y de crecimiento rápido (fig. 1.17B) que puede sangrar después de un traumatismo relativamente leve.

3. El **tratamiento** es la extirpación.

Xantelasma

El xantelasma es un cuadro frecuente, habitualmente bilateral, que suele encontrarse en individuos de mediana edad y en ancianos. El xantelasma (y el arco corneal) (v. fig. 1.18B) puede asociarse con un aumento de las cifras de colesterol en suero, especialmente en jóvenes del sexo masculino.

1. La histología muestra histiocitos cargados de lípidos en la dermis (fig. 1.18A).

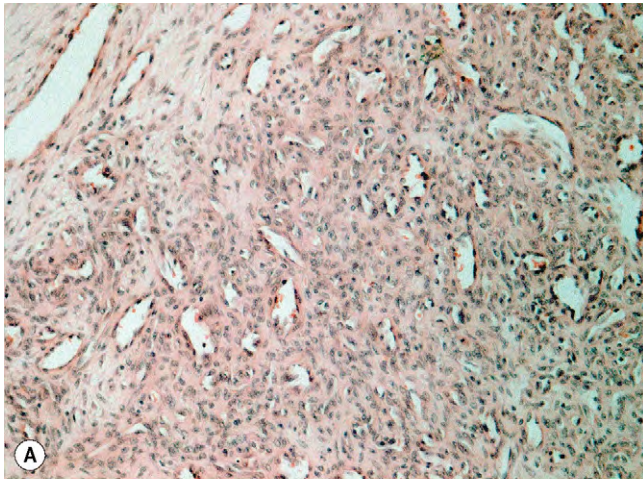


Fig. 1.17 Granuloma piógeno. (A) La histología muestra tejido conjuntivo vascularizado inflamado; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

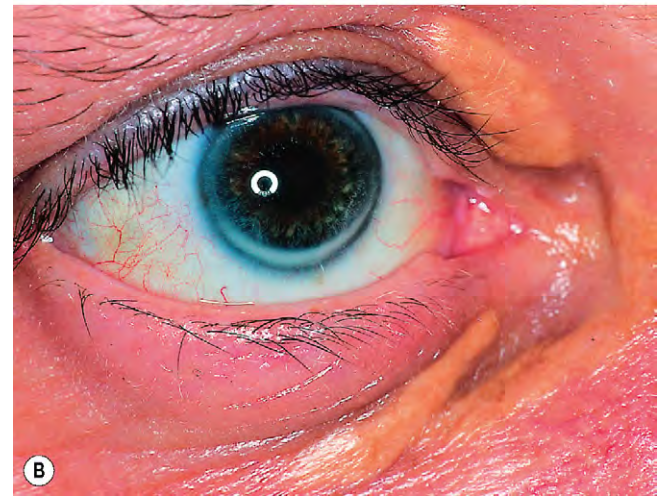
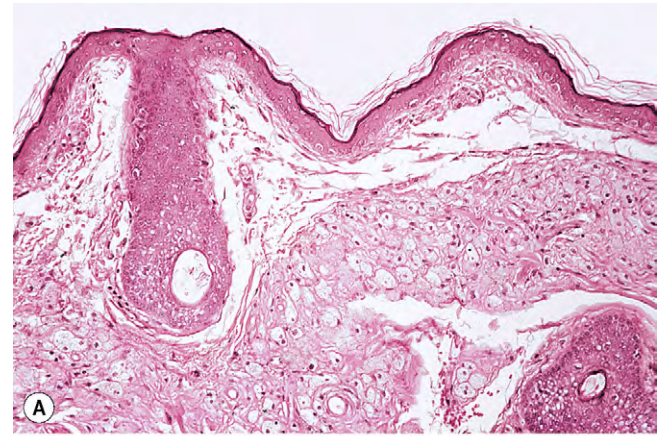


Fig. 1.18 Xantelasma. (A) La histología muestra histiocitos espumosos en la dermis; (B) aspecto clínico (obsérvese el arco corneal).

(Cortesía de J. Harry, fig. A; M. Zatoureff, de *Physical Signs in General Medicine*, Mosby-Wolfe 1996, fig. B.)

2. **Signos.** Múltiples placas subcutáneas amarillentas por lo general localizadas en las zonas mediales de los párpados (fig. 1.18B).
3. El **tratamiento** por motivos estéticos se realiza mediante extirpación o preferiblemente destrucción con láser de dióxido de carbono o de argón. Los pacientes que presentan la máxima tasa de recurrencia son los que tienen cifras persistentemente elevadas de colesterol.

Neurofibroma

Los neurofibromas plexiformes suelen afectar a los niños que también presentan neurofibromatosis tipo I (NF1). Los neurofibromas solitarios suelen aparecer en adultos, de los que el 25% tienen NF1.

1. La **histología** muestra una proliferación de células de Schwann, fibroblastos y axones nerviosos (fig. 1.19A).
2. **Signos.** El tumor afecta al párpado superior y produce una deformidad característica en forma de S (fig. 1.19B).
3. El **tratamiento** de las lesiones solitarias es la resección simple, pero puede ser difícil extirpar las lesiones plexiformes, especialmente si son difusas.

TUMORES MALIGNOS

Alteraciones predisponentes infrecuentes

Los pacientes jóvenes que presentan una de las siguientes enfermedades pueden desarrollar un carcinoma de células basales (CCB):

1. El **xeroderma pigmentoso** es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por una lesión cutánea al exponerse a la luz solar natural, que da lugar a alteraciones progresivas de la pigmentación cutánea (fig. 1.20A). Los pacientes afectados presentan una cara con aspecto de pájaro y una gran propensión al desarrollo de CCB, así como carcinoma celular escamoso y melanoma, que pueden ser múltiples. También se han descrito neoplasias conjuntivales.
2. El **síndrome de Gorlin-Goltz** (CCB nevoide) es una enfermedad autosómica dominante (AD) infrecuente caracterizada por extensas deformidades congénitas del ojo, la cara, el hueso y el sistema nervioso central (SNC). Muchos pacientes desarrollan pequeños CCB múltiples durante la segunda década de la vida (fig. 1.20B) y tam-

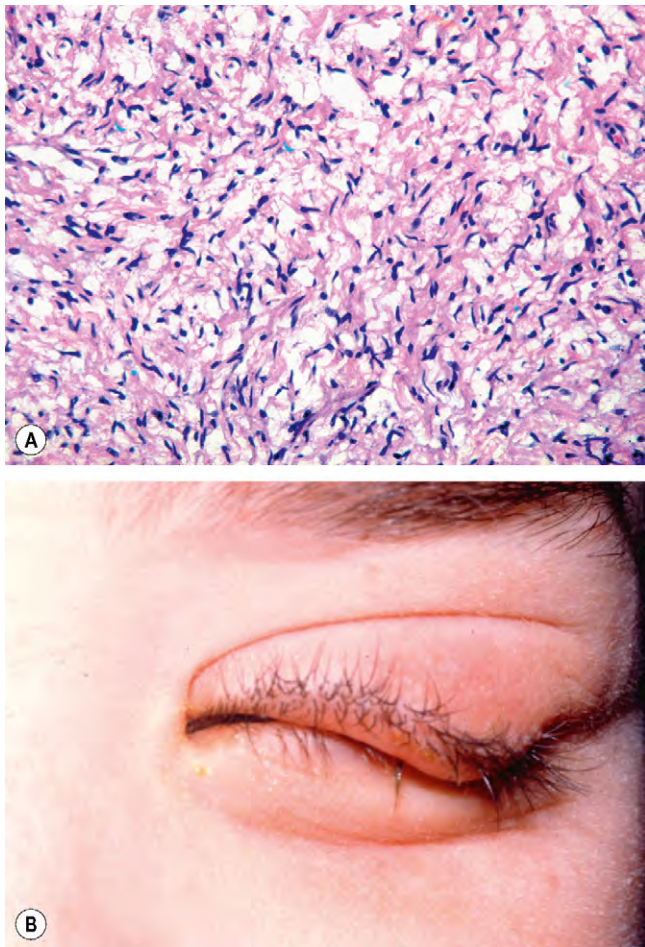


Fig. 1.19 Neurofibroma. (A) La histología muestra proliferación de células de Schwann, fibroblastos y axones nerviosos y fibras de colágeno onduladas; (B) párpado característico en forma de S.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

bién están predispuestos al meduloblastoma, el carcinoma de mama y el linfoma de Hodgkin.

3. El **síndrome de Muir-Torre** es una alteración AD inusual que predispone a sufrir neoplasias malignas cutáneas e internas. Los tumores cutáneos incluyen CCB, carcinoma de glándulas sebáceas (CGS) y queratoacantoma. El carcinoma colorrectal y genitourinario es el tumor sistémico más frecuente.
4. El **síndrome de Bazex** es una enfermedad dominante ligada al cromosoma X que se caracteriza por lesiones eccematosas y psoriasiformes asociadas con carcinomas de los tractos respiratorio superior y digestivo. También puede existir carcinoma basocelular del párpado.
5. **Otras predisposiciones** incluyen inmunodepresión, retinoblastoma previo y albinismo.

Carcinoma basocelular

Descripción general

El CCB es la neoplasia humana más frecuente y habitualmente afecta a pacientes ancianos. Los factores de riesgo más importantes son la piel pálida, la piel que no se broncea y la



Fig. 1.20 Predisposiciones a neoplasias malignas palpebrales. (A) Xeroderma pigmentoso; (B) síndrome de Gorlin-Goltz.

(Cortesía de J. Krachmer, M. Mannis y E. Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. B.)

exposición crónica a la luz solar. El 90% de los casos aparece en la cabeza y el cuello y, de éstos, alrededor del 10% afecta a los párpados. El CCB es, con diferencia, el tumor maligno palpebral más frecuente (90% de los casos). Generalmente aparece en el párpado inferior, seguido con relativa frecuencia por el canto medial, el párpado superior y el canto lateral. El crecimiento del tumor es lento y el tumor es localmente invasivo, pero no metastatiza. Los tumores localizados cerca del canto medial son más proclives a invadir la órbita y los senos, son más difíciles de tratar que cuando se originan en cualquier otro lugar, y tienen el mayor riesgo de recidiva. Los tumores que reaparecen después de un tratamiento incompleto tienden a ser más agresivos.

Histología

El tumor se origina en las células que forman la capa basal de la epidermis. Las células proliferan hacia abajo (fig. 1.21A) y suelen mostrar una empalizada en la periferia de un lóbulo tumoral de células (fig. 1.21B). La diferenciación escamosa

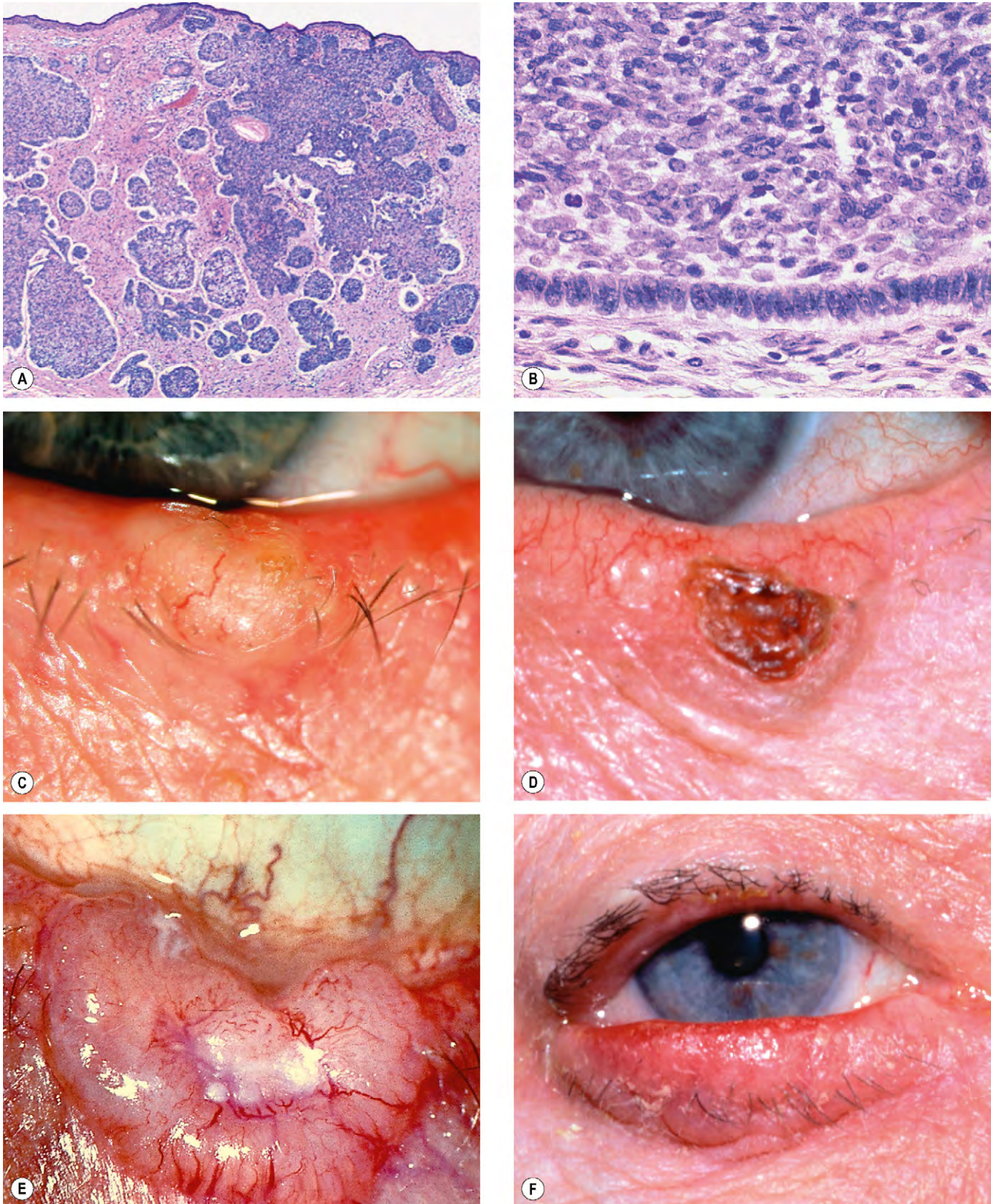


Fig. 1.21 Carcinoma basocelular. (A) La histología muestra proliferación descendente de lóbulos de células basales (púrpura); (B) la histología muestra células en empalizada en la periferia de un lóbulo tumoral; (C) tumor nodular; (D) ulcus rodens; (E) gran ulcus rodens; (F) tumor esclerosante.

(Cortesía de J. Harry, figs. A y B.)

con producción de queratina da lugar a un tipo hiperqueratósico de CCB. También puede haber una diferenciación sebácea y adenoide mientras que el crecimiento de hebras elongadas y islas de células incrustadas en una estroma fibrosa densa produce un tipo de tumor esclerosante (morfeico).

Formas clínicas

Los principales signos clínicos de la neoplasia maligna celular epidérmica son: ulceración, palpación indolora, induración, bordes irregulares y destrucción de la arquitectura del borde palpebral.

1. El **CCB nodular** es un nódulo perlado, firme y brillante, con pequeños vasos sanguíneos dilatados en su superficie. Inicialmente el crecimiento es lento y el tumor puede tardar 1-2 años en alcanzar un diámetro de 0,5cm (fig. 1.21C).
2. El **nódulo ulcerativo CCB (*ulcus rodens*)** presenta una ulceración central, de bordes enrollados y perlados elevados y vasos sanguíneos dilatados e irregulares (telangiectasias) en sus bordes laterales (fig. 1.21D); con el tiempo, puede erosionar una gran parte del párpado (fig. 1.21E).
3. El **CCB esclerosante (morfeico)** es menos frecuente y puede ser difícil de diagnosticar porque se infiltra lateralmente por debajo de la epidermis como una placa plana indurada (fig. 1.21F). Los bordes del tumor será veces son imposibles de delimitar clínicamente y la lesión tiende a ser mucho más extensa en la palpación que en la inspección. En una exploración superficial, un CCB esclerosante puede simular una zona localizada de blefaritis crónica.
4. **Otros tipos** infrecuentes en el párpado son quístico, adenoides, pigmentado y múltiple superficial.

Carcinoma de células escamosas

Descripción general

El carcinoma de células escamosas (CCE) o espinocelular es un tumor mucho menos frecuente, pero generalmente más agresivo que el CCB, con metástasis a los ganglios linfáticos regionales en alrededor del 20% de casos. Por tanto, un aspecto importante del tratamiento inicial es la vigilancia atenta de los ganglios linfáticos regionales. El tumor también puede provocar diseminación perineural a la cavidad intracraneal a través de la órbita. Supone el 5-10% de las neoplasias palpebrales y puede aparecer de novo o a partir de una queratosis actínica preexistente o carcinoma in situ (enfermedad de Bowen, carcinoma intraepidérmico; fig. 1.22). Los pacientes inmunodeprimidos (p. ej., con sida o después de trasplantes renales) presentan un mayor riesgo. El tumor suele aparecer en el párpado inferior y el borde palpebral. Es más frecuente en personas ancianas de tez blanca y una historia de exposición solar crónica. El diagnóstico de CCE a veces resulta difícil, porque determinadas lesiones claramente benignas como el queratoacantoma y el cuerno cutáneo pueden mostrar indicios histológicos de CCE invasivo a niveles de sección más profundos.

Histología

El tumor se origina en la capa de células escamosas de la epidermis. Está formado por grupos de células epiteliales atípicas de tamaño variable, con núcleos prominentes y cito-

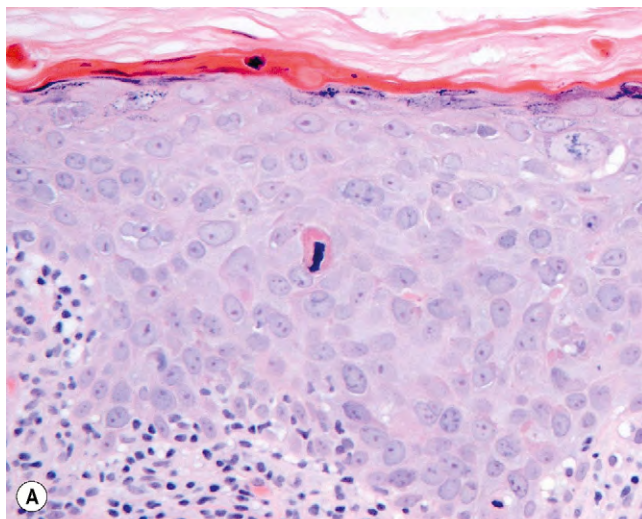


Fig. 1.22 Carcinoma in situ. (A) La histología muestra cambios displásicos en todo el espesor de la epidermis, junto con hiperqueratosis; (B) placa de descamación roja.

(Cortesía de L. Horton, fig. A; H. Frank, fig. B.)

plasma eosinófilo abundante en la dermis (fig. 1.23A). Los tumores bien diferenciados pueden mostrar «perlas» de queratina características y puentes intercelulares (desmosomas).

Formas clínicas

Las formas clínicas son variables y no existen características patognomónicas. El tumor puede ser clínicamente indistinguible de un CCB, aunque la vascularización de la superficie suele estar ausente, el crecimiento es más rápido y, más a menudo, se observa hiperqueratosis.

1. El **CCE nodular** se caracteriza por un nódulo hiperqueratósico que puede desarrollar erosiones y fisuras costrosas (fig. 1.23B).
2. El **CCE ulcerante** tiene una base roja y bien definida, bordes indurados y hacia afuera, pero no suelen encontrarse bordes perlados ni telangiectasias (fig. 1.23C).
3. **Cuerno cutáneo** con CCE invasivo subyacente (fig. 1.23D).

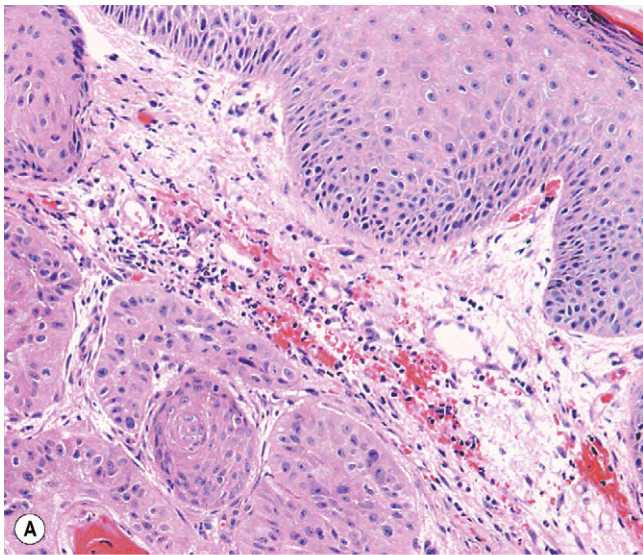


Fig. 1.23 Carcinoma espinocelular. (A) La histología muestra epitelio escamoso acantósico e islas eosinofílicas (rosa) de epitelio escamoso displásico en la dermis; (B) tumor nodular con queratosis superficial; (C) tumor ulcerante; (D) cuerno cutáneo.

(Cortesía de L. Horton, fig. A; A. Singh, de *Clinical Ophthalmic Oncology*, Saunders 2007, fig. B; H. Frank, fig. C; S. Farley, T. Cole y L. Rimmer, fig. D.)

Queratoacantoma

El queratoacantoma es un tumor inusual que suele aparecer en individuos de piel clara con historia de exposición crónica al sol. Se encuentra con una frecuencia mayor a la que cabría esperar debido al azar en pacientes sometidos a tratamiento inmunosupresor. Histopatológicamente, el queratoacantoma se considera parte del espectro del carcinoma espinocelular (CEC).

1. La **histología** muestra una epidermis engrosada irregular rodeada por epitelio escamoso acantocítico. La transición brusca desde la epidermis engrosada a la epidermis adyacente normal se conoce como la formación de un arcén (fig. 1.24A); se puede observar un cráter lleno de queratina.

2. **Signos** en orden cronológico:

- Lesión hiperqueratósica de color rosa y rápidamente progresiva, a menudo en el párpado inferior (fig. 1.24B), que puede doblar o triplicar su tamaño en algunas semanas (fig. 1.24C).
- El crecimiento se detiene durante 2-3 meses, después de lo que se produce la involución espontánea.
- Durante el período de regresión puede aparecer un cráter relleno de queratina (fig. 1.24D).
- La involución completa puede extenderse hasta un año y suele dejar una cicatriz antiestética.

3. El **tratamiento** consiste en la extirpación quirúrgica completa. Otras opciones son la radioterapia, la crioterapia y la aplicación tópica o intralesional de 5-fluorouracilo.

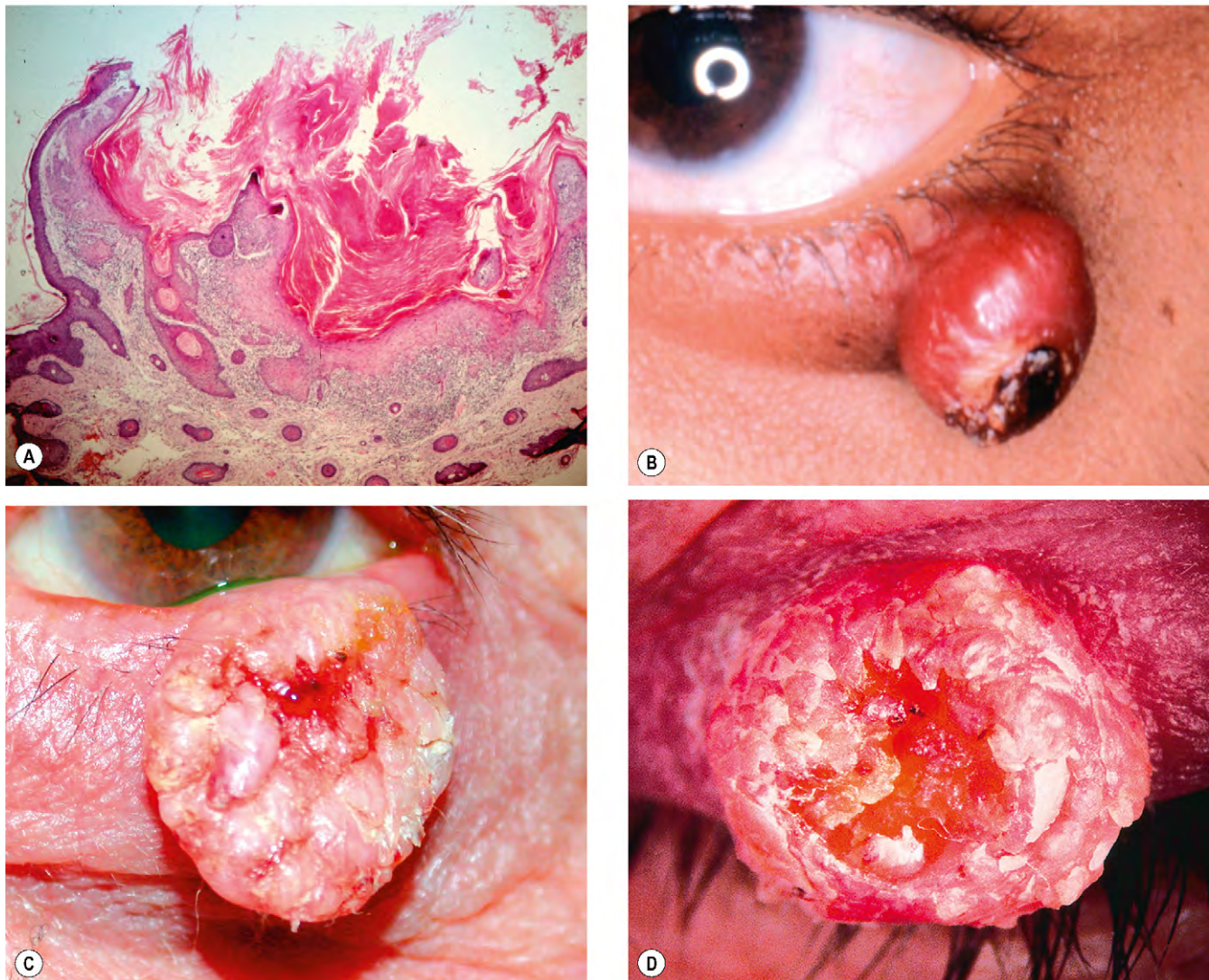


Fig. 1.24 Queratoacantoma. **(A)** La histología muestra una epidermis eosinofílica con engrosamiento irregular y una cavidad que contiene queratina y la formación de un arcén bien marcado; **(B)** nódulo hiperqueratósico; **(C)** tumor grande; **(D)** cráter relleno de queratina durante la involución.

Carcinoma de la glándula sebácea

Signos generales

El carcinoma de la glándula sebácea (CGS) es un tumor muy infrecuente de crecimiento lento que afecta con mayor frecuencia a los ancianos, y en mayor medida a las mujeres. Suele originarse a partir de las glándulas de Meibomio, pero a veces también en las glándulas de Zeis o a partir de las glándulas sebáceas. A diferencia del CCB y del CCE, el tumor aparece con mayor frecuencia en el párpado superior, donde las glándulas de Meibomio son más numerosas. Aproximadamente en el 5% de casos existe una afectación simultánea de ambos párpados en un lado, probablemente debido a diseminación intraepitelial o al desarrollo espontáneo de múltiples tumores primarios. El diagnóstico clínico del CGS suele ser difícil porque en sus etapas precoces los signos externos de malignidad pueden ser sutiles, de forma que el tumor puede parecer un chalazión o blefaritis. Sin embargo,

la presencia de material amarillento en el tumor indica claramente un CGS. Como resultado de las frecuentes dificultades en el diagnóstico y el retraso en el tratamiento, la tasa de mortalidad global es de alrededor del 5-10%. Los signos de mal pronóstico incluyen la afectación del párpado superior, un tamaño del tumor de 10mm o mayor y una duración de los síntomas superior a 6 meses. Se cree que el CGS que se origina en las glándulas de Zeis tiene un pronóstico más favorable.

Histología

El tumor consiste en lóbulos de células con citoplasma vacuolado espumoso pálido que contienen lípidos y grandes núcleos hipercromáticos (fig. 1.25A).

Formas clínicas

Aunque el CGS no tiene un aspecto clínico característico, puede manifestarse del siguiente modo:

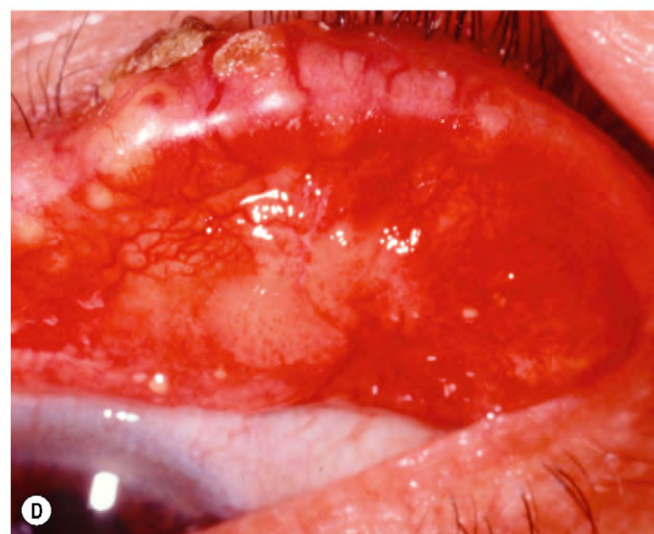
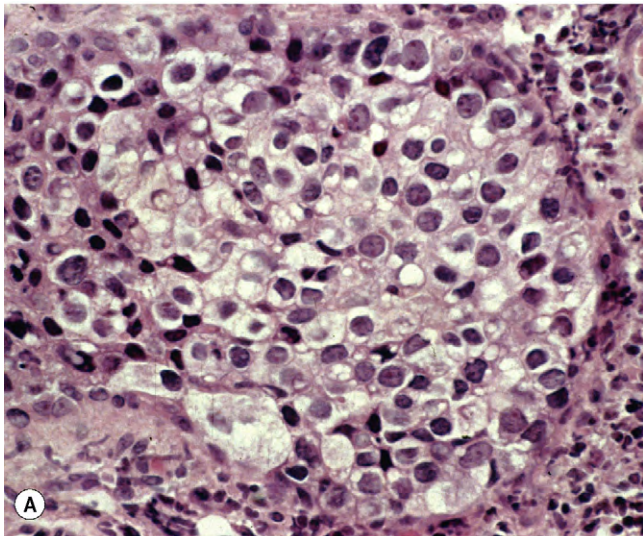


Fig. 1.25 Carcinoma de glándula sebácea. (A) La histología muestra células con grandes núcleos hiper cromáticos y citoplasma vacuolado; (B) tumor nodular; (C) tumor diseminado; (D) diseminación pagetoide.

(Cortesía de A. Garner, fig. A; A. Singh, de *Clinical Ophthalmic Oncology*, Saunders 2007, fig. B; S. Tuft, fig. C; H. Frank, fig. D.)

1. El **CGS nodular** se presenta como un nódulo discreto y duro, más habitual en el tarso palpebral superior, que en ocasiones presenta una despigmentación amarilla debido a la presencia de lípidos (fig. 1.25B). Debido a que la lesión puede confundirse como un «chalazión», se recomienda realizar una resección de grosor completo y un examen histológico de cualquier chalazión que presente una consistencia inusual.
2. El **CGS diseminado** infiltra hacia la dermis y causa un engrosamiento difuso del borde palpebral (fig. 1.25C) que puede producir una pérdida de pestañas y confundirse con una «blefaritis crónica». A veces el tumor puede mostrar orígenes no contiguos multifocales.
3. La **diseminación pagetoide** consiste en la extensión del tumor dentro del epitelio, incluida la conjuntiva palpebral, (fig. 1.25D) del fondo de saco o bulbar. Esto puede proveer el diagnóstico erróneo de un cuadro inflamatorio.

Lentigo maligno y melanoma

El melanoma no suele aparecer en los párpados, pero es potencialmente letal. Aunque la pigmentación es un dato clave de los melanomas cutáneos, la mitad de los melanomas palpebrales son clínicamente no pigmentados, y esto puede dar lugar a dificultades diagnósticas. Los signos indicativos de melanoma incluyen el inicio reciente de una lesión pigmentada, el cambio de una lesión pigmentada existente, los bordes irregulares, la forma asimétrica, el cambio de color o la presencia de múltiples colores, y un diámetro superior a 6 mm.

Lentigo maligno

El lentigo maligno (melanoma in situ, melanoma intraepidérmico y peca de Hutchinson) es un trastorno infrecuente que

se desarrolla en la piel dañada por el sol de individuos ancianos. Se puede producir la malignización, con infiltración de la dermis.

1. La **histología** muestra una proliferación intraepidérmica de melanocitos atípicos en forma de huso, que sustituyen a la capa basal de la epidermis (fig. 1.26A).
2. **Signos**
 - Mácula pigmentada de crecimiento lento y con un borde irregular (fig. 1.26B).
 - El engrosamiento nodular y las zonas de pigmentación irregular indican claramente una transformación maligna (fig. 1.26C).
3. El **tratamiento** suele consistir en la extirpación.

Melanoma

1. La **histología** muestra melanocitos atípicos grandes en la dermis (fig. 1.27A).
2. **Signos**
 - a El **melanoma de diseminación superficial** se caracteriza por una placa de contorno irregular y por una pigmentación variable (fig. 1.27B).
 - b El **melanoma nodular** suele ser un nódulo por lo general azul-negro, con piel normal alrededor (fig. 1.27C).
3. El **tratamiento** suele realizarse mediante extirpación amplia y puede incluir la eliminación de los ganglios linfáticos locales.

Carcinoma de células de Merkel

El carcinoma de células de Merkel es un tumor de crecimiento rápido que se origina a partir de la dermis y que suele afectar a individuos ancianos. Aunque las células de Merkel se encuentran en la epidermis, el tumor parece originarse en la dermis. Su excepcionalidad puede dificultar el diagnóstico y, en consecuencia, retrasar el tratamiento. El tumor es altamente maligno y el 50% de pacientes acuden con diseminación metastásica en el momento de la presentación.

1. La **histología** muestra láminas de células con escaso citoplasma, núcleos redondos u ovales y numerosas figuras mitóticas (fig. 1.28A).
2. **Signos.** Un nódulo violáceo y bien delimitado recubierto por piel intacta y que suele afectar al párpado superior (fig. 1.28B).
3. El **tratamiento** consiste en la resección, que suele combinarse con quimioterapia.

Sarcoma de Kaposi

El sarcoma de Kaposi es un tumor vascular que por lo general afecta a pacientes con sida. En muchos de ellos la enfermedad sistémica presenta un estado avanzado, aunque en algunos casos el tumor puede ser la única manifestación clínica de la infección por VIH.

1. La **histología** muestra células fusiformes en proliferación, canales vasculares y células inflamatorias en la dermis (fig. 1.29A).
2. **Signos.** Lesión rosada de color rojo violáceo a marrón (fig. 1.29B) que puede confundirse con un hematoma o un nevus.
3. El **tratamiento** se realiza mediante radioterapia o resección.

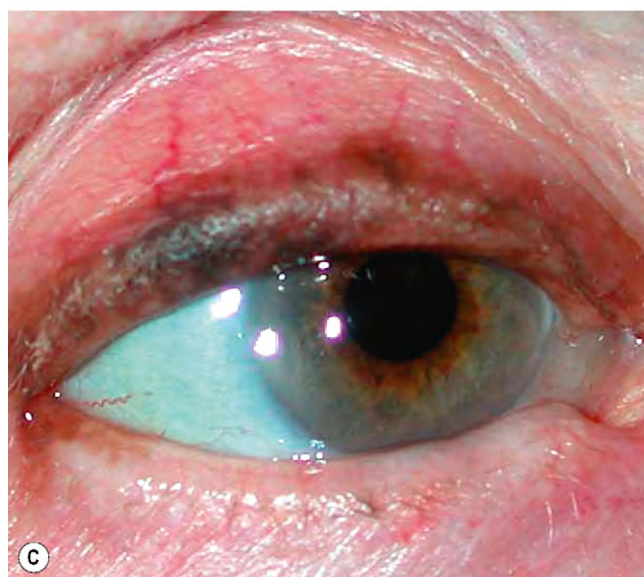
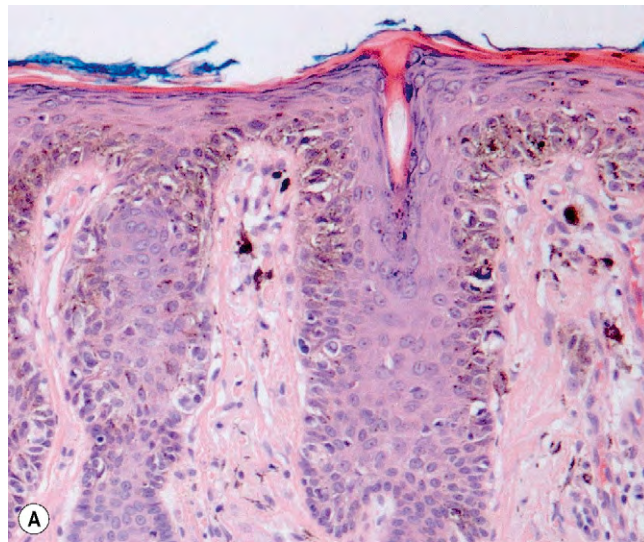


Fig. 1.26 Lentigo maligno. (A) La histología muestra células de melanoma que proliferan en las capas basales de la epidermis; (B) lentigo maligno; (C) melanoma que se origina del lentigo maligno.

. Horton, fig. A; S. Delva, figs. B y C.)

Tratamiento de los tumores malignos

Biopsia

Los dos tipos de biopsia se realizan: (a) por *incisión*, utilizando un bisturí o un dispositivo de biopsia por punción, en la que sólo se extirpa parte de la lesión para permitir el diagnóstico histológico, y (b) por *resección*, en la que se extirpa toda la lesión y se lleva a cabo un diagnóstico histológico. La resección puede ser:

1. **Extirpación superficial**, realizada con un bisturí para eliminar los tumores epiteliales superficiales, como papilomas y queratosis seborreicas.
2. **Extirpación cutánea de espesor completo** para los tumores que no están limitados a la epidermis.

Resección quirúrgica

La extirpación quirúrgica pretende eliminar el tumor entero y preservar la mayor cantidad posible de tejido sano. Los tumores más pequeños pueden eliminarse mediante una extirpación biopsia y el defecto se cierra directamente, mientras se espera la confirmación histológica de la eliminación completa. La mayoría de los CCB pequeños pueden curarse mediante la resección del tumor junto con un margen de 2-4mm de tejido clínicamente sano. Para los CCB grandes y los tumores agresivos como el CCE, el CGS y melanoma, se precisa una resección quirúrgica más radical. Es posible que no se pueda cerrar el defecto en el momento de la extirpación inicial, pero hay que asegurarse de la eliminación completa del tumor antes de llevar a cabo alguna reconstrucción. El procesamiento rápido de las muestras incluidas en parafina puede reducir el intervalo para la confirmación de la eliminación histológica, pero también precisa el cierre como un procedimiento separado. Se puede conseguir una confirmación más rápida mediante el control de la sección congelada o cirugía micrográfica, y entonces la reconstrucción puede realizarse el mismo día.

1. La **sección congelada estándar** supone el examen histológico de los márgenes de la muestra resecada en el momento de la cirugía para confirmar que están libres de tumor. Si no se detectan células del tumor, se reconstruye el párpado; si existen algunas en una zona determinada, se realiza una nueva resección hasta que la muestra está libre de tumor.
2. La **cirugía micrográfica de Mohs** supone la resección en capas del tumor. Las muestras alrededor del ojo se suelen examinar congeladas ya que la pasta utilizada en la técnica, como se ha descrito inicialmente, produce irritación ocular. El procesamiento de cada capa permite establecer un mapa de los bordes del tumor. Posteriormente, se obtiene tejido en cualquier zona donde todavía existe el tumor hasta conseguir la eliminación. Aunque requiere tiempo, esta técnica maximiza las posibilidades de resección total del tumor mientras que minimiza el sacrificio de tejido sano. Ésta es una técnica muy útil para tumores que crecen ampliamente y tienen bordes indefinidos, con extensiones digitales, como el CCB esclerosante, el CGS, los tumores recurrentes y los que afectan a los cantos medial o lateral. Sin embargo, los contornos irregulares alrededor de los párpados y la exten-

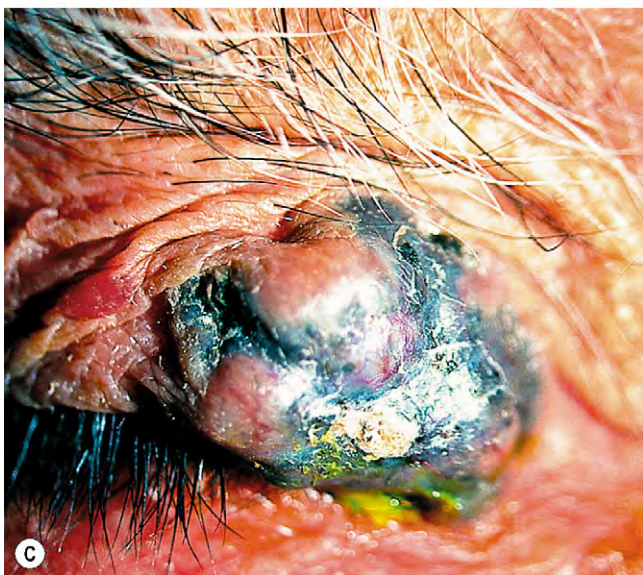
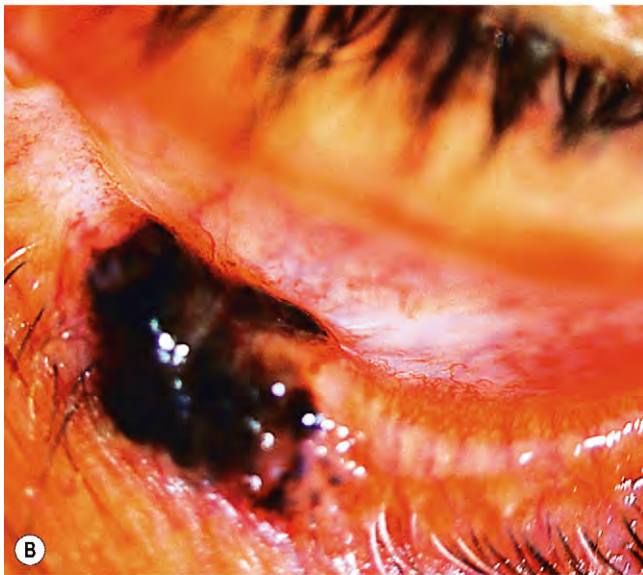
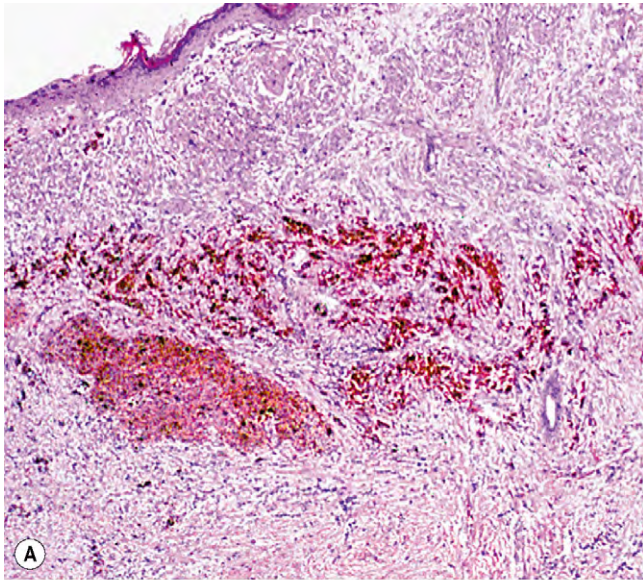


Fig. 1.27 Melanoma. (A) La histología muestra células de melanoma en la dermis; (B) melanoma de diseminación superficial; (C) melanoma nodular.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

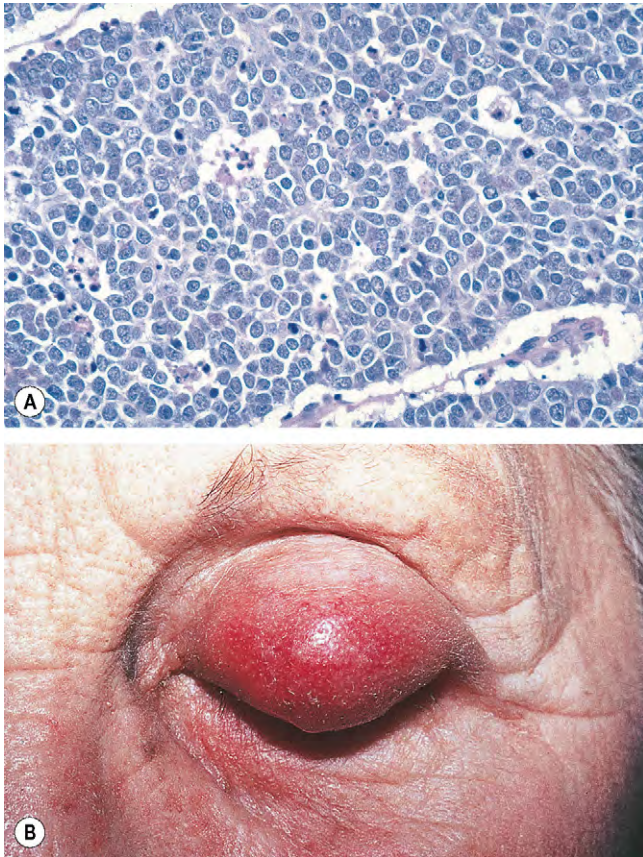


Fig. 1.28 Carcinoma de células de Merkel. **(A)** La histología muestra una lámina de células de Merkel; **(B)** aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y L. Misson, de *Ocular Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

sión de los tumores dentro de la grasa orbitaria pueden hacer que la interpretación resulte difícil, y se requiere un entrenamiento especializado en esta técnica.

Reconstrucción

La técnica de reconstrucción depende de la extensión del tejido extirpado y de si éste es de grosor completo o parcial. Es importante reconstruir tanto la lámina anterior como la posterior. Si una de ellas se ha sacrificado durante la resección del tumor, debe reconstruirse con tejido similar. Los defectos de la lámina anterior pueden cerrarse directamente o con un colgajo local o un injerto de piel. Los defectos de grosor completo pueden repararse de la siguiente forma:

1. Los **pequeños defectos** que afectan a menos de una tercera parte del párpado, en general pueden cerrarse directamente, ya que el tejido de alrededor es suficientemente elástico para permitir la aproximación de las superficies de corte (fig. 1.30). Si es necesario, puede realizarse una cantólisis lateral para movilizar tejido adicional, si el defecto no se puede cerrar por aproximación.
2. Los **defectos moderados** que afectan a menos de la mitad del párpado suelen requerir un colgajo (p. ej., semicircular de Tenzel) para su cierre (fig. 1.31).

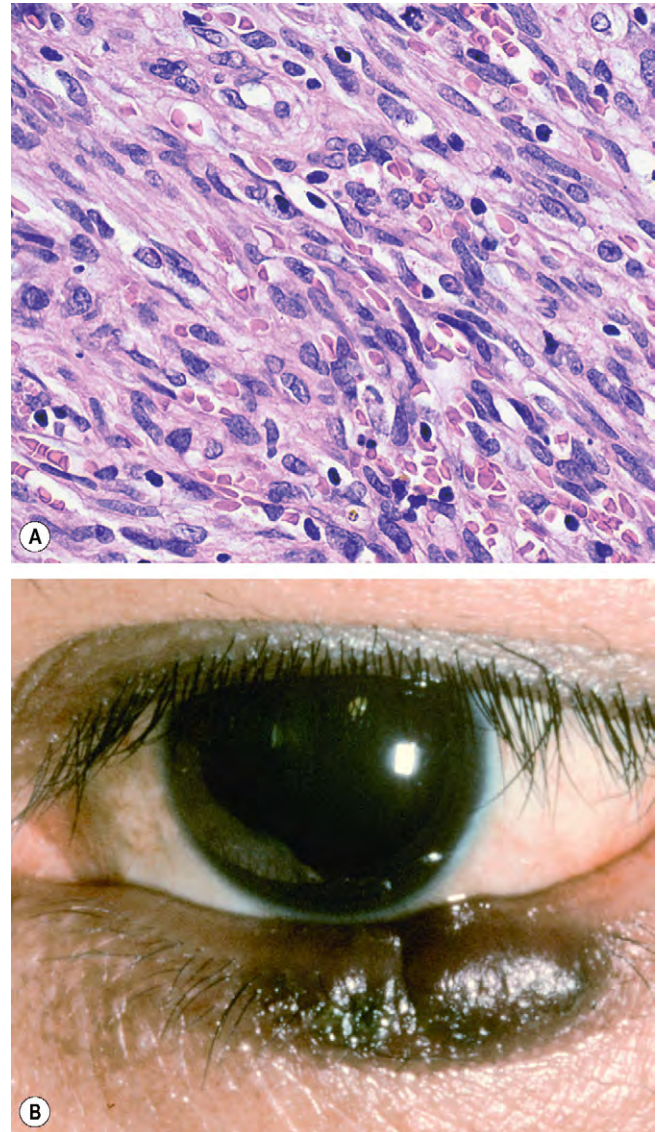


Fig. 1.29 Sarcoma de Kaposi. **(A)** La histología muestra una proliferación de células predominantemente en forma de huso; se observan canales vasculares; **(B)** aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

3. Los **grandes defectos** (afectan a más de la mitad del párpado) pueden cerrarse con una de las siguientes técnicas:
 - a. La **reconstrucción de la lámina posterior** puede requerir un injerto libre tarsal del párpado superior, un injerto de membrana de la mucosa bucal o de la bóveda del paladar o un colgajo de Hughes del párpado superior (fig. 1.32).
 - b. La **reconstrucción de la lámina anterior** puede obligar a un avance de la piel, un colgajo de piel local o un injerto libre de piel (fig. 1.33). Al menos una lámina reconstruida requiere su propia irrigación sanguínea para maximizar la viabilidad de cualquier injerto libre.

Laissez-faire

Es posible que no siempre sea necesaria la reconstrucción completa del defecto creado por la extirpación del tumor. En

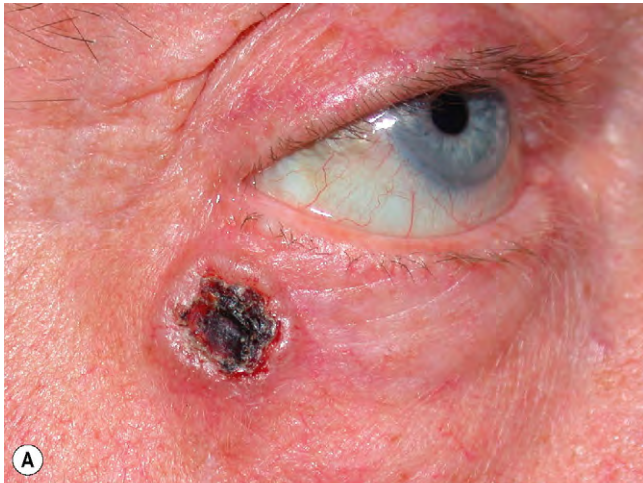


Fig. 1.30 Cierre directo. (A) Aspecto preoperatorio de un carcinoma basocelular; (B) aspecto después de la resección; (C) cierre directo del defecto.

(Cortesía de A. Pearson.)

la pauta *laissez-faire*, se aproximan los bordes de la herida todo lo que sea posible y se permite que el defecto cierre por granulación y cure por segunda intención. Incluso los defectos grandes pueden conseguir con frecuencia un resultado satisfactorio con el paso del tiempo.

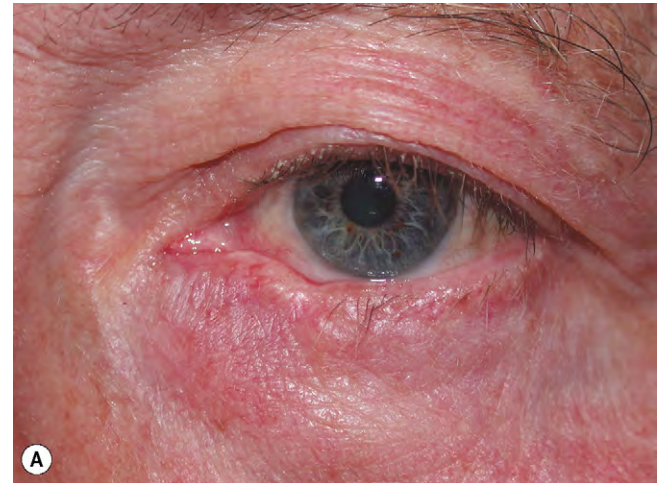


Fig. 1.31 Colgajo de Tenzel. (A) Aspecto preoperatorio; (B) aspecto después de la resección; (C) aspecto después del cierre del colgajo.

(Cortesía de A. Pearson.)

Radioterapia

La tasa de recurrencia después de la irradiación es mayor que después de la cirugía, y la radioterapia no permite la confirmación histológica de la erradicación del tumor. Las

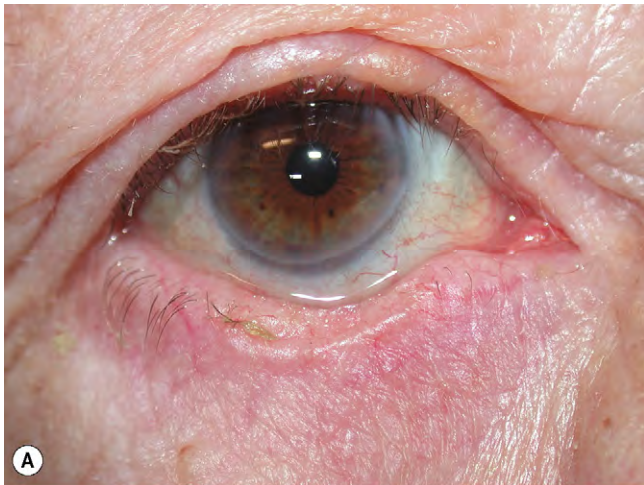


Fig. 1.32 Reconstrucción de la lámina posterior del párpado superior con colgajo de Hughes. (A) Aspecto preoperatorio; (B) aspecto después de la resección; (C) aspecto postoperatorio con el colgajo aún no dividido.

(Cortesía de A. Pearson.)



Fig. 1.33 Reconstrucción de la lámina anterior con un injerto libre de piel. (A) Aspecto preoperatorio; (B) aspecto después de la resección; (C) injerto cutáneo en posición.

(Cortesía de A. Pearson.)

recurrencias después de la radioterapia son difíciles de tratar quirúrgicamente debido a las escasas propiedades de curación del tejido irradiado.

1. Indicaciones

- CCB pequeños que no afectan a la zona cantal medial en los pacientes que no son apropiados para la cirugía o que la rechazan.
- Tumores altamente radiosensibles como el sarcoma de Kaposi.

2. Contraindicaciones

- CCB cantal medial porque la radioterapia podría lesionar los canalículos y dar lugar a epífora.
- Tumores del párpado superior porque la queratinización posterior da lugar a un ojo con molestias de forma crónica.
- Tumores agresivos como CCB, CCE y CGS esclerosantes.

3. Complicaciones

- Lesión cutánea y madarosis.
- Estenosis del conducto nasolagrimal después de irradiación en el área cantal medial.
- Queratinización conjuntival, ojo seco, queratopatía y catarata.
- Retinopatía y neuropatía óptica.

Muchas de estas complicaciones se pueden evitar si se protege el globo ocular con un escudo especial durante la irradiación.

Crioterapia

1. **Indicaciones.** Se puede considerar para los CCB superficiales pequeños.
2. **Contraindicaciones.** Son similares a las de la radioterapia, aunque la crioterapia puede ser un añadido útil a la cirugía en los pacientes con extensiones pagetoides epibulbares del CGS, evitando así al paciente una exenteración.
3. Las **complicaciones** incluyen despigmentación de la piel, madarosis y sobrecrecimiento conjuntival.

ALTERACIONES DE LAS PESTAÑAS

Anatomía

Las pestañas (cilios) son ligeramente más numerosas en el párpado superior (aproximadamente, 100) que en el inferior. Las raíces de las pestañas se apoyan en la superficie anterior del tarso. Las pestañas pasan entre el músculo orbicular ocular y el músculo de Riolo, saliendo de la piel en el borde palpebral anterior y se incurvan hacia fuera del globo ocular. La cicatrización del tarso palpebral y la conjuntiva puede alterar su posición y dirección. Después de una inflamación intensa, las pestañas pueden crecer anormalmente desde las aberturas de las glándulas de Meibomio (distiquiasis).

Triquiasis

La triquiasis es un trastorno adquirido muy frecuente que puede producirse de forma aislada o asociarse con la cicatrización del borde palpebral, secundaria a blefaritis crónica y herpes zóster oftálmico. La triquiasis no debe confundirse con pseudo-triquiasis secundaria a entropión cuando en algunos casos el giro hacia dentro del párpado puede ser intermitente, y el cuadro puede confundirse con una triquiasis verdadera y tratarse de forma inadecuada.

Signos

La triquiasis se caracteriza por una dirección incorrecta hacia atrás de las pestañas que crecen desde sus lugares de origen normales (fig. 1.34A y B). El traumatismo del epitelio corneal puede causar erosiones epiteliales puntiformes, con empeoramiento de la irritación ocular al parpadear. En los casos graves de duración prolongada puede aparecer ulceración corneal y formación de *pannus*.

Tratamiento

1. La **depilación** con pinzas es simple y efectiva, pero las recaídas al cabo de 4-6 semanas son casi inevitables.
2. La **electrólisis** es útil para unas pocas pestañas aisladas, pero es pesada y puede causar cicatrización. Con frecuencia se precisan múltiples tratamientos para obtener un resultado satisfactorio. Se inserta una aguja de electrocauterio bajo el fuste de la raíz de la pestaña y se aplica corriente hasta que el tejido coagulado aflora en la superficie. Después se retira la pestaña. Se precisa repetir el tratamiento por recaídas aproximadamente en el 40% de casos.
3. La **crioterapia** es muy efectiva para eliminar abundantes pestañas de forma simultánea (fig. 1.34C). Se aplica un ciclo de congelación-descongelación doble a -20°C con una criosonda especial. Las complicaciones incluyen necrosis, despigmentación (especialmente en los individuos de piel oscura), lesión de las glándulas de Meibomio, que puede afectar de forma adversa a la película de lágrima precorneal y muescas del borde palpebral.
4. La **ablación con láser de argón** sólo es útil cuando se requiere tratamiento de unas pocas pestañas dispersas, y se realiza de la siguiente forma:
 - a. Las aplicaciones iniciales de láser son de 50 m, 0,2 s y 1.000 mW.
 - b. El láser se dirige a la raíz de la pestaña y se forma un pequeño cráter.
 - c. A continuación se aumenta el tamaño del punto a 200 m y se profundiza en el cráter para alcanzar el folículo (fig. 1.34D).
 - d. La mayoría de los pacientes se curan con una o dos sesiones.
5. La **cirugía** consistente en la resección en cuña del grosor completo o rotación laminar anterior es útil para un foco localizado de triquiasis resistente a otros métodos de tratamiento.

Distiquiasis congénita

La distiquiasis congénita es una alteración infrecuente que se produce cuando una célula germinal epitelial primaria destinada a diferenciarse en una glándula sebácea especializada (glándula de Meibomio) del tarso se desarrolla en una unidad pilosebácea completa. El trastorno se hereda con frecuencia de forma AD, con una alta penetrancia, pero con expresividad variable. La mayoría de pacientes también manifiesta linfedema primario de las piernas (síndrome de distiquiasis-linfedema).

1. Signos

- Surge una segunda fila parcial o completa de pestañas a partir de los orificios glandulares de Meibomio o ligeramente por detrás.
- Las pestañas afectadas tienden a ser más delgadas, más cortas y menos pigmentadas que las normales, además de dirigirse hacia atrás. Suelen tolerarse bien

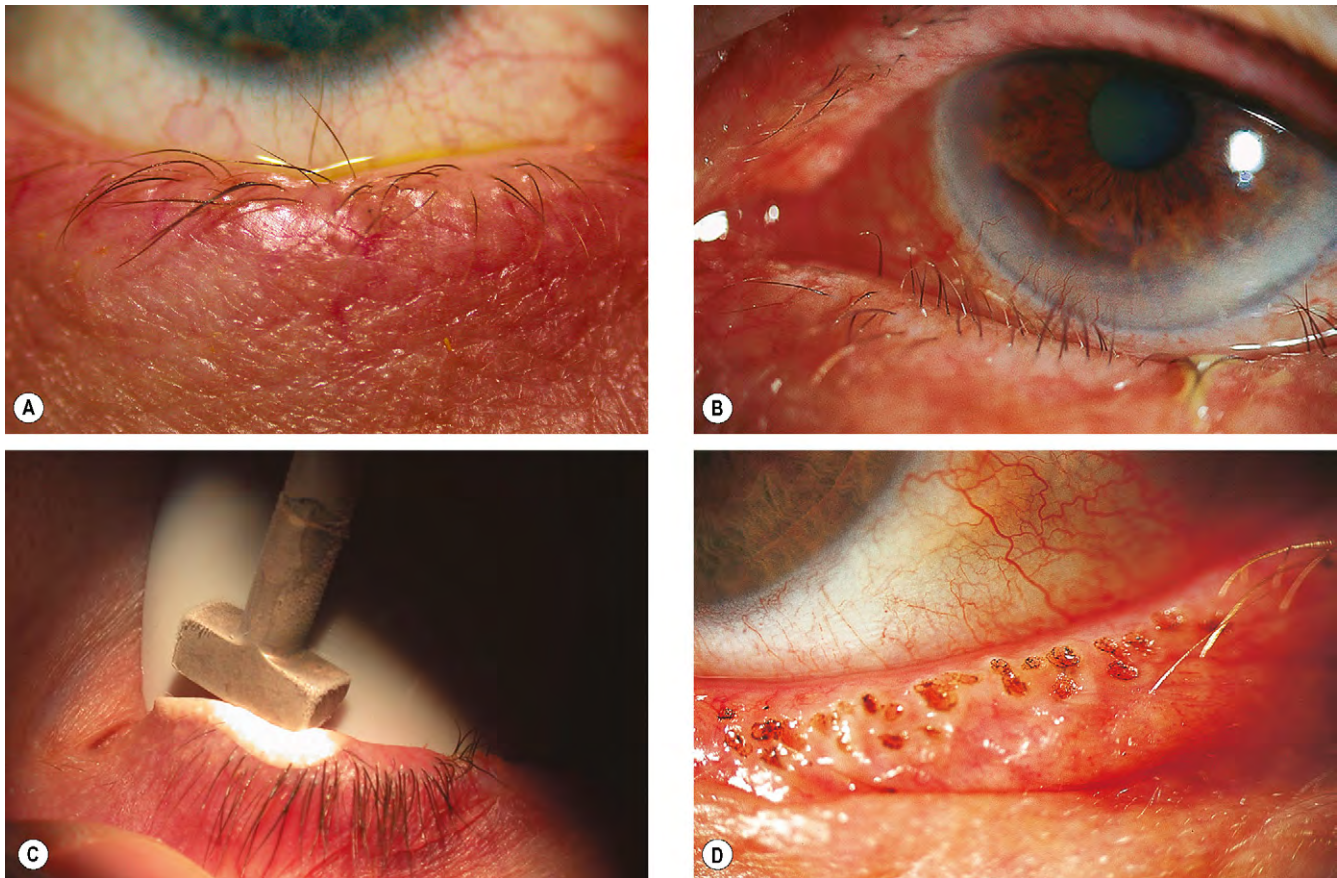


Fig. 1.34 Triquiiasis. (A) Leve; (B) muy grave; (C) crioterapia; (D) aspecto después de la ablación por láser.

(Cortesía de A. Pearson, figs. A y C.)

durante la infancia y pueden no mostrar síntomas hasta los 5 años de edad.

2. El **tratamiento** del párpado inferior se realiza mediante crioterapia. La distiquiasis del párpado superior consiste en una división palpebral laminar y crioterapia, que se realiza de la siguiente forma:
 - a. Se practica una incisión a lo largo de la línea gris que divide el párpado en dos láminas, anterior y posterior (fig. 1.35A).
 - b. La lámina posterior y los folículos de las pestañas se congelan con un ciclo de congelación-descongelación doble a -20°C (fig. 1.35B).
 - c. Las láminas se vuelven a superponer quirúrgicamente.

Distiquiasis adquirida

La distiquiasis adquirida (pestañas metaplásicas) está causada por metaplasia y diferenciación de las glándulas de Meibomio, que se convierten en folículos pilosos. La causa más importante es la conjuntivitis cicatrizante en fase tardía, asociada con lesión química, síndrome de Stevens-Johnson y penfigoide cicatricial ocular.

1. Signos

- Un número variable de pestañas que se originan en los orificios de las glándulas de Meibomio.
- A diferencia de la distiquiasis congénita, las pestañas no suelen estar pigmentadas ni atrofiadas (fig. 1.36) y suelen ser sintomáticas.

2. El **tratamiento** de los casos leves es el mismo que el de la triquiiasis. Los casos graves precisan división laminar del párpado y crioterapia de la lámina posterior.

Ptosis de las pestañas

La ptosis de las pestañas es un desplazamiento hacia abajo de las mismas (fig. 1.37A). El cuadro puede ser idiopático o estar asociado con el síndrome de los párpados laxos, dermatochalasis con deslizamiento laminar anterior o parálisis facial de larga evolución.

Tricomegalia

La tricomegalia es un crecimiento excesivo de las pestañas (fig. 1.37B); las causas principales se enumeran en la tabla 1.1.

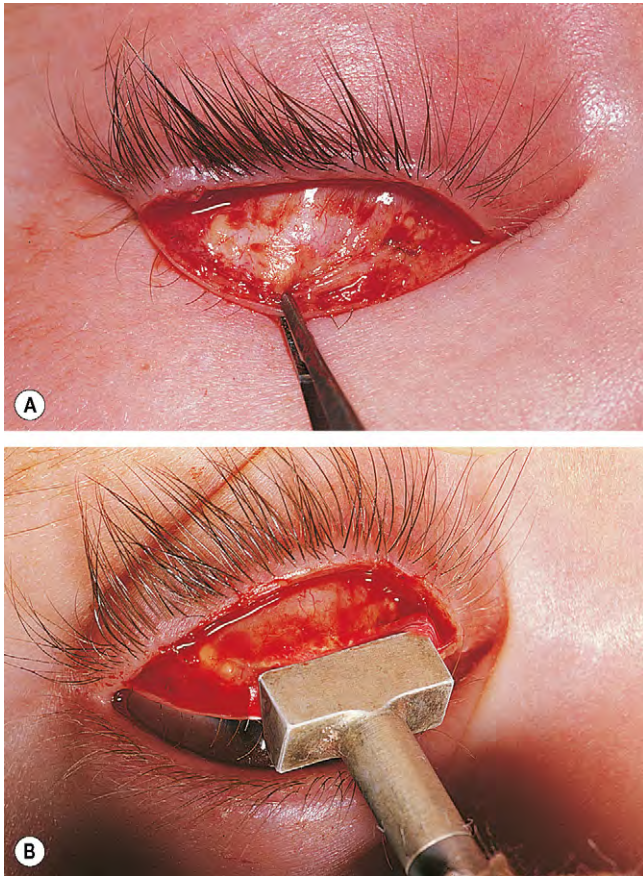


Fig. 1.35 (A) Separación palpebral laminar; (B) crioterapia en la lámina posterior.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

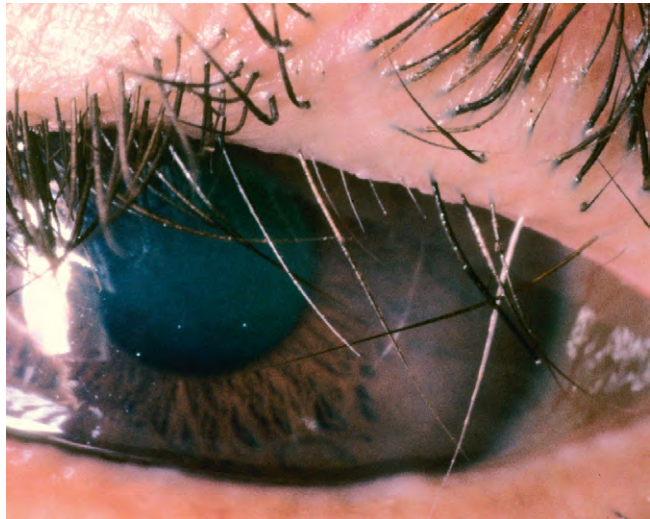


Fig. 1.36 Distiquiasis adquirida.

(Cortesía de R. Bates.)

Tabla 1.1 Causas de tricomegalia

1. Adquirida

- Causada por fármacos (análogos de prostaglandina tópicos, fenitoína y ciclosporina)
- Malnutrición
- Sida
- Porfiria
- Hipotiroidismo
- Familiar

2. Congénita

- Síndrome de Oliver-McFarlane (retinopatía pigmentaria, enanismo y minusvalía mental)
- Síndrome de Cornelia de Lange (alteraciones del desarrollo mental y físico)
- Síndrome de Goldstein-Hutt (catarata y esferocitosis hereditaria)
- Síndrome de Hermansky-Pudlak (albinismo y diátesis hemorrágica)

Madarosis

La madarosis es una disminución en el número o la pérdida total de las pestañas (fig. 1.37C); las causas principales se exponen en la tabla 1.2.

Poliosis

La poliosis es un blanqueado prematuro localizado del pelo que puede afectar a las pestañas y las cejas (fig. 1.37D); las principales causas se enumeran en la tabla 1.3.

ENFERMEDADES ALÉRGICAS

Edema alérgico agudo

El edema alérgico agudo habitualmente está causado por polen o por picaduras de insectos.

1. **Signos.** Inicio súbito de edema periorbitario bilateral con fóvea (fig. 1.38A), a menudo acompañado de tumefacción conjuntival (quemosis).

2. El **tratamiento** con antihistamínicos sistémicos suele ser útil.

Dermatitis de contacto

La dermatitis de contacto es una respuesta inflamatoria que suele seguir a la exposición a un medicamento o conservante, cosméticos o metales. Los irritantes también pueden causar dermatitis tóxica no alérgica. El individuo se sensibiliza en la primera exposición y desarrolla una reacción inmunitaria en exposiciones posteriores. La reacción está mediada por una respuesta de hipersensibilidad retardada de tipo IV.

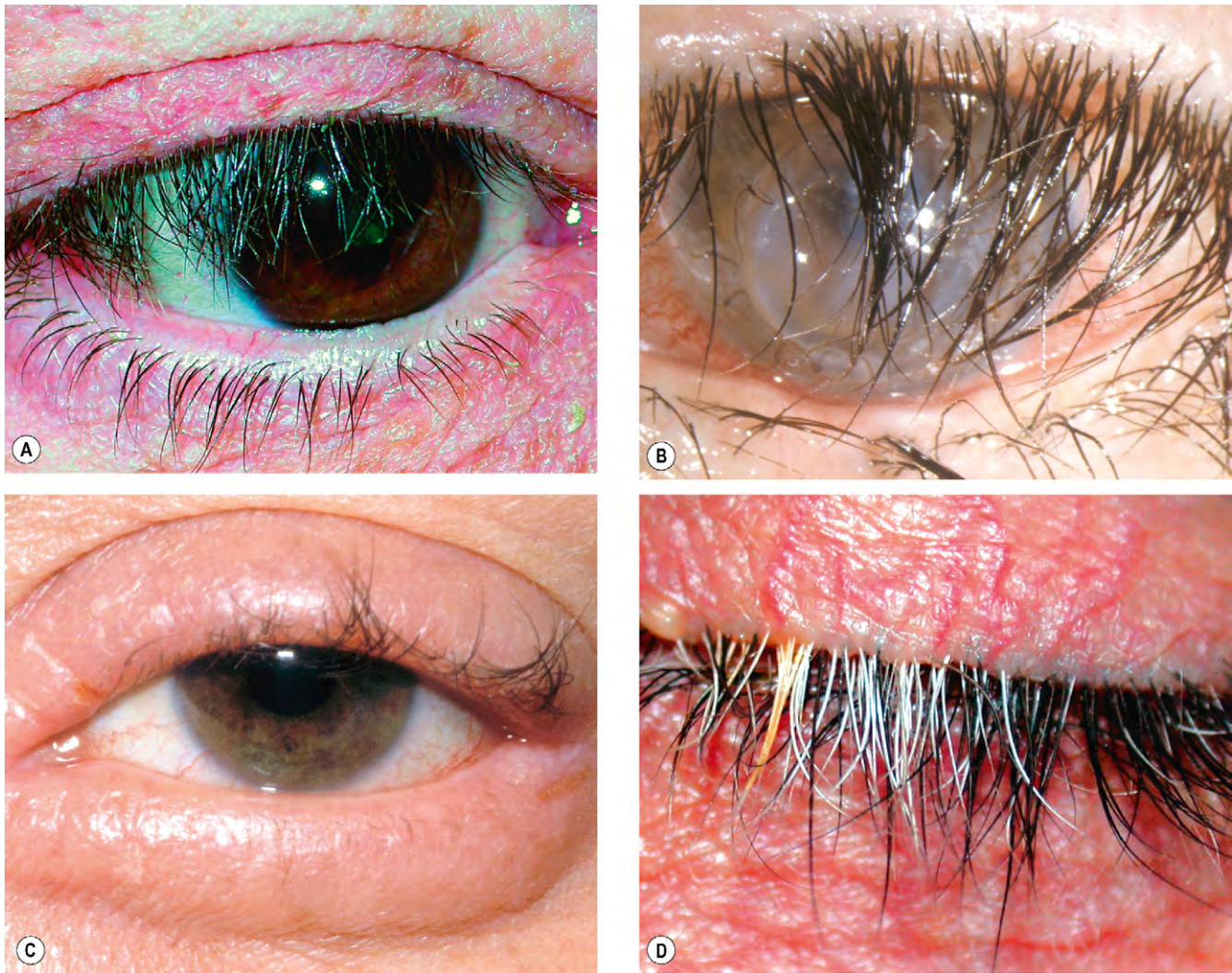


Fig. 1.37 Otras alteraciones de las pestañas. **(A)** Ptosis de las pestañas; **(B)** tricomegalia; **(C)** madarosis; **(D)** poliosis.

(Cortesía de A. Pearson, fig. A; L. Merin, fig. B; S. Tuft, fig. C.)

Tabla 1.2 Causas de madarosis

1. Local

- Enfermedad del borde palpebral anterior
- Tumores palpebrales infiltrantes
- Quemaduras
- Radioterapia o crioterapia de tumores palpebrales

2. Enfermedades de la piel

- Alopecia generalizada
- Psoriasis

3. Enfermedades sistémicas

- Mixedema
- Lupus eritematoso sistémico
- Sífilis adquirida
- Lepra lepromatosa

4. Después de la extirpación

- Iatrogénica por triquiasis
- Tricotilomanía (enfermedad psiquiátrica cuya principal manifestación es el arrancamiento del pelo)

Tabla 1.3 Causas de poliosis

1. Ocular

- Blefaritis anterior crónica
- Oftalmítis simpática
- Uveítis idiopática

2. Sistémica

- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
- Síndrome de Waardenburg
- Vitíligo
- Síndrome de Marfan
- Esclerosis tuberosa



Fig. 1.38 Enfermedades alérgicas. (A) Edema alérgico agudo; (B) dermatitis de contacto; (C) dermatitis atópica.

- Historia** de exposición y reexposición a un alérgeno potencial.
- Los **síntomas** incluyen picor y lagrimeo después de la exposición.
- Signos**
 - Edema palpebral, descamación, piel agrietada y tirante (fig. 1.38B).
 - Quemosis, enrojecimiento y conjuntivitis papilar.
 - Erosiones puntiformes del epitelio corneal.
- Tratamiento**
 - Evitar la exposición al alérgeno si éste puede identificarse.
 - Utilizar colirios sin conservantes si se sospecha sensibilidad a los mismos.
 - Compresas frías para aliviar los síntomas.
 - Los corticoides tópicos pueden ser útiles, pero no suelen ser necesarios.
 - Antihistamínicos orales para los casos graves.
 - Evitar la reexposición (registrarlo en la historia clínica).

Dermatitis atópica

La dermatitis atópica (eccema) es una alteración muy frecuente e idiopática que suele estar asociada con el asma y la fiebre del heno. La afectación del párpado es relativamente infrecuente, pero cuando aparece, se asocia de manera invariable con dermatitis generalizada.

- Signos.** Engrosamiento, aparición de costras y fisuración vertical de los párpados, asociados con blefaritis estafilocócica y madarosis (fig. 1.38C).
- El **tratamiento** se realiza con emolientes para hidratar la piel y el uso prudente de corticoides tópicos suaves, como hidrocortisona al 1%. También es importante tratar la infección asociada.
- Asociaciones oculares:**
 - Frecuentes.** Incluyen la enfermedad vernal en los niños, y queratoconjuntivitis crónica en los adultos.
 - Infrecuentes.** Queratocono, catarata presenil y desprendimiento de retina.

INFECCIONES BACTERIANAS

Orzuelo externo

Un orzuelo externo es un absceso estafilocócico agudo del folículo de una pestaña y de su glándula de Zeis. Es más frecuente en los niños y en los adultos jóvenes.

- Signos**
 - Tumefacción dolorosa e inflamada en el borde palpebral, que apunta hacia delante a través de la piel, habitualmente con una pestaña en el vértice (fig. 1.39A).
 - Puede existir más de una lesión y ocasionalmente todo el borde palpebral puede estar afectado por abscesos.
- El **tratamiento** incluye antibióticos tópicos, compresas calientes y depilación de la pestaña asociada con el folículo infectado.

Impétigo

El impétigo es una infección superficial de la piel causada por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Es poco frecuente y aparece con mayor frecuencia en los niños. La afectación de los párpados suele asociarse con una infección dolorosa de la cara.

- Signos.** Máculas eritematosas se convierten rápidamente en vesículas y al romperse, producen costras amarillentas (fig. 1.39B).
- El **tratamiento** se realiza con antibióticos tópicos y flucloxacilina o eritromicina orales.

Erisipela

La erisipela (fuego de san Antonio) es una celulitis diseminada subcutánea aguda poco frecuente causada habitualmente por la infección por *S. pyogenes*, que penetra a través de un traumatismo cutáneo mínimo.

- Signos**
 - Placa subcutánea, eritematosa, creciente, indurada y bien definida (fig. 1.39C).

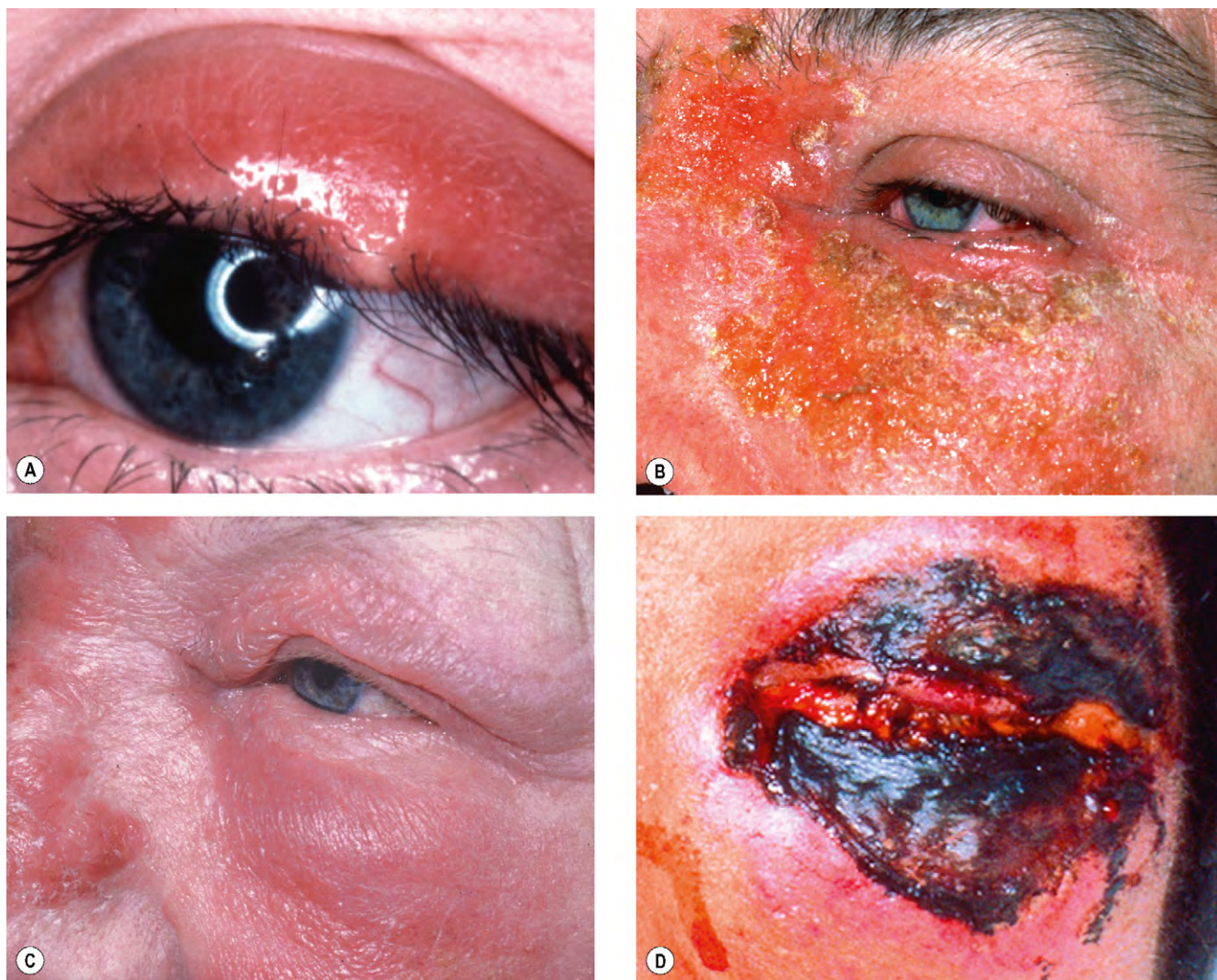


Fig. 1.39 Infecciones bacterianas. (A) Orzuelo externo; (B) impétigo; (C) erisipela; (D) fascitis necrosante.

- Cuando aparece, la afectación palpebral primaria suele ser grave y puede causar una contractura secundaria.
2. El **tratamiento** se realiza con antibióticos orales.

Fascitis necrosante

La fascitis necrosante es una necrosis rápidamente progresiva extremadamente infrecuente que suele afectar a las partes blandas subcutáneas y posteriormente a la piel. Suele estar causada por *S. pyogenes* y en ocasiones por *S. aureus*. Los lugares más frecuentes de aparición son las extremidades, el tronco y el periné, además de los lugares de heridas postoperatorias. Si no se trata de forma precoz y apropiada, puede ocasionar la muerte. La infección periocular es infrecuente y en ocasiones es secundaria a un traumatismo o a cirugía.

1. **Signos.** Edema y eritema periorbitario que da lugar a la formación de grandes bullas y coloración negra de la piel debido a gangrena secundaria a trombosis subyacente (fig. 1.39D).
2. Las **complicaciones** incluyen oclusión de la arteria oftálmica, lagofthalmos y desfiguración.

3. El **tratamiento** se realiza con benzilpenicilina por vía intravenosa, desbridamiento del tejido necrótico y cirugía reconstructora.

INFECCIONES VÍRICAS

Molusco contagioso

El molusco contagioso es una infección cutánea causada por un poxvirus humano de ADN de doble cadena, que suele afectar a niños por lo demás sanos, con una incidencia máxima entre los 2 y los 4 años de edad. Se transmite por contacto y posteriormente por autoinoculación. Pueden desarrollarse lesiones múltiples, ocasionalmente confluentes, en pacientes inmunodeprimidos. En los individuos positivos al VIH es frecuente que las lesiones se distribuyan en la región del mentón.

1. La **histología** muestra una fosa central y lóbulos de epidermis hiperplásica con cuerpos de inclusión intracitoplásmicos (de Henderson-Patterson) que desplazan el

resto nuclear al borde de la célula. Los cuerpos son pequeños y eosinofílicos cerca de la superficie y grandes y basofílicos más profundamente (fig. 1.40A).

2. Signos

- Nódulo único o múltiple, pálido, céreo, umbilicado (fig. 1.40B).
- Las lesiones en el borde palpebral (fig. 1.40C) pueden liberar virus a la película lagrimal y dar lugar a una conjuntivitis folicular, crónica, ipsilateral, secundaria. Salvo que se examine cuidadosamente el borde palpebral, la lesión del molusco causal puede pasar desapercibida.
- Al exprimir la lesión puede salir un material blanco como queso, formado por células infectadas alteradas.

3. El **tratamiento** en ocasiones es innecesario, excepto si la lesión está muy cerca del borde palpebral. Las opciones incluyen resección por rasurado, cauterización, crioterapia o láser.

Herpes zóster oftálmico

El herpes zóster oftálmico (HZO) es una infección frecuente y unilateral causada por el virus de la varicela-zóster. Suele afectar a pacientes ancianos, pero puede presentarse a edades más tempranas. Tiende a ser más grave en individuos inmunodeprimidos.

1. **Se presenta** con dolor en la distribución de la primera división del nervio trigémino.

2. Signos

- Exantema maculopapular en la frente (fig. 1.41A).
- Desarrollo progresivo de vesículas y pústulas y ulceración costrosa.
- El edema periorbitario puede extenderse al otro lado (fig. 1.41B), dando la falsa sensación de que el proceso es bilateral.

3. **Complicaciones oculares** (v. cap. 6).

4. Tratamiento

- Aciclovir oral 800 mg cinco veces al día durante 7-10 días; las alternativas incluyen valaciclovir en dosis de 1 g tres veces al día, famciclovir en dosis de 500 mg tres veces al día y brivudina en dosis de 125 mg una vez al día.
- El tratamiento **tópico** se realiza con crema de aciclovir o penciclovir, y puede usarse una combinación de corticoides y antibióticos como hidrocortisona al 1% más ácido fúcido al 2% tres veces al día, hasta la separación de las costras.

Herpes simple

1. **Patogenia.** La infección primaria o con menor frecuencia la reactivación del virus del herpes simple antes latente en el ganglio del trigémino.

2. Diagnóstico

- Hormigueo facial y labial prodrómico de 24 h de duración.
- Vesículas palpebrales y periorbitarias en el borde palpebral (fig. 1.42A) que se rompen en 48 h.
- Conjuntivitis papilar asociada, secreción y tumefacción palpebral.
- Pueden desarrollarse úlceras corneales dendríticas, especialmente en los pacientes atópicos.
- Se estabiliza gradualmente en 6-8 días.
- La afectación puede ser muy grave en los pacientes atópicos (eccema herpético, fig. 1.42B).

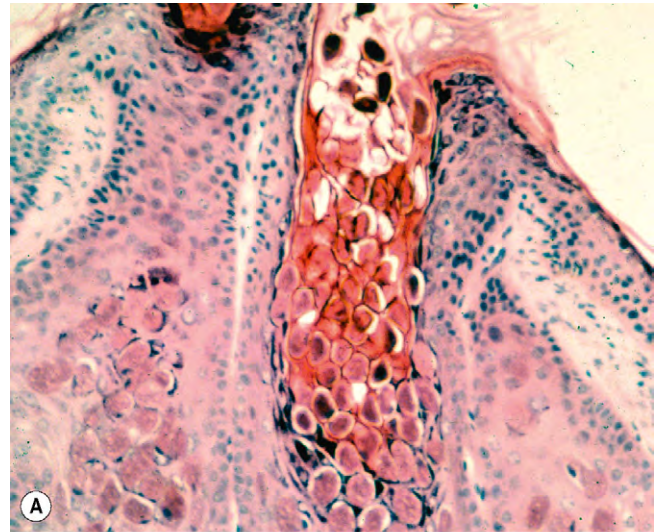


Fig. 1.40 Molusco contagioso. (A) La histología muestra lóbulos de epidermis hiperplásica y una fosa que contiene cuerpos de inclusión intracitoplásmicos que son pequeños y eosinofílicos cerca de la superficie, y más grandes y basofílicos más profundamente; (B) múltiples nódulos de molusco; (C) nódulo del borde palpebral.

(Cortesía de A. Garner, fig. A; N. Rogers, fig. B.)



Fig. 1.41 Herpes zóster oftálmico. (A) Exantema maculopapular; (B) vesículas y costras y edema periorbitario.

3. Tratamiento

- Antivirico tóxico (crema de aciclovir) cinco veces al día durante 5 días.
- Aciclovir oral en dosis de 400-800mg cinco veces al día durante 3-5 días; el famciclovir y el valaciclovir son alternativas.
- Añadir amoxicilina-clavulanato o eritromicina para la infección estafilocócica secundaria en los pacientes con eccema herpético.

BLEFARITIS

Blefaritis anterior crónica

La blefaritis crónica marginal es una causa muy frecuente de molestias e irritación ocular. La afectación suele ser bilateral y simétrica. La blefaritis puede subdividirse en anterior y posterior, aunque existe una superposición considerable y se



Fig. 1.42 Herpes simple. (A) Exantema vesicular; (B) eccema herpético.

observan las dos. La escasa correlación entre los síntomas y los signos, la etiología incierta y los mecanismos del proceso patológico en conjunto dificultan el tratamiento.

Patogenia

La blefaritis anterior afecta a la zona que rodea las bases de las pestañas, y puede ser estafilocócica o seborreica. Se cree que la primera es consecuencia de una respuesta celular anormal a los componentes de la pared celular del *S. aureus*, que también ocasiona ojos rojos y los infiltrados corneales periféricos que se observan en algunos pacientes. La blefaritis seborreica con frecuencia se asocia con dermatitis seborreica que puede afectar al cuero cabelludo, pliegues nasolabiales, detrás de las orejas y al esternón. Debido a la estrecha relación entre los párpados y la superficie ocular, la blefaritis crónica puede causar cambios inflamatorios y mecánicos secundarios en la conjuntiva y en la córnea.

Diagnóstico

1. Los **síntomas** no aportan una prueba fiable del tipo de blefaritis, y están producidos por una alteración de la función normal de la superficie ocular y la reducción de la

estabilidad lagrimal. Debido a la escasa correlación entre la intensidad de los síntomas y los signos clínicos, puede ser difícil evaluar objetivamente el beneficio del tratamiento.

- Es característica la existencia de quemazón, sensación arenosa, fotofobia leve y formación de costras y enrojecimiento de los bordes palpebrales con remisiones y exacerbaciones.
- Los síntomas suelen empeorar por la mañana, aunque en los pacientes con ojo seco asociado pueden aumentar durante el día.

2. Signos

a. Blefaritis estafilocócica

- Escamas duras y costras localizadas principalmente alrededor de las bases de las pestañas (collarettes, fig. 1.43A).
- La conjuntivitis papilar leve y la hiperemia conjuntival crónica son habituales.
- Los casos de larga duración pueden presentar cicatrización y muescas (queratosis) en el borde palpebral (fig. 1.43B), madarosis, triquiasis y poliosis.
- Los cambios secundarios incluyen la formación de orzuelos, queratitis marginal y, ocasionalmente, flictenulosis.
- Es frecuente la inestabilidad asociada de la película lagrimal y el síndrome de ojo seco.

b. Blefaritis seboreica

- Bordes palpebrales anteriores grasos e hiperémicos, con las pestañas pegadas entre sí (fig. 1.43C).
- Las escamas son blandas y se localizan en cualquier zona del margen palpebral y en las pestañas.

Tratamiento

Existen pocas pruebas que apoyen algún protocolo de tratamiento concreto para la blefaritis anterior. Debe advertirse a los pacientes que es improbable que la curación sea completa, aunque suele lograrse el control de los síntomas.

1. Higiene palpebral

- Una compresa caliente aplicada durante varios minutos para ablandar las costras en la base de las pestañas.
- La limpieza palpebral para eliminar mecánicamente las costras comporta frotar los bordes palpebrales uno o dos veces al día con una torunda de algodón empapada en una solución diluida de champú infantil o bicarbonato sódico.
- Se comercializan parches impregnados con jabón/alcohol, pero deben aplicarse con cuidado para no provocar irritación mecánica.
- Los párpados también pueden limpiarse con champú diluido al lavarse el cabello.
- Gradualmente, la higiene palpebral puede realizarse con menor frecuencia a medida que se controla el trastorno, aunque la blefaritis reaparece con frecuencia si se interrumpe completamente.

2. Antibióticos

- Tópicos.** Se utiliza ácido fusídico sódico, bacitracina, azitromicina o cloranfenicol para tratar la foliculitis aguda, pero tienen un valor limitado en los casos crónicos. Después de la higiene palpebral, debe aplicarse pomada sobre el borde palpebral anterior con una torunda de algodón o con la yema del dedo limpio.
- La azitromicina por vía oral** (500 mg/día durante 3 días) es útil para controlar la enfermedad ulcerativa del borde palpebral.

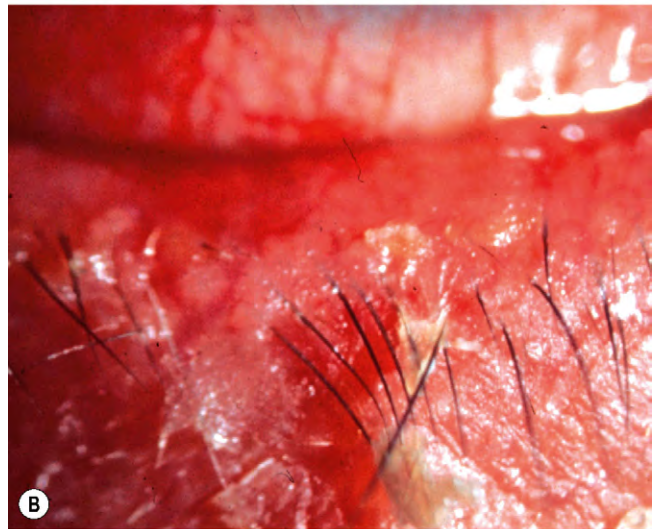


Fig. 1.43 Blefaritis anterior crónica. (A) Collarettes; (B) cicatrización del borde palpebral; (C) borde palpebral grueso con pestañas pegajosas.

3. Los **corticoides tópicos débiles**, como la fluorometolona al 0,1% cuatro veces al día durante una semana, son útiles en los pacientes con conjuntivitis papilar grave, queratitis marginal y flictenulosis, aunque puede ser necesario repetir las tandas.
4. Se necesitan **sustitutos lagrimales** para la inestabilidad de la película lagrimal y el ojo seco asociados.

Blefaritis posterior crónica

Patogenia

La blefaritis posterior está causada por disfunción de las glándulas de Meibomio y la alteración de sus secreciones. Las lipasas bacterianas pueden dar lugar a la formación de ácidos grasos libres. Esto aumenta el punto de fusión de la secreción lipídica, lo que evita su secreción por las glándulas, y contribuye a la irritación de la superficie ocular y quizá permite el crecimiento de *S. aureus*. La pérdida de los fosfolípidos de la película lagrimal, que actúan como surfactantes, da lugar a un aumento de la evaporación de la película lagrimal y de la osmolaridad, y a una película lagrimal inestable.

Diagnóstico

Existe escasa correlación entre la gravedad de los síntomas y los signos clínicos.

1. Los **síntomas** son similares a la blefaritis anterior.
2. **Signos**
 - Secreción excesiva y anormal de la glándula de Meibomio, manifestada por la presencia de glóbulos lipídicos en los orificios de la glándula de Meibomio (fig. 1.44A).
 - Supuración, recesión o taponamiento de los orificios de las glándulas de Meibomio (fig. 1.44B).
 - Hiperemia y telangiectasias del borde palpebral posterior.
 - La presión sobre el borde palpebral provoca la salida de líquido, que puede tener un aspecto turbio o similar al dentífrico (fig. 1.44C); en los casos graves, el líquido se vuelve tan espeso que la secreción es imposible.
 - La transiluminación del párpado puede mostrar pérdida glandular y dilatación quística de los conductos de Meibomio.
 - La película lagrimal es aceitosa y espumosa, y puede acumularse espuma en los bordes palpebrales o en los cantos internos.
 - Los cambios secundarios incluyen conjuntivitis papilar y erosiones epiteliales puntiformes corneales inferiores.

Tratamiento

Es muy importante comunicar al paciente que la curación es improbable. Aunque puede lograrse la remisión, la recurrencia es habitual, especialmente cuando se suspende el tratamiento de forma prematura.

1. **Higiene palpebral**
 - Compresas calientes e higiene se aplican igual que en la blefaritis anterior, salvo que debe hacerse hincapié en el masaje palpebral para que se secreten los lípidos acumulados.
 - Masaje hacia la cuña del borde palpebral para sacar el meibum de las glándulas realizado por el médico o por nuevos instrumentos específicos (v. fig. 1.44C).

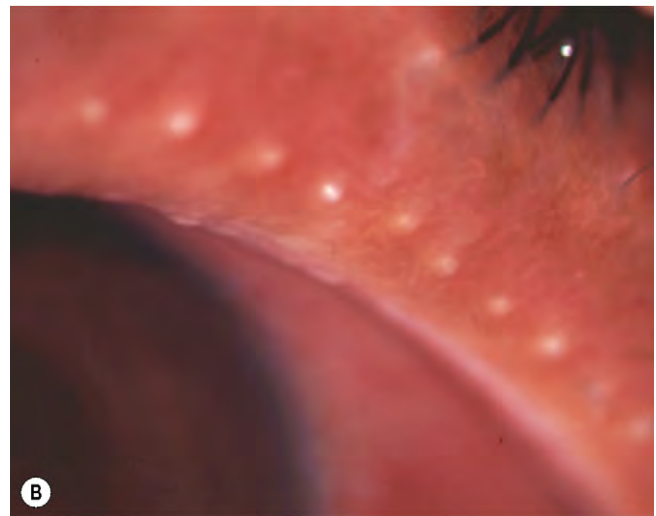
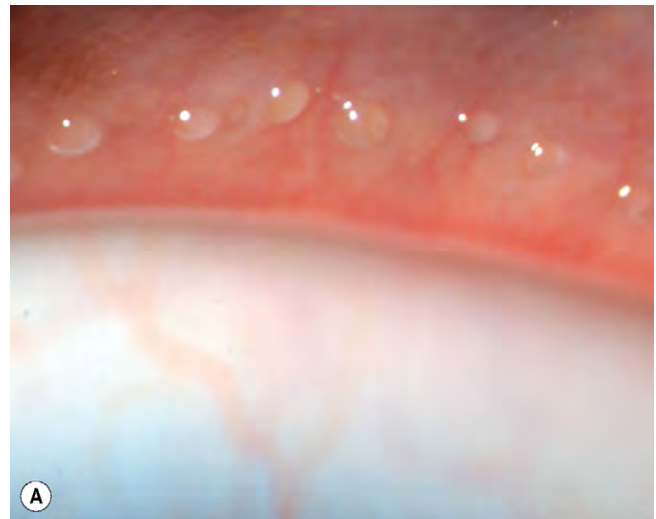


Fig. 1.44 Blefaritis posterior crónica. (A) Cobertura de los orificios de las glándulas de Meibomio por glóbulos de aceite; (B) orificios de glándulas de Meibomio obstruidos; (C) expresión de material parecido a pasta dentífrica.

(Cortesía de J. Silbert, de *Anterior Segment Complications of Contact Lens Wear*, Butterworth-Heinemann 1999, fig. C.)

2. Las **tetraciclinas sistémicas** son la base del tratamiento, pero no deben utilizarse en los niños menores de 12 años ni en las mujeres embarazadas o en período de lactancia, porque se depositan en los huesos en crecimiento y en los dientes y pueden causar tinción e hipoplasia dental. Una alternativa es usar eritromicina.
 - La justificación para la utilización de tetraciclinas es su capacidad para bloquear la producción de lipasa estafilocócica por debajo de la concentración antibacteriana inhibitoria mínima.
 - Las tetraciclinas están indicadas especialmente en los pacientes con flictenulosis recurrente y queratitis marginal, aunque pueden requerirse pautas repetidas.
 - a. **Oxitetraciclina** en dosis de 250 mg dos veces al día durante 6-12 semanas.
 - b. **Doxiciclina** en dosis de 100 mg dos veces al día durante una semana y, luego, cada día durante 6-12 semanas.
 - c. **Minociclina** en dosis de 100 mg/día durante 6-12 semanas; puede desarrollarse pigmentación cutánea si se usa de forma prolongada (fig. 1.26).
 - d. **Eritromicina** en dosis de 250 mg/día o dos veces al día; puede usarse en los niños.
3. El **tratamiento tópico** incluye antibióticos, corticoides y sustitutos lagrimales para el ojo seco evaporativo.
3. La blefaritis posterior puede exacerbar una **enfermedad de la membrana basal epitelial** y la erosión epitelial recurrente.
4. **Cutáneas**
 - a. El **acné rosácea** se asocia con frecuencia con la disfunción de las glándulas de Meibomio.
 - b. Se observa **dermatitis seborreica** en más del 90% de los pacientes con blefaritis seborreica.
 - c. El tratamiento del **acné vulgar** con isotretinoína se asocia con el desarrollo de blefaritis en alrededor del 25% de los pacientes; éste remite al suspender el tratamiento.
5. La **queratitis bacteriana** se asocia con una enfermedad de la superficie ocular, secundaria a blefaritis crónica.
6. La **queratoconjuntivitis atópica** con frecuencia se asocia con blefaritis estafilocócica. El tratamiento de la blefaritis suele ayudar a los síntomas de la conjuntivitis y viceversa.
7. **Intolerancia a las lentes de contacto.** Llevar lentes de contacto de forma prolongada se asocia con enfermedad del borde palpebral posterior. La causa puede ser la inhibición del movimiento palpebral y la secreción normal de sebo de Meibomio. También puede asociarse una conjuntivitis papilar gigante que hace que el hecho de llevar las lentes de contacto sea incómodo. La blefaritis también puede ser un factor de riesgo de queratitis bacteriana asociada con las lentes de contacto.

La tabla 1.4 enumera las manifestaciones de la blefaritis crónica.

Asociaciones de la blefaritis crónica

1. Se observa **inestabilidad de la película lagrimal** en el 30-50% de los pacientes, probablemente debido a un desequilibrio entre los componentes acuoso y lipídico de la película lagrimal, lo que permite el aumento de la evaporación. El tiempo de rotura de la película lagrimal suele estar reducido.
2. Es frecuente la **formación de chalazión**, que puede ser múltiple y recurrente, especialmente en los pacientes con blefaritis posterior.

Pediculosis palpebral

1. **Patogenia.** Las ladillas *Phthirus pubis* se adaptan a vivir en el vello púbico (fig. 1.45A). Una persona infestada puede transferir los piojos a otras zonas con pelo, como el pecho, las axilas o los párpados. La pediculosis palpebral es una infestación de las pestañas que suele afectar a los niños que viven en malas condiciones higiénicas.

Tabla 1.4 Principales manifestaciones de la blefaritis crónica

	Signo	Blefaritis anterior		
		Estafilocócica	Seborreica	Blefaritis posterior
Pestañas	Depósito	Duro	Blando	
	Pérdida	++	+	
	Distorsionadas o triquiasis	++	+	
Borde palpebral	Ulceración	+		
	Muecas	+		++
Quiste	Orzuelo	++		
	Glándula de Meibomio			++
Conjuntiva	Flictenula	+		
Película lagrimal	Espumosa			++
	Ojo seco	+	+	++
Córnea	Erosiones puntiformes	+	+	++
	Vascularización	+	+	++
	Infiltrados	+	+	++
Enfermedad asociada		Dermatitis atópica	Dermatitis seborreica	Acné rosácea

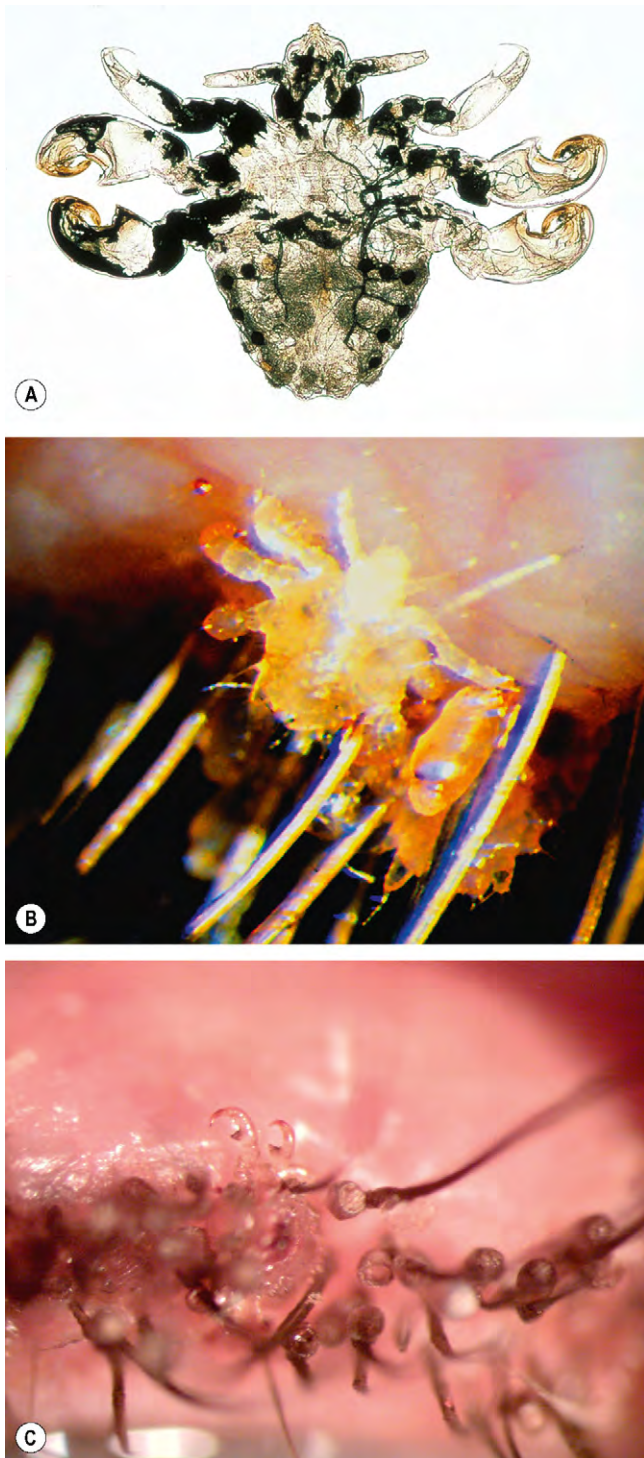


Fig. 1.45 Pediculosis palpebral. (A) *Phthirus pubis*; (B) piojos aferrados en las pestañas; (C) piojos, liendres y caparzones.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; D. Smit, fig. C.)

2. Los **síntomas** consisten en irritación crónica y picor de los párpados.
3. **Signos**
 - Los piojos se fijan a las pestañas con las garras (fig. 1.45B).
 - Las liendres y sus caparzones vacíos aparecen como perlas ovaladas, amarronadas y opalescentes que se adhieren a la base de las pestañas (fig. 1.45C).

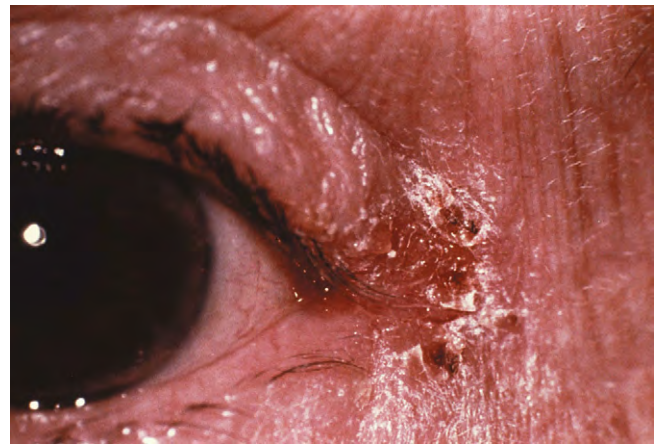


Fig. 1.46 Blefaritis angular.

- La conjuntivitis es infrecuente.

4. Tratamiento

- a. Eliminar mecánicamente los piojos y sus pestañas adheridas con unas pinzas finas.
- b. Aplicar óxido amarillo de mercurio al 1% o vaselina en las pestañas y en los párpados, dos veces al día durante 10 días.
- c. Despiojar al paciente y a los familiares, además de los vestidos y la ropa de cama, para evitar las recaídas.

Blefaritis angular

1. **Patogenia.** La infección suele estar causada por *Moraxella lacunata* o *S. aureus*, aunque también pueden intervenir otras bacterias y excepcionalmente el virus del herpes simple.
2. **Signos**
 - Piel fisurada, macerada, escamada y roja en el canto lateral y medial (fig. 1.46).
 - Puede asociarse una conjuntivitis papilar y folicular.
3. El **tratamiento** consiste en la aplicación tópica de cloranfenicol, bacitracina o eritromicina.

Blefarokeratoconjuntivitis de la infancia

La blefarokeratoconjuntivitis de la infancia es un trastorno mal definido que tiende a ser más grave en las poblaciones de Asia y Oriente Medio.

1. La **presentación** tiene lugar hacia los 6 años de edad, con episodios repetidos de enrojecimiento crónico (fig. 1.47A) e irritación que produce un frotamiento constante de los ojos y fotofobia, que puede confundirse con una oftalmopatía alérgica.
2. **Signos**
 - Blefaritis anterior o posterior crónica que puede asociarse con orzuelos recurrentes o quistes de Meibomio.
 - Los cambios conjuntivales incluyen hiperemia difusa, flictenas bulbares e hiperplasia folicular o papilar.
 - Los cambios corneales incluyen queratopatía puntiforme superficial, queratitis marginal, vascularización periférica (fig. 1.47B) y neblina subepitelial axial.
3. **Tratamiento**
 - Higiene palpebral y pomada antibiótica tópica al acostarse.

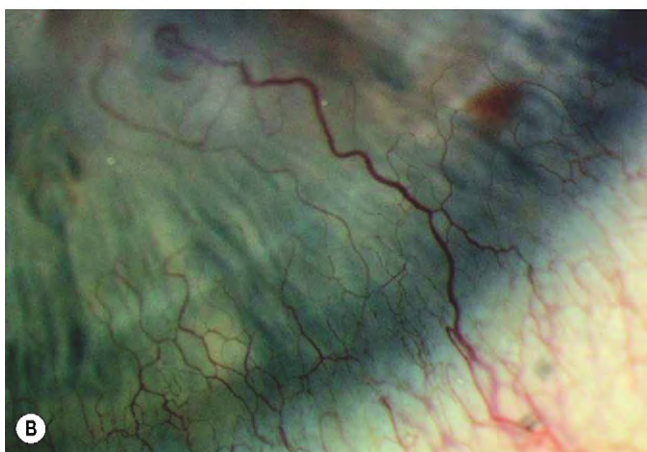
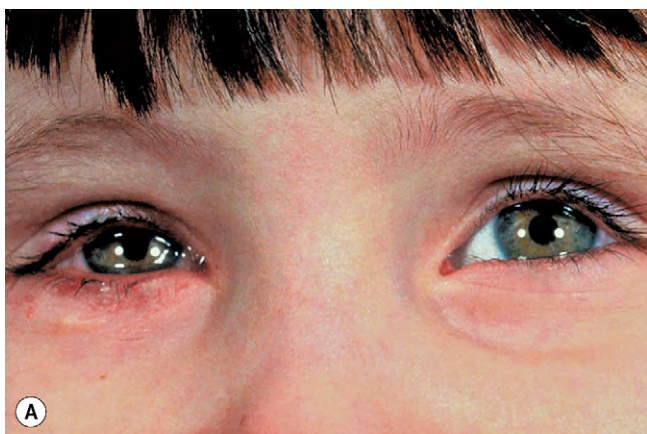


Fig. 1.47 (A) Blefaroconjuntivitis infantil derecha; **(B)** vascularización periférica.

(Cortesía de S. Tuft.)

- Corticoides tópicos a dosis bajas (prednisolona al 0,1%) o fluorometolona (0,1%).
- Jarabe de eritromicina en dosis de 125mg diarios durante 4-6 semanas.

PTOSIS

Clasificación

La ptosis es una posición anormalmente baja del párpado superior que puede ser congénita o adquirida.

1. La **ptosis neurogénica** está producida por un defecto de inervación, como la parálisis del III par craneal y el síndrome de Horner (v. cap. 19).
2. La **ptosis miogénica** está causada por una miopatía del propio músculo elevador o por la afectación de la transmisión de los impulsos en la unión neuromuscular (neuromiopática). La ptosis miogénica adquirida se observa en la miastenia grave, la distrofia miotónica y la oftalmoplejía externa progresiva (v. cap. 19).
3. La **ptosis aponeurótica** está causada por un defecto en la aponeurosis del músculo elevador.
4. La **ptosis mecánica** está causada por el peso de una masa o debido a cicatrización.

Evaluación clínica

Historia

La edad al inicio de la ptosis y su duración distinguen generalmente los casos congénitos de los adquiridos. Si la historia es ambigua, las fotografías antiguas resultan útiles. También es importante investigar los síntomas de una posible enfermedad sistémica subyacente, como diplopía asociada, variabilidad de la ptosis durante el día y cansancio excesivo.

Seudoptosis

Una falsa sensación de ptosis puede estar causada por lo siguiente:

1. La **falta de soporte** de los párpados por el globo puede deberse a una deficiencia de volumen orbitario asociada con un ojo artificial, microftalmos, ptosis bulbi (fig. 1.48A) o enoftalmos.
2. **Retracción del párpado contralateral** que se detecta al comparar los niveles de los párpados superiores, recordando que normalmente el borde del párpado superior cubre superiormente 2mm de la córnea (fig. 1.48B).
3. La **hipotrofia ipsilateral** causa pseudoptosis porque el párpado superior sigue al globo ocular inferiormente (fig. 1.48C). Desaparece cuando el ojo hipotrópico asuma la fijación al cubrir el ojo normal.
4. La **ptosis ciliar** debida a un exceso de piel en la frente o a parálisis del VII par craneal, que se diagnostica al elevar manualmente las cejas (fig. 1.48D).
5. **Dermatochalasis**, en la que hay un exceso de piel en los párpados superiores (v. fig. 1.77A); también puede causar ptosis mecánica.

Mediciones

1. La **distancia refleja marginal** es la distancia entre el borde del párpado superior y el reflejo luminoso en la pupila con el paciente mirando directamente a una linterna sostenida por el examinador (fig. 1.49); la distancia normal es de 4-4,5mm.
2. La **altura de la hendidura vertical** es la distancia entre los bordes de los párpados superior e inferior medida en el plano pupilar (fig. 1.50). El borde normal del párpado superior queda a unos 2mm por debajo del limbo superior y el borde del párpado inferior queda a 1mm por encima del limbo inferior. La altura de la hendidura vertical es más corta en los hombres (7-10mm) que en las mujeres (8-12 mm). La ptosis unilateral puede cuantificarse por comparación con el lado contralateral. La ptosis puede ser leve (hasta 2mm), moderada (3mm) y grave (4mm o más).
3. La **función elevadora** (desplazamiento del párpado superior) se mide colocando un pulgar firmemente contra la ceja del paciente para evitar la acción del músculo frontal, con el paciente con la mirada inferior (fig. 1.51A). Después el paciente mira hacia arriba lo máximo posible y la distancia del desplazamiento se mide con una regla (fig. 1.51B). La función elevadora se clasifica como normal (15mm o más), buena (12-14mm), regular (5-11 mm) y mala (4mm o menos).
4. El **pliegue del párpado superior** es la distancia vertical entre el borde palpebral y el surco palpebral en la mirada



Fig. 1.48 Causas de pseudoptosis. (A) Ptosis bulbar derecha; (B) retracción del párpado contralateral; (C) hipotropía ipsolateral; (D) ptosis ciliar bilateral.

(Cortesía de S. Webber, figs. C y D.)

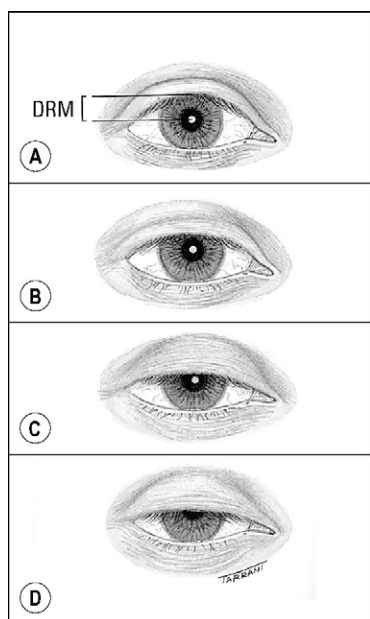


Fig. 1.49 Distancia reflejo-marginal. (A) Normal; (B) ptosis leve; (C) ptosis moderada; (D) ptosis grave.

inferior. En las mujeres mide alrededor de 10 mm y en los hombres, 8 mm. La ausencia de surco en los pacientes con ptosis congénita es un indicio indirecto de una mala función elevadora, mientras que un surco intenso sugiere un defecto aponeurótico. El pliegue cutáneo se emplea también como guía para la incisión inicial en algunos procedimientos quirúrgicos.

5. La **exposición pretarsal** es la distancia entre el borde palpebral y el pliegue cutáneo con el paciente mirando en posición primaria.

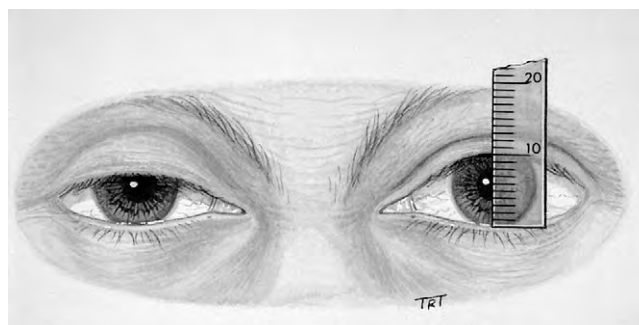


Fig. 1.50 Medida de la altura de la hendidura palpebral.

Signos asociados

1. El **aumento de la inervación** puede fluir hacia el músculo elevador de una ptosis unilateral, particularmente en la mirada superior. El aumento de la inervación asociada también hacia el párpado normal opuesto da lugar a retracción palpebral (v. fig. 1.76A). Por tanto, el examinador debe levantar el párpado ptótico manualmente y buscar la caída del nivel del párpado opuesto. Si esto sucede, hay que advertir al paciente de que la corrección quirúrgica puede ocasionar una caída del otro párpado.
2. La **fatigabilidad** se prueba pidiendo al paciente que mire hacia arriba sin parpadear durante 30s. La caída progresiva de uno o ambos párpados o la imposibilidad de mantener la mirada superior son sugestivas de miastenia (v. fig. 19.95A y B). La ptosis por miastenia puede mostrar un temblor del párpado superior al pasar de la mirada inferior a la posición primaria (signo de fasciculación de Cogan) y también un «salto» en la mirada lateral.
3. Los **defectos de la motilidad ocular**, particularmente del recto superior, deben evaluarse en los pacientes con ptosis

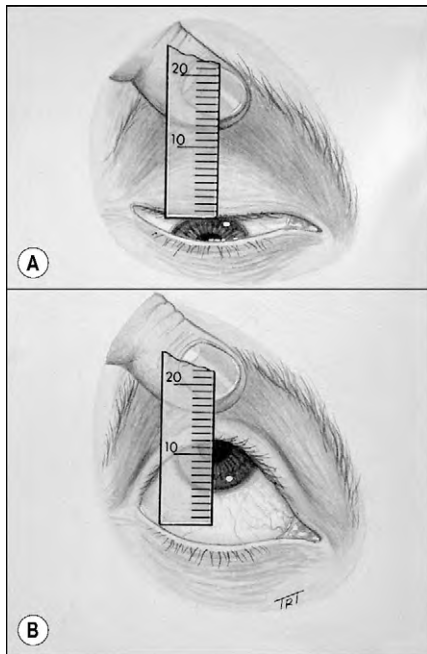


Fig. 1.51 Medida de la función elevadora

congénita. La corrección de una hipotropía ipsilateral puede mejorar el grado de ptosis.

- La sincinesia **pálpebro-mandibular** puede detectarse pidiendo al paciente que mastique y mueva las mandíbulas de lado a lado (v. más adelante).
- El **fenómeno de Bell** se prueba manteniendo los párpados abiertos manualmente, pidiendo al paciente que cierre los ojos y observando la rotación hacia fuera del globo ocular. Un fenómeno de Bell débil supone un riesgo de queratopatía postoperatoria por exposición, especialmente después de grandes resecciones del elevador o de procedimientos de suspensión.

Ptosis congénita simple

- Patogenia.** Probablemente se debe a un fallo en la migración o el desarrollo neuronal con secuelas musculares; una pequeña parte de los casos son hereditarios.
- Signos** (fig. 1.52):
 - Ptosis unilateral o bilateral de gravedad variable.
 - Ausencia del pliegue palpebral superior y mala función elevadora.
 - En la mirada inferior el párpado ptósico está ligeramente más elevado que el párpado normal, como resultado de una mala relajación del músculo elevador. En cambio, en la ptosis adquirida, en la mirada inferior el párpado afectado está en la misma posición que el párpado normal o por debajo de él.
 - Después de la corrección quirúrgica puede empeorar el retraso palpebral en la mirada inferior.
- Asociaciones:**
 - Puede existir debilidad del músculo recto superior debido a la estrecha asociación embriológica entre éste y el elevador.
 - En los casos bilaterales graves puede existir una elevación compensadora del mentón.

- Los defectos de refracción son bastante habituales y con frecuencia son responsables de ambliopía, más que la propia ptosis.
- El **tratamiento** debe llevarse a cabo durante los años preescolares después de obtener determinaciones exactas, aunque puede plantearse antes en los casos graves para evitar la ambliopía. En la inmensa mayoría de casos se precisa la resección del elevador (v. más adelante).

Sincinesia pálpebro-mandibular de Marcus Gunn

Aproximadamente el 5% de los casos de ptosis congénita manifiestan la sincinesia de Marcus Gunn. La inmensa mayoría son unilaterales. Aunque la etiología exacta no está clara, se ha postulado que una rama de la división mandibular del V par craneal está mal dirigida al músculo elevador.

1. Signos

- La retracción del párpado ptósico, junto con la estimulación de los músculos pterigoideos ipsolaterales cuando se abre la boca, se mastica, se succiona (fig. 1.53) o se mueve la mandíbula hacia el lado contralateral.
- Los estímulos que provocan parpadeo con menor frecuencia incluyen la protrusión de la mandíbula, la sonrisa, la deglución y apretar los dientes.
- La sincinesia no mejora con la edad, aunque los pacientes pueden aprender a ocultarlo.

- Hay que plantearse la **cirugía** si el defecto representa un problema funcional o estético significativo. Aunque no existe un tratamiento quirúrgico completamente satisfactorio, las posibles opciones son:
 - Resección unilateral del elevador** para los casos leves con función del elevador de 5 mm o mejor.
 - Desinserción unilateral del elevador** y resección parcial con suspensión ipsilateral de la ceja (frontal) para los casos más graves.
 - Desinserción bilateral del elevador** y resección parcial con suspensión bilateral de las cejas para obtener un resultado simétrico.

Regeneración aberrante del III par craneal

Los síndromes de regeneración aberrante del III par craneal pueden ser congénitos o, con mayor frecuencia, posteriores a parálisis adquirida del III par craneal. La ptosis también puede producirse después de una regeneración aberrante del nervio facial.

- Signos.** Movimientos extraños del párpado superior que acompañan a varios movimientos oculares (fig. 1.54).
- El **tratamiento** se basa en la desinserción del elevador y suspensión ciliar.

Ptosis involutiva

La ptosis involutiva es un trastorno relacionado con la edad, causado por dehiscencia, desinserción o estiramiento de la aponeurosis del elevador, limitando la transmisión de la fuerza de un músculo elevador normal al párpado superior. Debido a la fatiga del músculo de Müller, con frecuencia empeora hacia el final del día, de forma que en ocasiones puede confundirse con una ptosis miasténica.



Fig. 1.52 Ptosis congénita. (A) Ptosis derecha leve; (B) buena función elevadora; (C) ptosis izquierda grave con ausencia del pliegue palpebral; (D) muy mala función elevadora; (E) ptosis bilateral grave; (F) muy mala función elevadora.

1. Signos

- Ptosis variable (habitualmente bilateral) con un pliegue alto del párpado superior y una buena función de elevación (fig. 1.55).
- En casos graves, el pliegue del párpado superior puede estar ausente, el párpado por encima del tarso palpebral es muy fino y el surco superior, profundo.

- Las opciones de **tratamiento** incluyen la resección del elevador, adelantamiento con la re inserción o la reparación del elevador anterior.

Ptosis mecánica

La ptosis mecánica es el resultado de la alteración de la movilidad del párpado superior. Puede producir

dermatochalasis, tumores grandes del párpado como los neurofibromas (fig. 1.56), cicatrización de tejido importante, edema palpebral grave y lesiones orbitarias anteriores.

Cirugía

Anatomía

- La **aponeurosis del elevador** se fusiona con el tabique orbitario unos 4mm por encima del borde superior del tarso (fig. 1.57). Sus fibras posteriores se insertan en el tercio inferior de la superficie anterior del tarso. Los cuernos medial y lateral son expansiones que actúan como ligamentos de control. Quirúrgicamente, la aponeurosis abordarse a través de la piel o de la conjuntiva.



Fig. 1.53 Sincinesia pálebro-mandibular de Marcus Gunn. (A) Ptosis izquierda moderada; (B) retracción del párpado al abrir la boca.

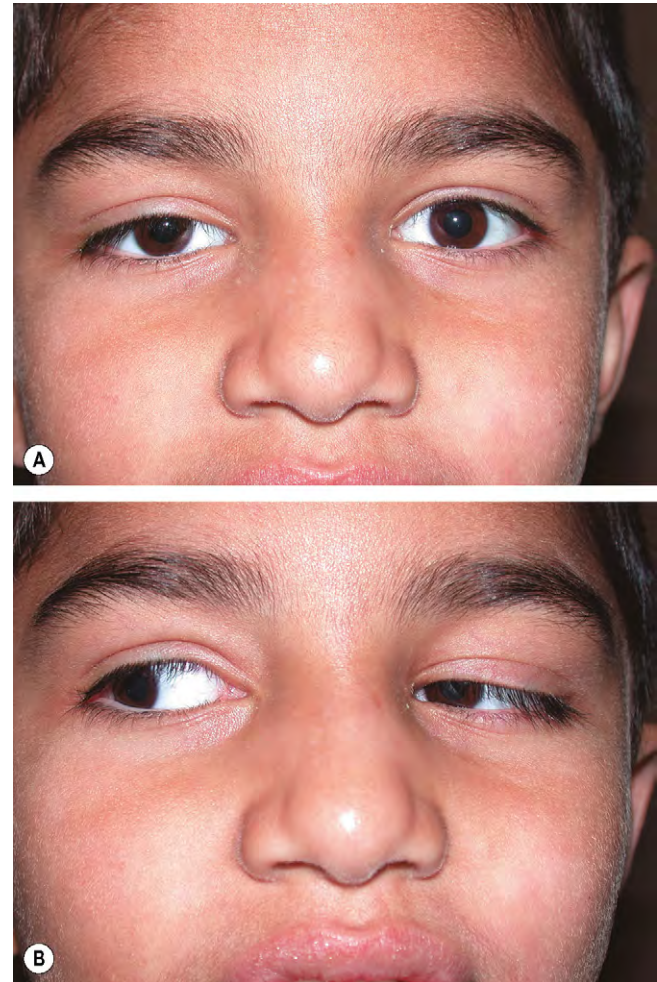


Fig. 1.54 Redirección del III par craneal. (A) Ptosis derecha moderada; (B) retracción del párpado al mirar a la derecha. (Cortesía de A. Pearson.)

2. El **músculo de Müller** se inserta en el borde superior del tarso y puede abordarse a través de la conjuntiva.
3. La **aponeurosis tarsal inferior** consta de la expansión capsulopalpebral del músculo recto inferior y es análoga a la aponeurosis del elevador.
4. El **músculo tarsal inferior** es análogo al músculo de Müller.

Resección del músculo de Müller y de la conjuntiva

1. Las **indicaciones** incluyen ptosis leve con función elevadora de por lo menos 10mm. Esto incluye la mayoría de casos de síndrome de Horner y ptosis congénita muy leve. La elevación máxima es de 2-3 mm.
2. **Técnica.** Se extirpan el músculo de Müller y la conjuntiva suprayacente (fig. 1.58A) y los bordes resecaos se fijan de nuevo (fig. 1.58B).

Resección del elevador

1. Las **indicaciones** son ptosis de cualquier causa, siempre que la función del elevador sea de por lo menos

- importancia de la resección se determina por el nivel de función del elevador y la gravedad de la ptosis.
2. La **técnica** consiste en acortar el complejo elevador por un abordaje anterior (piel, fig. 1.59) o posterior (conjuntival).

Suspensión de la ceja

1. Indicaciones

- Ptosis grave (> 4 mm) con función del elevador muy deficiente (< 4 mm).
- Sincinesia de Marcus Gunn.
- Ptosis asociada con regeneración aberrante del III par craneal.
- Síndrome de blefarofimosis.
- Ptosis asociada con parálisis del III par craneal.
- Resultado insatisfactorio de una resección anterior del elevador.

2. La **técnica** consiste en la suspensión del tarso desde el músculo frontal con una cincha formada por fascia lata autóloga (fig. 1.60) o material no absorbible, como prolona.

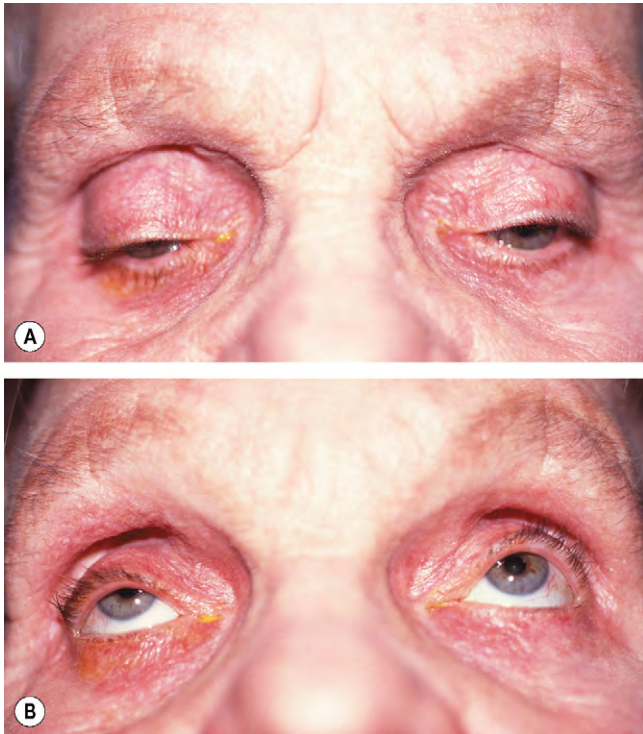


Fig. 1.55 (A) Ptosis involutiva bilateral grave con altos pliegues del párpado superior y surcos profundos; (B) función elevadora razonable, especialmente a la izquierda.

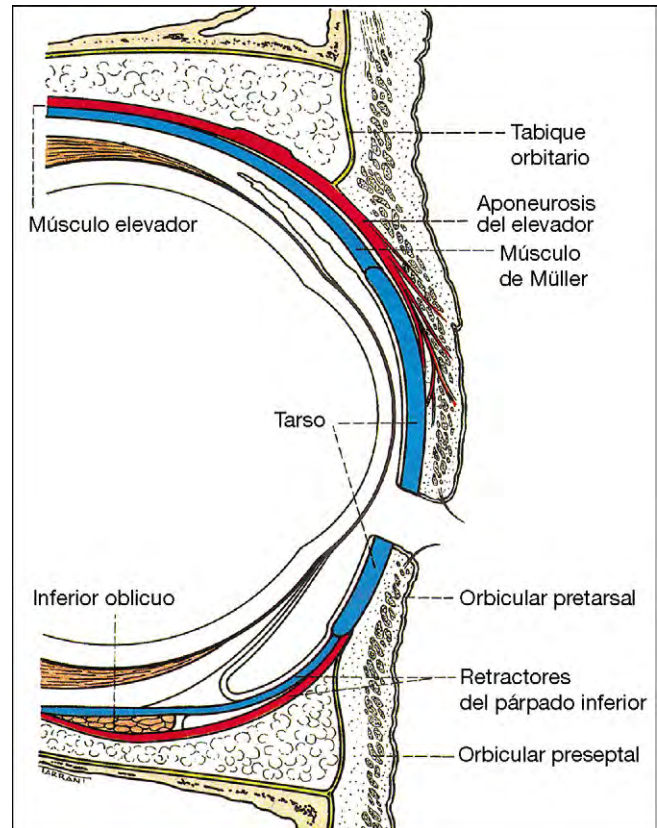


Fig. 1.57 Anatomía del párpado.

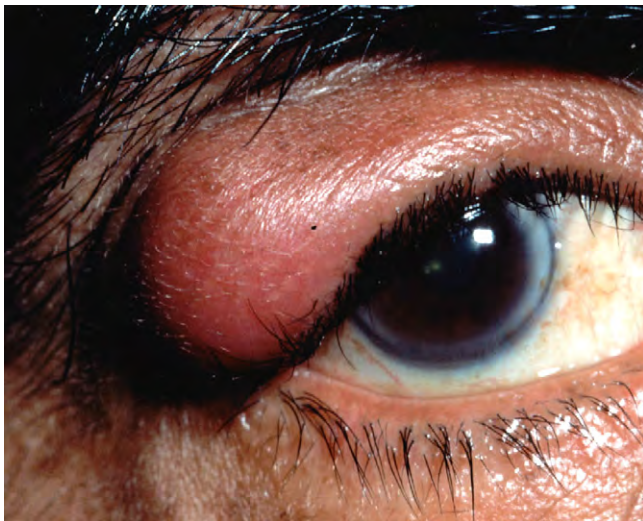


Fig. 1.56 Ptosis mecánica debida a neurofibroma.

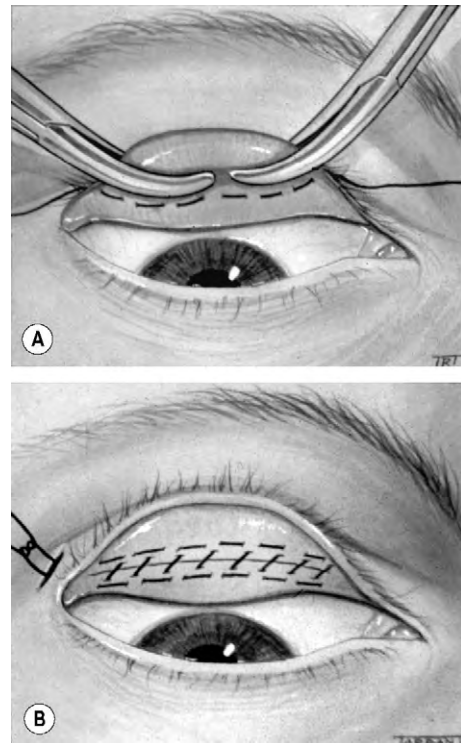


Fig. 1.58 Resección de conjuntiva y músculo de Müller. (A) Pinzamiento de conjuntiva y músculo de Müller; (B) aspecto después de resección y sutura.

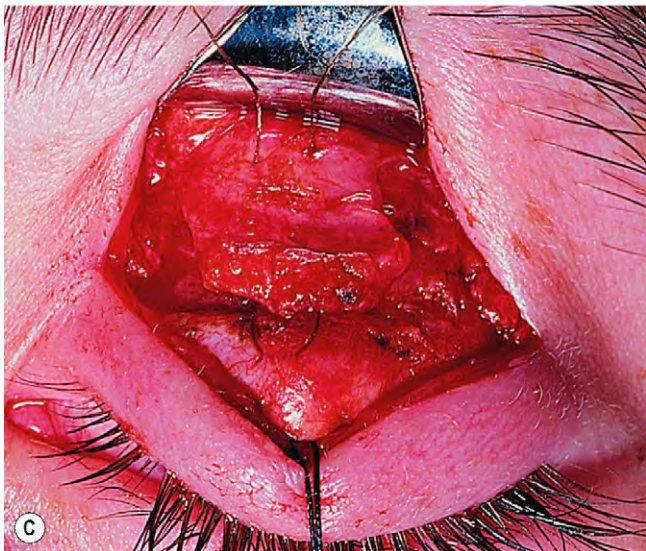
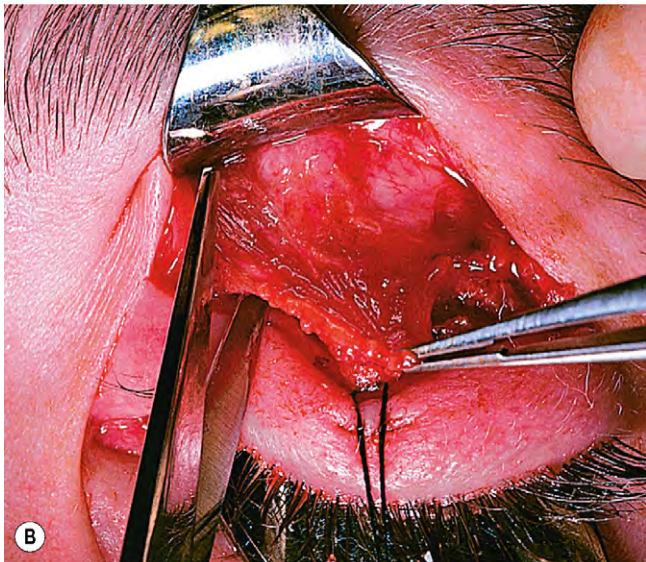
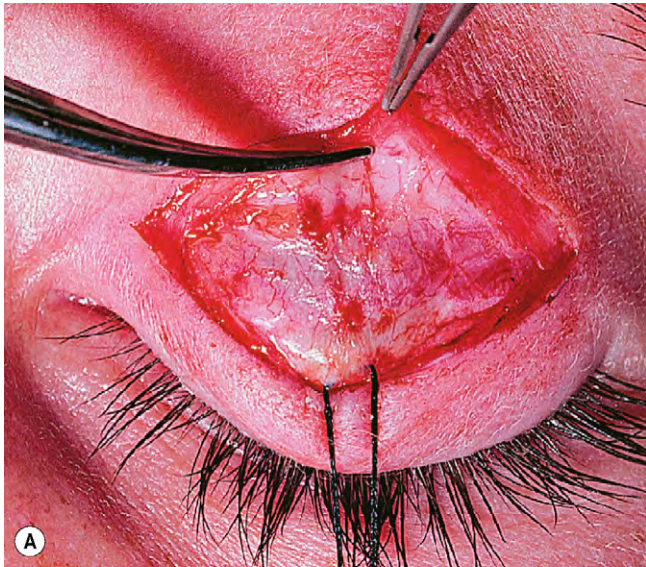


Fig. 1.59 Resección del elevador anterior. (A) Incisión cutánea; (B) disección y resección de la aponeurosis del elevador; (C) reunión del elevador al tarso palpebral.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)



Fig. 1.60 Suspensión de la ceja. (A) Marca de los lugares de las incisiones; (B) enhebrado de las tiras de fascia lata; (C) tracción y cosido de las tiras.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

ECTROPIÓN

Ectropión involutivo

El ectropión involutivo (senil) afecta al párpado inferior de pacientes ancianos. Da lugar a epífora y, en los casos de larga duración, la conjuntiva tarsal está inflamada, engrosada y queratinizada de forma crónica (fig. 1.61).

Patogenia

Los siguientes cambios relacionados con la edad contribuyen a la alteración:

1. La **laxitud palpebral horizontal** se reconoce clínicamente por la capacidad de estirar la parte central del párpado inferior 8 mm o más desde el globo, con la imposibilidad de que el párpado vuelva a ajustarse rápidamente a su posición normal al dejarlo ir, sin que el paciente parpadee (fig. 1.62A).
2. La **laxitud del tendón cantal medial** se demuestra clínicamente al estirar del párpado inferior lateralmente y observar la posición del punto lagrimal inferior. Si el párpado es normal, el punto lagrimal no debe desplazarse más de 1-2 mm. Si la laxitud es leve, el punto lagrimal alcanza el limbo, y si es grave, la pupila (fig. 1.62B).
3. La **laxitud del tendón cantal lateral** se caracteriza por un aspecto redondeado del canto lateral y la capacidad de estirar el párpado inferior medialmente más de 2 mm.
4. Ocasionalmente, la **desinserción de los retractores del párpado inferior** es relevante.

Tratamiento

Los métodos de reparación dependen de la etiología subyacente y de la localización predominante del ectropión, de la siguiente forma:

1. El ectropión **generalizado** se trata con un acortamiento horizontal del párpado. Esto se consigue mediante una extirpación de una cuña tarsoconjuntival (fig. 1.63) o cada vez más con un procedimiento de cincha cantal lateral (v. fig. 1.66B).
2. El ectropión **medial** puede tratarse con una resección de un diamante tarsoconjuntival, habitualmente junto con una cincha cantal lateral, ya que con frecuencia coexiste una laxitud horizontal.
3. Si es acusada, la **laxitud del tendón cantal medial** requiere estabilización antes del acortamiento horizontal con el fin de evitar un arrastre excesivo del punto lagrimal lateralmente.

Ectropión cicatricial

El ectropión cicatricial se produce por la cicatrización o la contractura de la piel y los tejidos subyacentes que estiran del párpado hacia fuera del globo ocular (fig. 1.64A). Si la piel se empuja sobre el borde orbitario con un dedo, el ectropión desaparece y los párpados se cierran. Abrir la boca tiende a acentuar el ectropión. Dependiendo de la causa, pueden estar afectados ambos párpados, y el defecto es local (p. ej., traumatismo) o general (p. ej., quemaduras, dermatitis, ictiosis).

1. Los casos **localizados leves** se tratan mediante resección del tejido cicatricial responsable, combinado con un pro-

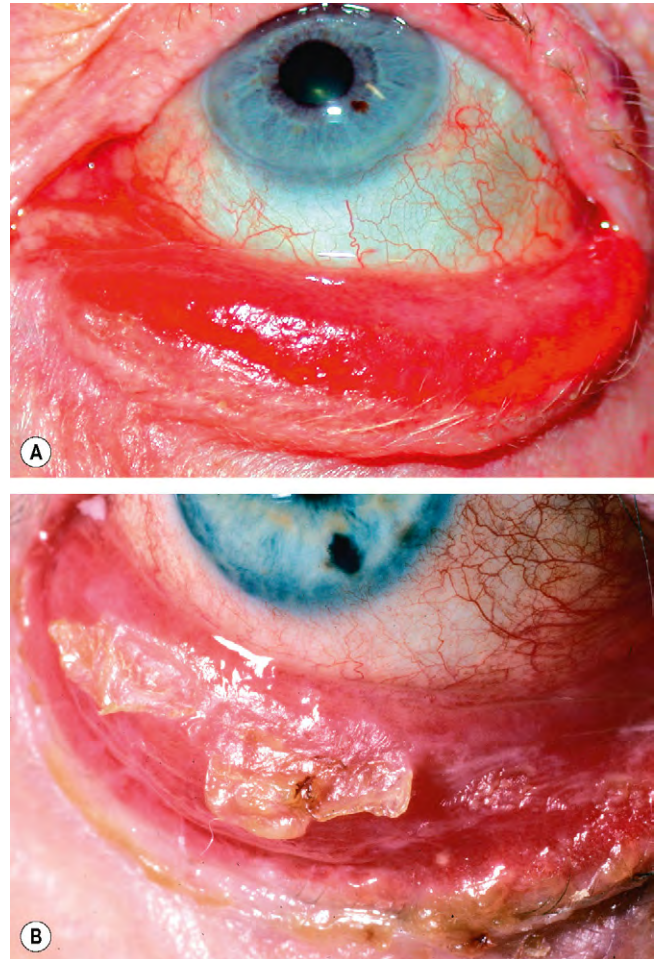


Fig. 1.61 (A) Ectropión involutivo de larga duración grave; (B) queratinización de la conjuntiva tarsal.

(Cortesía de R. Bates, fig. B.)

cedimiento que alarga verticalmente la deficiencia de piel como la «Z»-plastia.

2. Los casos **generalizados graves** requieren la transposición de colgajos o injertos cutáneos libres (fig. 1.64B y C). Las fuentes de piel son los párpados superiores, así como las zonas auricular posterior, preauricular y supraclavicular.

Ectropión paralítico

El ectropión paralítico está causado por la parálisis del nervio facial ipsolateral (fig. 1.65A) asociada con retracción de los párpados superior e inferior y ptosis de la ceja. Esto último parece ocasionar el estrechamiento de la abertura palpebral.

Complicaciones

1. La **queratopatía de exposición** que está causada por lagofthalmos (fig. 1.65B).
2. La **epífora** está causada por malposición del punto lagrimal inferior, alteración del mecanismo de bombeo lagrimal y aumento en la producción de lágrimas como resultado de la exposición corneal.

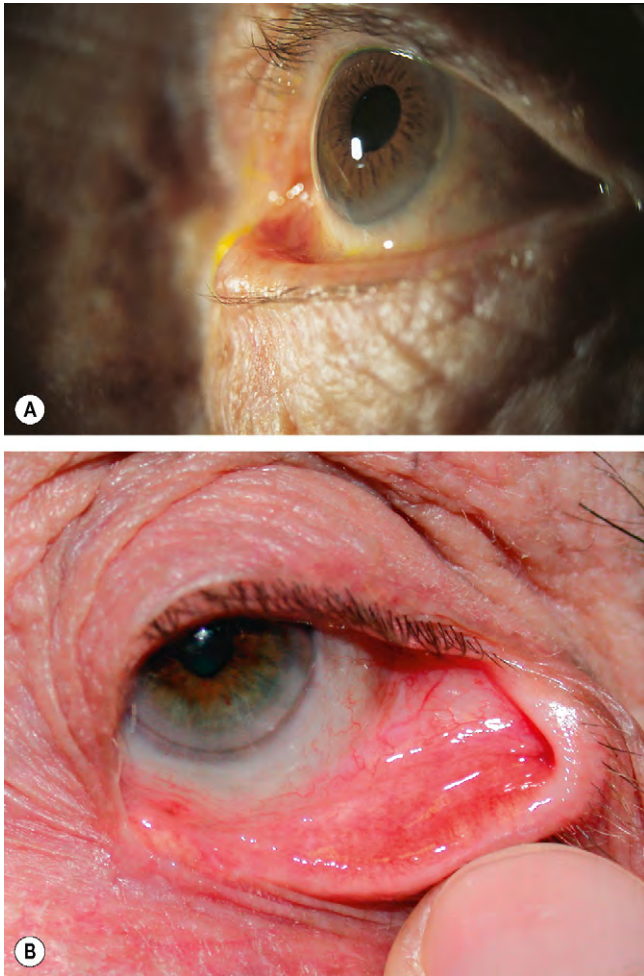


Fig. 1.62 Patogenia del ectropión involutivo. (A) Laxitud palpebral horizontal; (B) laxitud del tendón cantal medial.

Tratamiento provisional

El tratamiento provisional pretende la protección de la córnea hasta la recuperación espontánea de la función del nervio facial.

1. La **lubricación** con sustitutos lagrimales durante el día y la instilación de pomada y sujeción de los párpados durante el sueño suelen ser suficientes en los casos leves.
2. **Inyección de toxina botulínica** en el elevador para producir una ptosis temporal.
3. La **tarsorrafia temporal** es un procedimiento en el que las partes laterales de los párpados superior e inferior se unen mediante sutura, y puede ser necesaria especialmente en pacientes con un bajo fenómeno de Bell, en el que la córnea permanece expuesta cuando el paciente intenta parpadear.



Fig. 1.63 Acortamiento palpebral horizontal para corregir el ectropión. (A) Corte vertical; (B) resección de un pentágono; (C) cierre.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

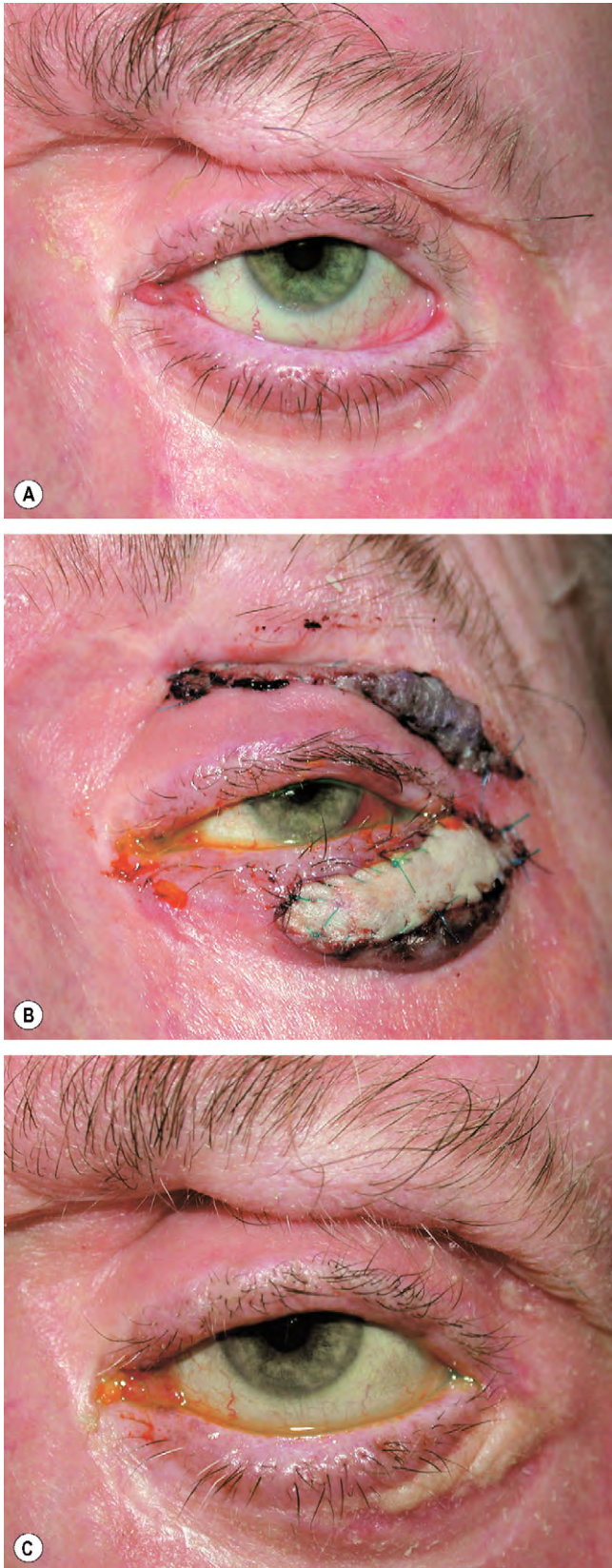


Fig. 1.64 Corrección de un ectropión cicatricial. (A) Aspecto preoperatorio; (B) injerto libre de piel colocado; (C) aspecto postoperatorio.

(Cortesía de A. Pearson.)



Fig. 1.65 Ectropión paralítico. (A) Parálisis facial izquierda y ectropión grave; (B) lagofthalmos.

(Cortesía de A. Pearson.)

Tratamiento definitivo

Debe considerarse el tratamiento definitivo en casos de lesión irreversible del nervio facial, tal como puede suceder después de la extirpación de un neurinoma del acústico o cuando ya no es probable que se produzca una mejoría después de una parálisis de Bell. En estos casos, el tratamiento pretende reducir las dimensiones horizontal y vertical de la abertura palpebral con uno de los siguientes procedimientos:

1. La **cantoplastia medial** se emplea si el tendón cantal medial está intacto. En este procedimiento, los párpados se unen mediante sutura en la zona medial al punto lagrimal (fig. 1.66A) de forma que éste queda invertido y la fisura entre el canto interno y los orificios lagrimales se acorta.

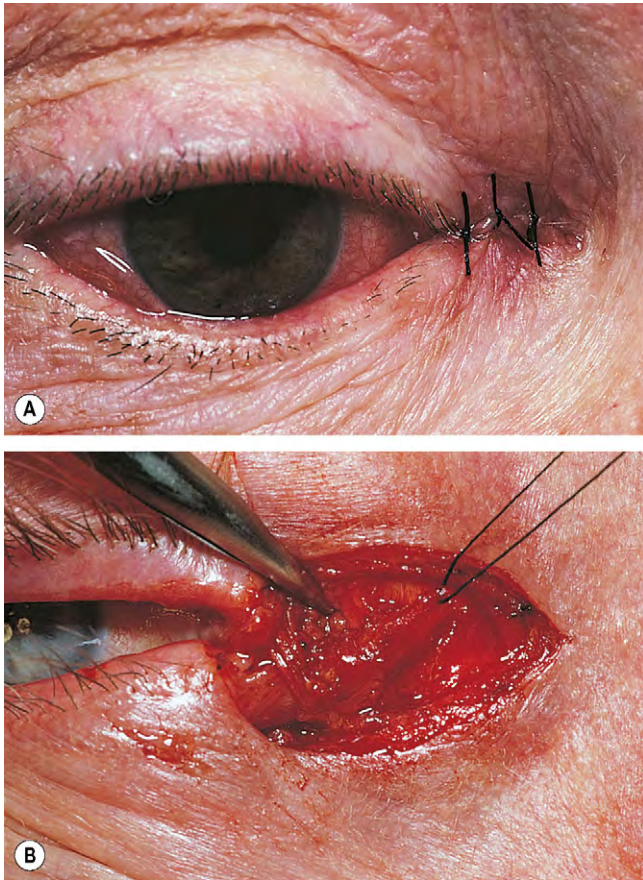


Fig. 1.66 Tratamiento definitivo del ectropión paralítico. (A) Cantoplastia medial; (B) cincha cantal lateral: el tendón cantal recreado del párpado inferior se pasa por un orificio en botón en el tendón del párpado superior.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

2. La **suspensión cantal lateral** puede utilizarse para corregir el ectropión residual y levantar el canto lateral (fig. 1.66B).
3. El **descenso del párpado superior** puede reducir el riesgo de exposición.
4. El **implante de lámina de oro** en el tarso superior suele ayudar al cierre.

Ectropión mecánico

El ectropión mecánico está producido por tumores en o cerca del borde palpebral (fig. 1.67) que evierten mecánicamente el párpado. El tratamiento supone la eliminación de la causa, si es posible, y la corrección de cualquier laxitud significativa palpebral horizontal.

ENTROPIÓN

Entropión involutivo

El entropión involutivo (senil) afecta principalmente al párpado inferior, debido a que el párpado superior tiene un tarso más ancho y es más estable. El roce constante de las pestañas sobre la córnea en los pacientes con entropión de larga duración (seudotriquiiasis, fig. 1.68A) puede dar lugar



Fig. 1.67 Ectropión mecánico.

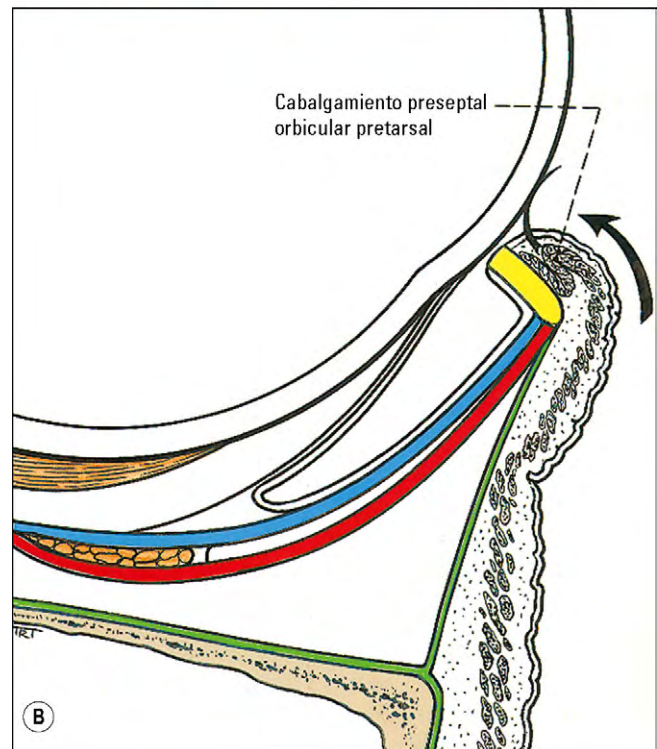
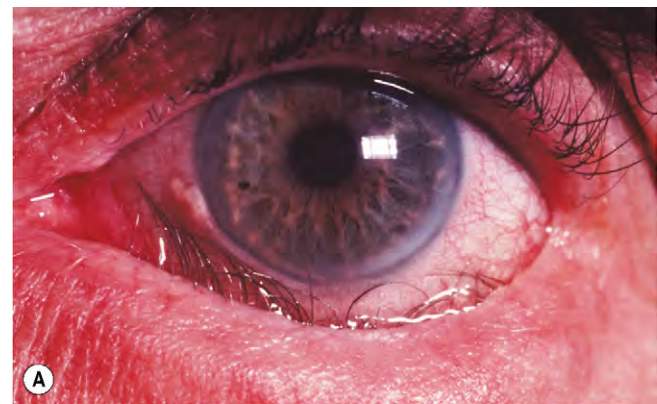


Fig. 1.68 (A) Entropión involutivo y seudotriquiiasis; (B) cabalgamiento orbicular preseptal del orbicular pretarsal.

a irritación, erosiones epiteliales puntiformes corneales y formación de pannus.

Patogenia

Es una degeneración relacionada con el envejecimiento de los tejidos elásticos y fibrosos del interior del párpado que da lugar a las siguientes manifestaciones:

1. **Laxitud palpebral horizontal** causada por el estiramiento de los tendones cantales y la lámina tarsal.
2. **Inestabilidad palpebral vertical** causada por atenuación, dehiscencia o desinserción de los retractores del párpado inferior. La debilidad de estos últimos se reconoce por la disminución de la excursión del párpado inferior en la mirada inferior.
3. **Cabalgamiento del músculo orbicular preseptal** sobre el pretarsal durante el cierre palpebral, que tiende a desplazar el borde inferior del tarso fuera del globo ocular y el borde superior hacia el globo, inclinando el párpado hacia dentro (fig. 1.68B).
4. **Laxitud del tabique orbitario** con prolapso de la grasa orbitaria dentro del párpado inferior.

Tratamiento

El tratamiento provisional se realiza con lubricantes, oclusión o quimiodenervación del músculo orbicular con la inyección de toxina botulínica. El objetivo del tratamiento quirúrgico es corregir los problemas subyacentes de la siguiente forma:

1. Suele existir **laxitud palpebral horizontal** que se corrige con una tira cantal lateral o con la resección en cuña de grosor completo.
2. **Cabalgamiento** y desinserción
 - a. Las **suturas evertoras transversas** evitan el encabalgamiento del músculo orbicular preseptal y se emplean como medida provisional de corrección; durante varios meses evitan el cabalgamiento del músculo orbicular preseptal (fig. 1.69).
 - b. El **procedimiento de Wies** proporciona una corrección más larga. Consiste en la división del párpado horizontal de grosor completo y la inserción de suturas evertoras (fig. 1.70). La cicatriz crea una barrera entre los músculos orbitales preseptal y pretarsal, y la sutura evertora transfiere la tensión de los retractores del párpado inferior desde el tarso hasta la piel y el orbicular.
 - c. El **procedimiento de Jones** estira los retractores del párpado inferior, con lo que aumenta su fuerza y crea una barrera entre los músculos orbitales preseptal y pretarsal (fig. 1.71). Se puede realizar como un procedimiento primario, pero con frecuencia se reserva para las recidivas.

Entropión cicatricial

1. **Patogenia.** Grave cicatrización de la conjuntiva palpebral que estira el borde palpebral hacia el globo ocular. Las causas incluyen conjuntivitis cicatricial, tracoma, traumatismos y quemaduras químicas.
2. **Tratamiento**
 - a. El **tratamiento médico** tiene como objetivo proteger la córnea de la abrasión de las pestañas con una lente de contacto.
 - b. El **tratamiento quirúrgico** de los casos leves se realiza mediante tarsotomía transversa (fractura tarsal), con

rotación anterior del borde palpebral. El tratamiento de los casos graves es difícil y se dirige a la sustitución de la conjuntiva deficiente o queratinizada y la sustitución del tarso cicatrizado y contracturado por injertos compuestos.

MISCELÁNEA DE ALTERACIONES ADQUIRIDAS

Varices

Las varices palpebrales suelen estar asociadas con afectación orbitaria (v. cap. 3). Aparecen como lesiones subcutáneas unilaterales de color rojo oscuro o púrpura, que en algunos casos se hacen aparentes solo con una maniobra de Valsalva (fig. 1.72).

Blefarochalasis

La blefarochalasis es un cuadro infrecuente que se caracteriza por episodios recurrentes de edema indoloro y sin fóvea de ambos párpados superiores, que generalmente se resuelve de forma espontánea después de unos días.

1. **Presentación.** Suele empezar alrededor de la pubertad y, con el tiempo, los episodios se vuelven menos frecuentes.
2. **Signos**
 - Se ha descrito una forma hipertrófica con herniación de grasa orbitaria y una forma atrófica con absorción de grasa orbitaria.
 - Piel palpebral redundante y atrófica que parece papel de fumar arrugado.
 - Los casos graves pueden dar lugar a un estiramiento de los tendones cantales y de la aponeurosis del elevador, produciendo ptosis (fig. 1.73).
 - Puede producirse un prolapso de la glándula lagrimal.
3. El **diagnóstico diferencial** incluye la urticaria medicamentosa y el angioedema.
4. El **tratamiento** consiste en blefaroplastia de la piel redundante del párpado superior y corrección de la ptosis.

Síndrome del párpado laxo

El síndrome del párpado laxo es un cuadro infrecuente, unilateral o bilateral, que suele originar un diagnóstico erróneo. Suele afectar a hombres obesos de mediana edad que duermen boca abajo con los párpados evertidos por la almohada. La exposición nocturna y un mal contacto del párpado laxo con el globo, junto con alteraciones de la película lagrimal, producen queratoconjuntivitis.

1. **Signos**
 - Piel del párpado superior redundante (fig. 1.74A).
 - Tarsos palpebrales laxos y gomosos (fig. 1.74B) fáciles de evertir con una presión suave sobre la piel bajo la ceja (fig. 1.74C).
 - Conjuntivitis micropapilar intensa y crónica de la conjuntiva tarsal superior (fig. 1.74D).
 - Puede existir queratopatía puntiforme, queratitis filamentosa y vascularización superficial superior.
 - Otros hallazgos incluyen ptosis de las pestañas, prolapso de la glándula lagrimal, ectropión y ptosis aponeurótica.

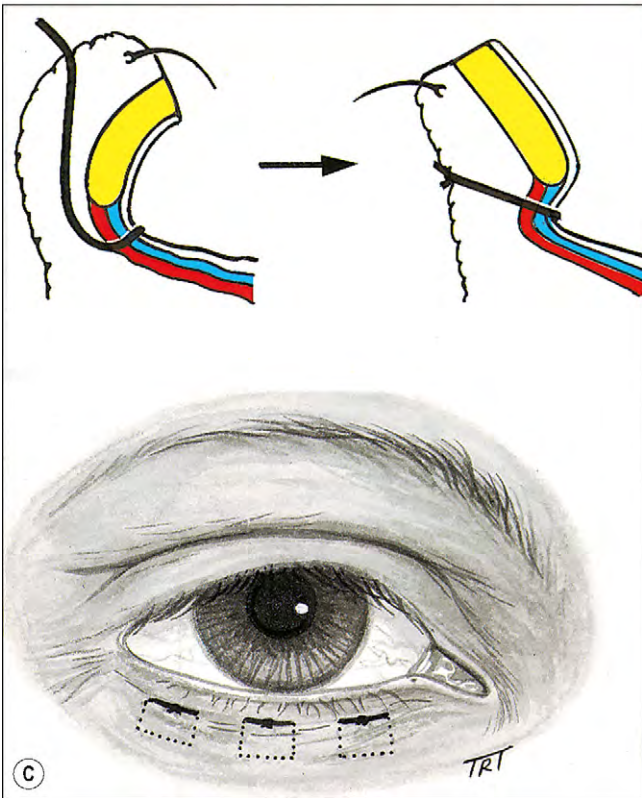
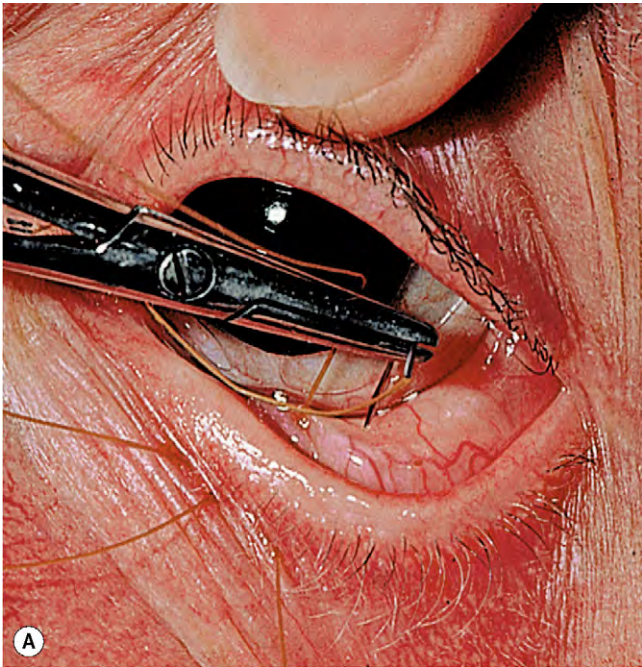


Fig. 1.69 Suturas evertoras del párpado para el entropión. (A) Se pasan tres suturas doble-armadas por debajo del tarso palpebral; (B) se cierran las suturas; (C) esquema.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

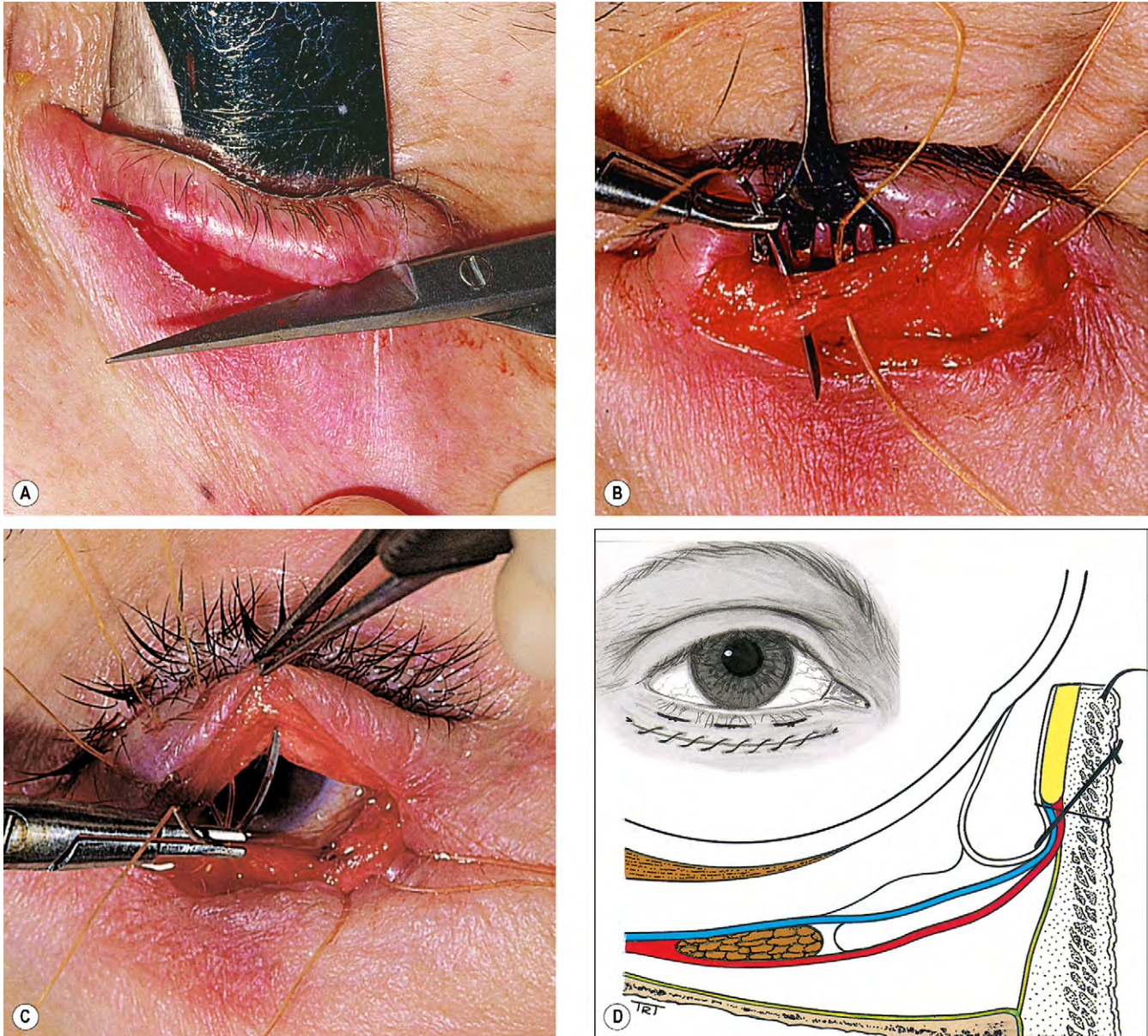


Fig. 1.70 Procedimiento de Wies para el entropión. (A) Incisión de espesor completo; (B) las suturas se pasan por la conjuntiva y los retractores del párpado inferior; (C) las suturas se pasan anteriores al tarso palpebral para salir por debajo de las pestañas; (D) esquema.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001, figs. A-C.)

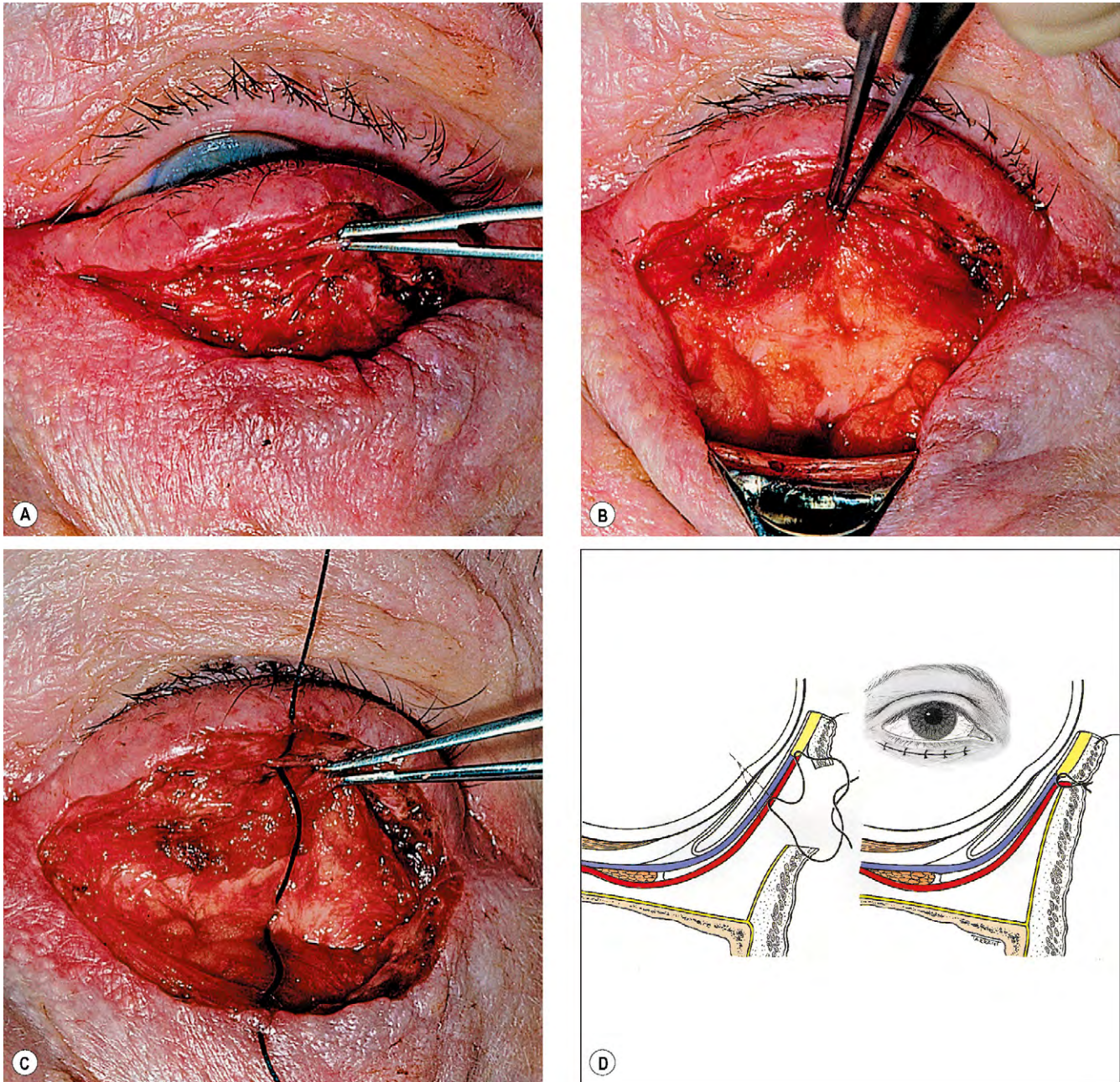


Fig. 1.71 Procedimiento de Jones para el entropión. **(A)** La incisión expone el borde inferior del tarso palpebral; **(B)** reflexión del tabique orbitario y el panículo adiposo para exponer los retractores del párpado inferior; **(C)** tensado de los retractores por plicatura; **(D)** esquema.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)

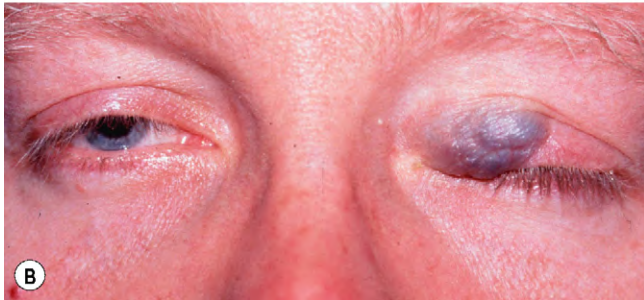


Fig. 1.72 Varices palpebrales. (A) Antes de la maniobra de Valsalva; (B) durante la maniobra de Valsalva.
(Cortesía de G. Rose.)

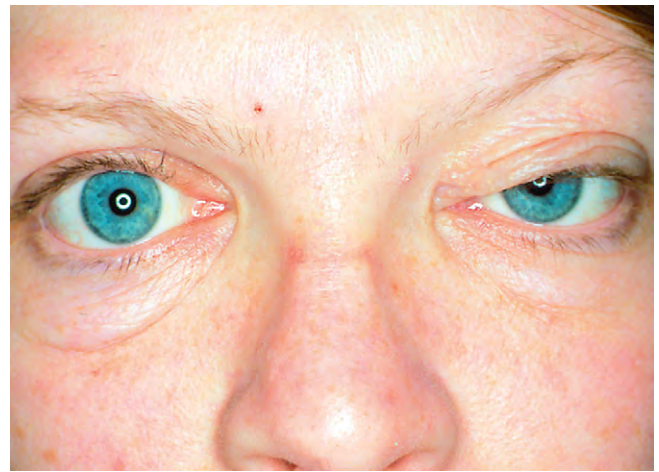


Fig. 1.73 Ptosis aponeurótica izquierda y piel del párpado superior muy delgada como resultado de una blefarochalasis.

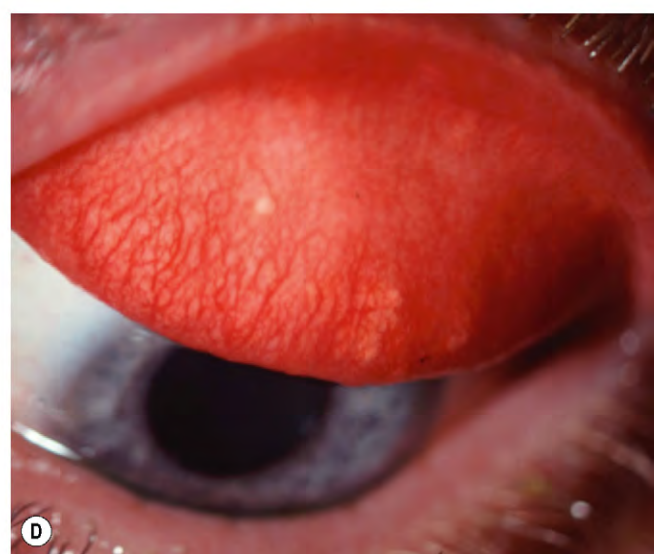
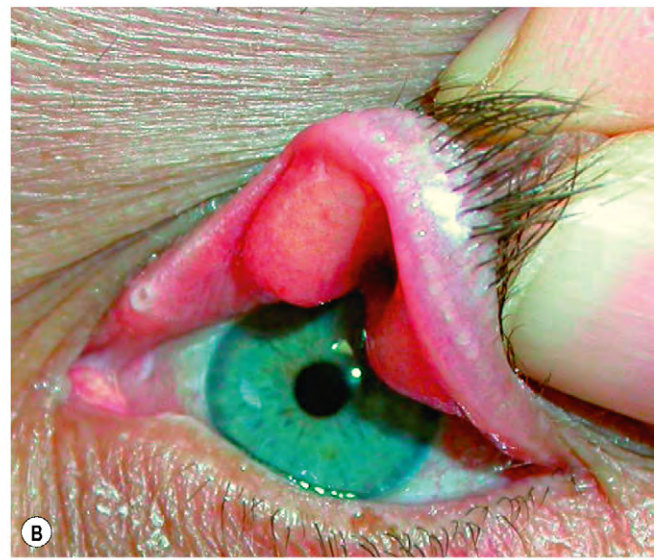


Fig. 1.74 Síndrome del párpado laxo. (A) Piel redundante del párpado superior; (B) placas tarsales sueltas y correosas; (C) párpado fácilmente evertido; (D) conjuntivitis papilar de la conjuntiva tarsal superior.

(Cortesía de J. Nerad, K. Carter y M. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. B; S. Tuft, fig. C.)

- Las **asociaciones** incluyen queratocono, hiperelasticidad cutánea e hipermovilidad articular, apnea obstructiva del sueño, diabetes y retraso mental.
- El **tratamiento** de los casos leves incluye lubricación y protectores oculares nocturnos o cierre de los párpados. Los casos graves requieren el acortamiento horizontal del párpado para estabilizar los párpados superiores y la superficie ocular y para prevenir el lagofthalmos nocturno.

Síndrome de imbricación palpebral

1. Signos

- El síndrome de imbricación palpebral es un trastorno infrecuente en el que el párpado superior se superpone con el inferior.
 - Puede ser unilateral o bilateral y da lugar a irritación ocular.
 - Los signos asociados incluyen conjuntivitis papilar crónica de la conjuntiva tarsal superior y tinción de los bordes del párpado superior con rosa de Bengala.
- Las **asociaciones** incluyen síndrome de los párpados laxos, tumores palpebrales, enfermedad de la membrana mucosa, traumatismo quirúrgico y conducta de autolesionarse.
 - El **tratamiento** puede consistir en una resección en cuña del párpado superior de grosor completo, plicatura del tendón cantal lateral y acortamiento horizontal del párpado inferior con un procedimiento de tiras tarsales.

Retracción palpebral

La retracción palpebral se sospecha cuando el borde palpebral superior está al mismo nivel que el limbo superior o por encima de él (fig. 1.75A); en la tabla 1.5 se muestran las causas.

Tratamiento

Cuando no existe laxitud o rigidez de la piel del párpado superior, la retracción se corrige mediante liberación quirúrgica de los retractores del párpado, generalmente mediante abordaje transconjuntival posterior. La retracción leve puede tratarse con la resección del músculo de Müller (v. fig. 1.75B). La retracción moderada o grave puede precisar la resección de la aponeurosis del elevador.

CIRUGÍA ESTÉTICA PALPEBRAL Y PERIOCULAR

Cambios involutivos

Los siguientes cambios involutivos (relacionados con la edad) suelen dar lugar a problemas funcionales y estéticos que pueden precisar tratamiento:

- La reducción de la elasticidad cutánea y la rigidez dan lugar a una piel suelta y arrugada.
- El debilitamiento del tabique orbitario puede causar prolapso de la grasa orbitaria.
- El adelgazamiento y el estiramiento de los tendones cantales, la aponeurosis del elevador y los retractores del párpado inferior pueden dar lugar a laxitud y ptosis del párpado.
- La atrofia de las bolsas de grasa orbitaria y ciliar puede dar lugar a enoftalmos y combamiento de la ceja.

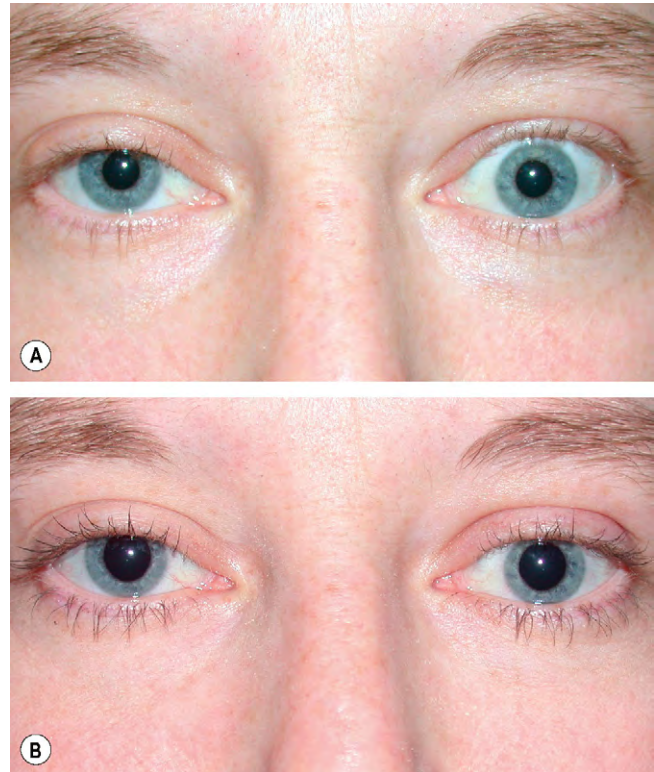


Fig. 1.75 (A) Retracción palpebral bilateral izquierda en la enfermedad ocular tiroidea; (B) después del procedimiento de bajada del párpado.

(Cortesía de A. Pearson.)

Tabla 1.5 Causas de retracción palpebral

1. Enfermedad ocular tiroidea

2. Neurogénica

- Ptosis unilateral contralateral (fig. 1.76A)
- Acción elevadora sin oposición debido a parálisis facial
- Mala dirección del III par craneal
- Síndrome del bostezo mandibular de Marcus Gunn
- Signo de Collier del cerebro medio dorsal (síndrome de Parinaud, fig. 1.76B)
- Hidrocefalia infantil (signo del sol poniente, fig. 1.76C)
- Parkinsonismo (fig. 1.76D)
- Gotas simpaticomiméticas

3. Mecánica

- Corrección quirúrgica excesiva de una ptosis
- Cicatrización de la piel del párpado superior

4. Congénita

- Aislada
- Síndrome de retracción de Duane
- Síndrome de Down
- Reflejo de «ojos saltones» transitorio en recién nacidos normales

5. Otras

- Globo ocular prominente (seudorretracción palpebral)
- Uremia (signo de Summerskill)
- Idiopática

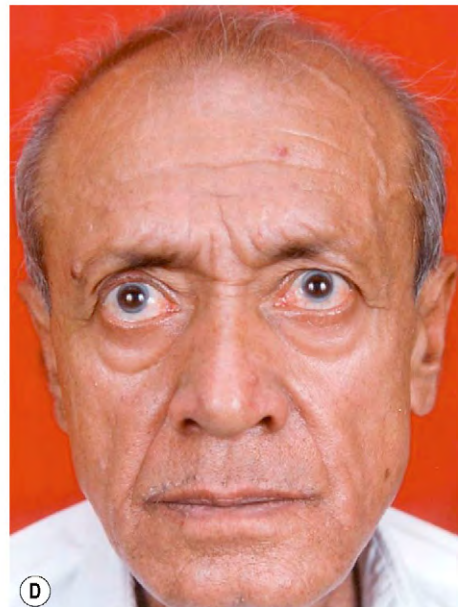


Fig. 1.76 Causas de retracción palpebral. (A) Ptosis miasténica unilateral con retracción palpebral contralateral; (B) signo de Collier; (C) signo del «sol naciente» en la hidrocefalia del lactante; (D) parkinsonismo.

(Cortesía de R. Bates, fig. C.)

- El debilitamiento del músculo frontal y de la aponeurosis epicraneal puede causar el descenso de las cejas y el aumento del desprendimiento de la piel del párpado superior.
- El adelgazamiento y el estiramiento del soporte del centro de la cara da lugar a descenso con formación de un desgarrado a través de la depresión y la exacerbación de los cambios del párpado inferior.
- El adelgazamiento y la restauración del hueso periorbitario aumentan el aspecto de excedente de los tejidos supra-yacentes.

Técnicas no quirúrgicas

Inyecciones de toxina botulínica en los músculos periorbitarios

1. Las **indicaciones** incluyen la reducción de las arrugas especialmente para las «patas de gallo» en el canto lateral y para las líneas del ceño frontales, y para el «estiramiento de las cejas» mediante la reducción de la acción de los depresores ciliares.

2. Las **complicaciones** incluyen lagoftalmos, ptosis, ectropión y diplopía temporales.

Rellenos de tejido

1. Los **rellenos de ácido hialurónico** pueden utilizarse para rellenar de forma temporal los huecos y para sustituir la pérdida de volumen. Se inyectan profundamente en el músculo orbicular y el efecto suele durar 6-12 meses.
2. La **transferencia de grasas** proporciona una sustitución más permanente. Aunque en la mayor parte de los casos se trasplanta la grasa previamente reabsorbida, las técnicas más recientes, como la transferencia grasa de Coleman, han dado lugar a implantes de grasa mucho más pequeños con una supervivencia de aproximadamente el 50-60% del tejido transferido.

Reparación de la superficie de la piel

La eliminación de las capas superficiales de la piel mediante microdermoabrasión química o con láser puede reducir las arrugas, aumentar la uniformidad de la pigmentación,

eliminar las manchas y mejorar la textura mediante la generación de nueva epidermis e incremento de la producción de colágeno en la dermis.

Técnicas quirúrgicas

Blefaroplastia del párpado superior

1. Los cambios involutivos del **párpado superior** se caracterizan por exceso de piel en el párpado superior (dermatocalasia), que da lugar a unos párpados sueltos con pliegues indistintos y seudoptosis. Pueden producir una sensación de pesadez alrededor de los ojos, dolor ciliar y, en los casos más avanzados, obstrucción del campo visual superior (fig. 1.77A).
2. La **blefaroplastia del párpado superior** (fig. 1.77B) es efectiva para eliminar el exceso de piel del párpado superior y se puede combinar con reducción de las bolsas de grasa orbitarias superiores. Hay que tener cuidado antes de la cirugía y buscar la existencia de ptosis del párpado o de la ceja y sequedad de la superficie ocular.
3. Las **complicaciones** incluyen la eliminación del exceso de piel que da lugar a lagofthalmos y sequedad corneal, y la eliminación del exceso de grasa orbitaria que da lugar a un surco ahuecado poco estético del párpado superior.



Fig. 1.77 (A) Dermatocalasia grave que causa reducción del campo visual superior; **(B)** aspecto después de la cirugía.

(Cortesía de A. Pearson.)

Blefaroplastia del párpado inferior

1. Los cambios involutivos del **párpado inferior** se caracterizan por exceso de piel y/o prolapso de la grasa orbitaria (fig. 1.78A).
2. La **blefarospastia** del párpado inferior puede resolver estos problemas (fig. 1.78B). Cuando existe un exceso de piel se utiliza un abordaje anterior para levantar un colgajo de piel/músculo que se puede elevar y volver a colocar sobre el párpado después de retirar el sobrante. Al mismo tiempo, las bolsas de grasa orbitaria inferiores pueden reducirse con una incisión pequeña a través del tabique. El abombamiento de las bolsas de grasa del párpado inferior sin laxitud del párpado o sobrante de piel se reduce mejor mediante un abordaje transconjuntival posterior.
3. Las **complicaciones** incluyen retracción del párpado inferior, alteraciones del contorno (especialmente desprendimiento lateral) o ectropión franco.

Corrección de la ptosis ciliar

1. La **ptosis ciliar** acompaña con frecuencia a la dermatocalasia (fig. 1.79A) y también puede aparecer después de parálisis del nervio facial o un traumatismo localizado. El



Fig. 1.78 (A) Dermatocalasia leve y exceso de piel del párpado inferior; **(B)** aspecto después de una blefaroplastia de los párpados superior e inferior.

(Cortesía de A. Pearson.)

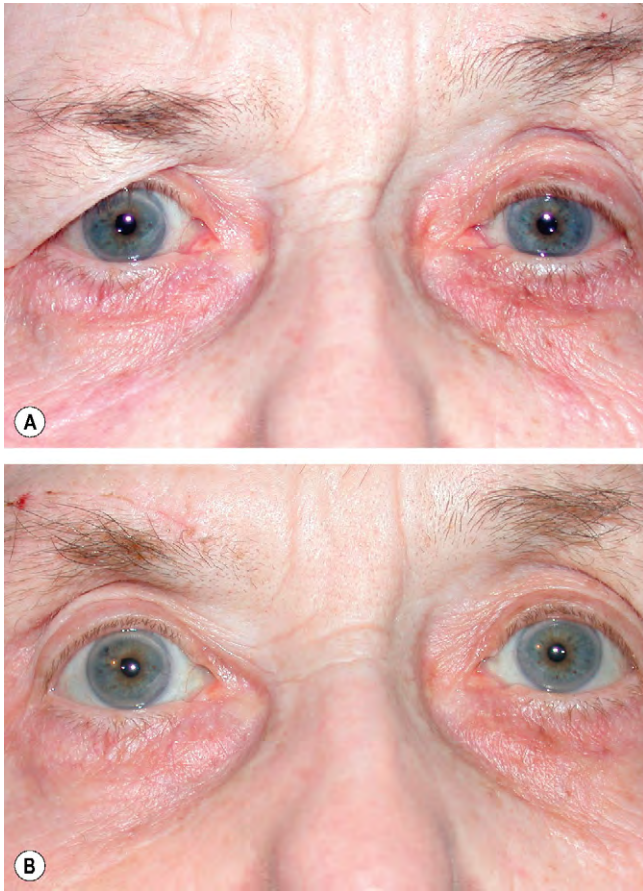


Fig. 1.79 (A) Ptosis de la ceja derecha y dermatocalasia; (B) después de un procedimiento de levantamiento directo. (Cortesía de A. Pearson.)

levantamiento de la ceja tiene que preceder o combinarse en ocasiones con blefaroplastia del párpado superior.

- Las **técnicas** de levantamiento de las cejas incluyen:
 - Levantamiento directo de la ceja, en el que se realiza una incisión por encima del pelo de la ceja y se retira una elipse de piel (fig. 1.79B).
 - Levantamiento endoscópico de la ceja, en el que se llevan a cabo pequeñas incisiones dentro de la línea del pelo que permiten la elevación endoscópica de todos los tejidos de la frente y la liberación del periostio de la ceja para permitir el levantamiento de las cejas a través de las suturas apoyándose en anclajes en el hueso frontal dentro de la línea del pelo.

MALFORMACIONES CONGÉNITAS

Pliegues epicánticos

Los pliegues epicánticos son pliegues verticales bilaterales de la piel que se extienden desde los párpados superiores o inferiores hasta los cantos mediales. Pueden dar lugar a pseudoexotropía.

- Signos**
 - Palpebral.** Los pliegues se distribuyen de forma simétrica entre los párpados superiores e inferiores (fig. 1.80A); éste es el tipo más frecuente en los caucásicos.

- Tarsal.** Los pliegues se originan en las caras mediales de los párpados superiores medialmente antes de disiparse (fig. 1.80B); éste es el tipo más frecuente en los orientales.
 - Inverso.** Se asocia con el síndrome de blefarofimosis. Los pliegues empiezan en los párpados inferiores y se extienden hacia arriba hasta las zonas cantales mediales (fig. 1.80C).
 - Superciliar.** Los pliegues surgen por encima de la ceja y se extienden hacia abajo a la cara lateral de la nariz.
- El **tratamiento** de los pliegues pequeños se lleva a cabo mediante plastia en Y-V (fig. 1.80D), mientras que los pliegues grandes precisan una plastia en Z de Mustardé.

Telecanto

El telecanto es un cuadro infrecuente que ocurre de forma aislada o en asociación con el síndrome de blefarofimosis.

- Signos.** Aumento de la distancia entre los cantos mediales como resultado de unos tendones mediales anormalmente largos (fig. 1.81). No debe confundirse con el hipertelorismo en el que existe una amplia separación de las órbitas.
- El **tratamiento** comporta el acortamiento y la nueva fijación de los tendones cantales mediales a la cresta lagrimal anterior o la inserción de una sutura transnasal.
- Los síndromes sistémicos **asociados** incluyen Waardenburg, Möbius, Treacher Collins, Rubinstein-Taybi y Turner.

Síndrome de blefarofimosis ptosis y epicanto inverso

- La **herencia** suele ser autosómica dominante con insuficiencia ovárica prematura. BPES 1 y BPES 2 (sin insuficiencia ovárica prematura) están producidos por mutaciones de tipo 1 en el gen *FOXL2* del cromosoma 3.
- Signos** (fig. 1.82)
 - Ptosis simétrica moderada o grave con mala función elevadora.
 - Telecanto y epicanto inverso (v. fig. 1.80C).
 - Puente nasal poco desarrollado e hipoplasia de las crestas orbitarias superiores.
- El **tratamiento** se inicia con la corrección del epicanto y el telecanto seguida de suspensión frontal bilateral algunos meses más tarde. También es importante tratar la ambliopía, que está presente en aproximadamente el 50% de los casos.

Epibléfaron

El epibléfaron es muy frecuente en orientales y no debe confundirse con el entropión congénito, que es mucho menos frecuente.

- Signos**
 - Un pliegue horizontal extra de piel se extiende a través del borde palpebral anterior y las pestañas están dirigidas verticalmente, en especial en la parte medial del párpado (fig. 1.83A and B).
 - Cuando se estira hacia abajo del pliegue de piel, las pestañas se vuelven hacia fuera y se hace evidente la localización del párpado (fig. 1.83C).
- No se requiere **tratamiento** en la mayoría de los caucásicos porque lo habitual es la resolución espontánea con la edad. Los casos persistentes se tratan mediante la extirpación de una

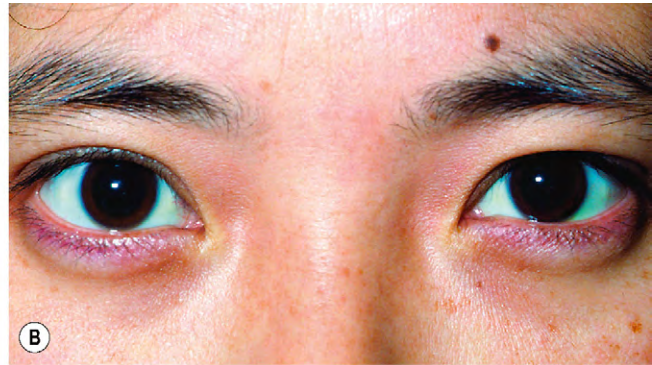
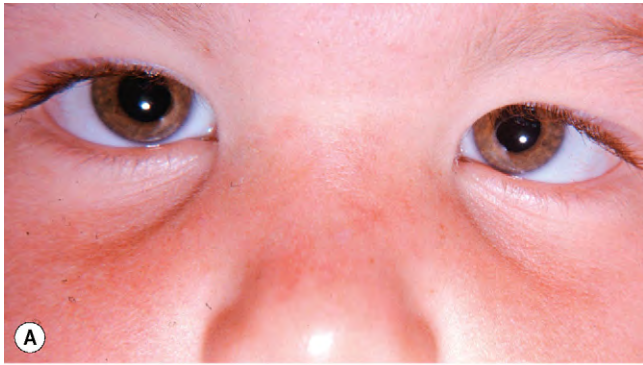


Fig. 1.80 Pliegues epicánticos. (A) Palpebral; (B) tarsal; (C) inverso; (D) plastia en V-Y.
(Cortesía de R. Bates, fig. D.)



Fig. 1.81 Telecanto.



Fig. 1.82 Síndrome de blefarofimosis ptosis y epicanto inverso.

franja de piel y músculo, y con la fijación del pliegue cutáneo a la placa tarsal (procedimiento de Hotz, fig. 1.84A-C).

Entropión congénito

Entropión del párpado superior

El entropión del párpado superior suele ser secundario a los efectos mecánicos del microftalmos, que produce grados variables de inversión del párpado superior.

Entropión del párpado inferior

El entropión del párpado inferior está causado por un desarrollo inadecuado de la aponeurosis del retractor inferior.

1. Signos

- Torsión hacia dentro de todo el párpado inferior y las pestañas, con ausencia del pliegue palpebral inferior (fig. 1.85).
- Cuando se aplica presión hacia abajo en el párpado, toda su extensión tracciona separándose del globo ocular.

2. El **tratamiento** consiste en la extirpación de una franja de piel y músculo, y la fijación del pliegue cutáneo a la placa tarsal (procedimiento de Hotz).

Coloboma

Un coloboma es un defecto palpebral poco frecuente, unilateral o bilateral, de espesor parcial o completo. Se produce cuando el desarrollo del párpado es incompleto debido a un fracaso de la migración del ectodermo palpebral en la fusión de los pliegues del párpado o a fuerzas mecánicas como las bandas amnióticas.



Fig. 1.83 (A) Epibléfaron; (B) pestañas que apuntan hacia arriba; (C) posición normal de las pestañas después de corrección manual.



Fig. 1.84 Procedimiento de Hotz. (A) Marcas de incisión en los dos tercios mediales del párpado; (B) suturas cutáneas pasadas profundamente a través del borde tarsal inferior; (C) pliegue cutáneo creado por las suturas.

(Cortesía de A.G. Tyers y J.R.O. Collin, de *Colour Atlas of Ophthalmic Plastic Surgery*, Butterworth-Heinemann 2001.)



Fig. 1.85 Entropión congénito.



Fig. 1.87 Síndrome de Treacher Collins.



Fig. 1.86 (A) Colobomas del párpado superior; (B) Colobomas del párpado inferior en el síndrome de Treacher Collins.

(Cortesía de U. Raina, fig. A.)

1. Los **colobomas del párpado superior** se producen en la unión de los tercios medio e interno (fig. 1.86A) y en ocasiones pueden asociarse con el síndrome de Goldenhar.
2. Los **colobomas del párpado inferior** se producen en la unión de los tercios medio y externo y con frecuencia se asocian con cuadros sistémicos, principalmente el síndrome de Treacher Collins (figs. 1.86B y 1.87) y el síndrome de banda amniótica.
3. El **tratamiento** de los defectos pequeños comporta el cierre primario, mientras que los defectos grandes requieren injertos cutáneos y colgajos de rotación.

Síndrome de Treacher Collins

El síndrome de Treacher Collins (disostosis mandibulofacial) se caracteriza por la malformación de los derivados de los arcos branquiales primero y segundo.

1. La **herencia** es autosómica dominante con elevada penetrancia y expresividad variable, aunque el 60% de los casos se produce sin una historia familiar y se considera que aparecen por una mutación de novo. El gen implicado es el gen «treacle» *TCOF1* en el cromosoma 5q.
2. **Manifestaciones sistémicas**
 - Hipoplasia bilateral de la mandíbula y el arco cigomático y nariz en pico (fig. 1.87).
 - Micrognatia y orejas malformadas.
 - Sordera de conducción.
3. **Manifestaciones oculares**
 - Inclinación externa de las aberturas palpebrales.
 - Colobomas laterales de los párpados inferiores.
 - Cataratas.
 - Microftalmía.
 - Atresia de los conductos lagrimales.

Euribléfaron

1. **Signos**
 - Aumento de tamaño horizontal de la hendidura palpebral con malposición cantal lateral asociada y ectropión lateral (fig. 1.88).
 - En los casos graves, puede dar lugar a lagoftalmos y queratopatía por exposición.
2. Las **asociaciones** incluyen desplazamiento lateral del sistema de drenaje lagrimal proximal, una doble fila de orificios de glándulas de Meibomio, telecanto y estrabismo.
3. El **tratamiento** consiste en estiramiento cantal lateral o tarsorrafia.

Microbléfaron

El microbléfaron se caracteriza por unos párpados pequeños, a menudo asociados con anoftalmía (fig. 1.89).

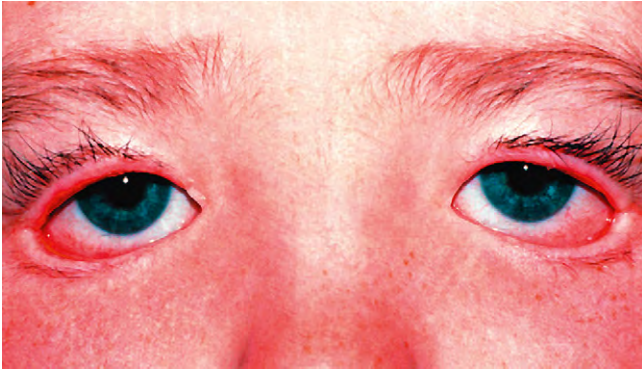


Fig. 1.88 Euribléfaron.

(Cortesía de D. Taylor y C. Hoyt, de *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier 2005.)

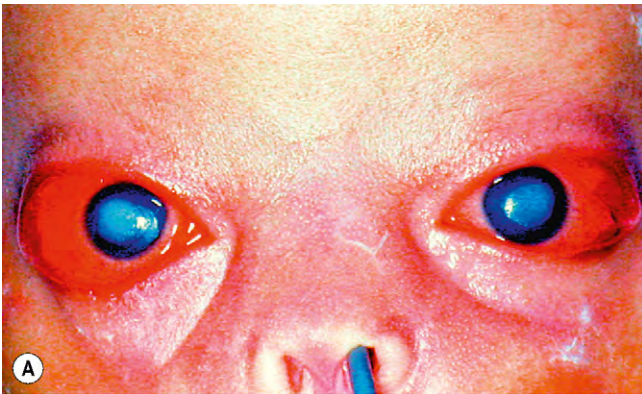


Fig. 1.90 (A) Abléfaron; (B) después de la reconstrucción (obsérvese el aumento de tamaño de la boca, en forma de pez).

(Cortesía de D. Taylor y C. Hoyt, de *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier 2005, fig. A; H. Mroczkowska, fig. B.)

Abléfaron

- Signos.** Deficiencia de las láminas anteriores de los párpados (fig. 1.90A).
- El **tratamiento** requiere injertos de piel para la reconstrucción.
- Alteraciones sistémicas.** El síndrome abléfaron-macrostomía se caracteriza por una boca grande en forma de pez (fig. 1.90B), alteraciones auriculares y genitales, y piel redundante.



Fig. 1.89 Microbléfaron asociado con anoftalmía.



Fig. 1.91 Criptoftalmía. (A) Completa; (B) incompleta.

(Cortesía de D. Meyer, fig. A.)

Criptoftalmos

1. Signos

- En el criptoftalmos completo los párpados están sustituidos por una capa de piel que está fusionada con un ojo microftálmico (fig. 1.91A).



Fig. 1.92 Eversión congénita del párpado superior en un paciente con colodión.

(Cortesía de D. Meyer.)

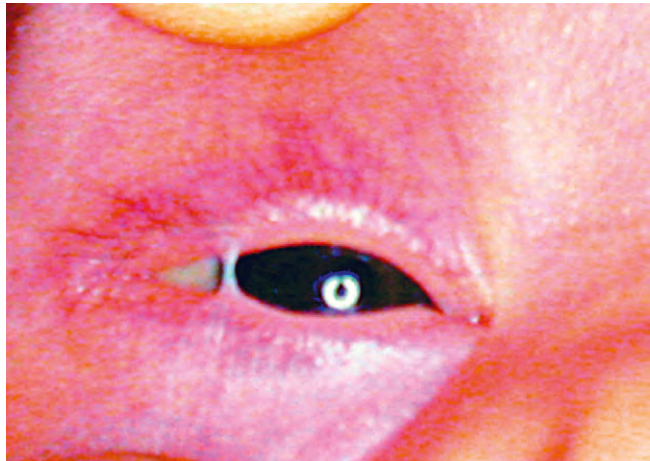


Fig. 1.93 Anquilobléfaron filiforme adnatum.

(Cortesía de D. Taylor y C. Hoyt, de *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier 2005.)

- La criptoftalmía incompleta se caracteriza por microftalmía, párpados rudimentarios y un saco conjuntival pequeño (fig. 1.91B).
2. **Asociación sistémica.** El síndrome de Fraser es un cuadro autosómico dominante que se caracteriza por sindactilia, alteraciones urogenitales, malformaciones de la vía aérea superior y de las estructuras craneofaciales, y discapacidad mental.

Eversión congénita del párpado superior

La eversión congénita del párpado superior es un cuadro inusual que se observa con mayor frecuencia en recién nacidos de origen afrocaribeño, en el síndrome de Down y

en la ictiosis congénita (enfermedad de la piel de colodión, fig. 1.92). Suele ser bilateral y simétrica. Se resuelve espontáneamente con tratamiento conservador o puede necesitar cirugía.

Anquilobléfaron filiforme adnatum

1. **Herencia.** La mayoría de los casos son esporádicos, aunque algunos son autosómicos dominantes.
2. **Signos.** Los párpados superiores e inferiores están unidos por apéndices finos (fig. 1.93).
3. El **tratamiento** implica la transección con tijeras; no se requiere anestesia.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Sistema de drenaje lagrimal

Anatomía	66
Fisiología	66
Causas del ojo lloroso	67
Evaluación	67
Obstrucción adquirida	70
Obstrucción congénita	72
Cirugía lagrimal	74
Canaliculitis crónica	75
Dacriocistitis	77

Anatomía

El sistema de drenaje lagrimal consta de las siguientes estructuras (fig. 2.1):

1. Los **puntos lagrimales**, que están localizados en el extremo posterior del borde palpebral, en la unión entre las cinco sextas partes laterales que poseen pestañas (*pars ciliaris*) y la sexta parte medial sin ellas (*pars lacrimalis*). Habitualmente están algo enfrentados posteriormente, y pueden inspeccionarse mediante eversión de la cara medial de los párpados. El tratamiento de la epífora debida a estenosis o a la malposición de los puntos lagrimales consiste en la rectificación de ese defecto.
2. Los **canalículos** (conductos lagrimales) discurren verticalmente desde el borde palpebral aproximadamente 2 mm (ampollas). Después giran medialmente y discurren horizontalmente unos 8 mm hasta alcanzar el saco lagrimal. Generalmente los canalículos superior e inferior forman el canalículo común, que se abre en la pared lateral del saco lagrimal. En algunos individuos, cada canalículo se abre por separado. Un pequeño pliegue de la mucosa llamado válvula de Rosenmüller sobresale en la unión del canalículo común y el saco lagrimal, y evita el reflujo de las lágrimas hacia los canalículos. El tratamiento de la obstrucción canalicular a menudo es complejo.

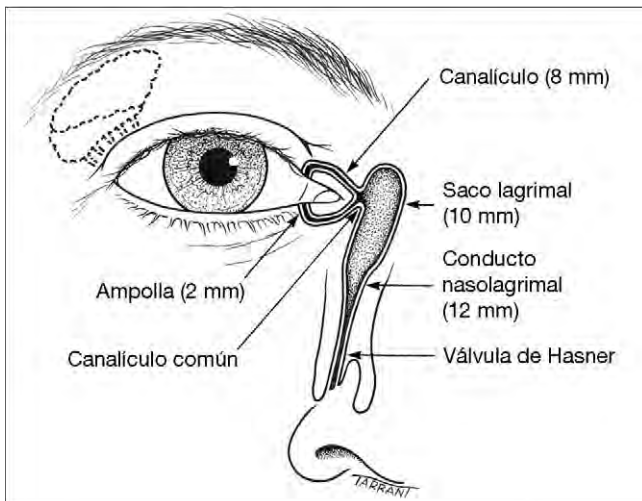


Fig. 2.1 Anatomía del sistema de drenaje lagrimal.

3. El **saco lagrimal** mide aproximadamente 10-12 mm de longitud, y se encuentra entre las crestas lagrimales anterior y posterior. El hueso lagrimal y el proceso frontal del maxilar separan el saco lagrimal del meato medio de la cavidad nasal. En la dacriocistorrinostomía (DCR) se crea una anastomosis entre el saco y la mucosa nasal para salvar una obstrucción en el conducto nasolagrimal.
4. El **conducto nasolagrimal** mide aproximadamente 12-18 mm de longitud, y es la continuación inferior del saco lagrimal. Discurre hacia abajo, y se angula ligeramente en dirección lateral y posterior para abrirse en el meato nasal inferior, lateralmente y por debajo del cornete inferior. La abertura de este conducto está parcialmente cubierta por un pliegue de mucosa (válvula de Hasner). La obstrucción del conducto puede causar una distensión secundaria del saco.

Fisiología

Las lágrimas segregadas por las glándulas lagrimales principal y accesoria pasan hacia el canto interno a través de la superficie ocular. Una cantidad variable del componente acuoso de la película lagrimal se pierde por evaporación. Esto se halla relacionado con el tamaño de la abertura palpebral, el ritmo de parpadeo, la temperatura ambiental y la humedad. El resto de las lágrimas drenan de la siguiente forma (fig. 2.2):

- a. Las lágrimas fluyen a lo largo de las franjas marginales superior e inferior (fig. 2.2A) y entran en los canalículos superior e inferior por capilaridad y posiblemente también por succión.
- b. Con cada parpadeo el músculo orbicular pretarsal comprime las ampollas, acortando y comprimiendo los canalículos horizontales y desplazando los puntos lagrimales medialmente. Al mismo tiempo, la parte lagrimal del músculo orbicular preseptal, que está unida a la fascia del saco lagrimal, se contrae y comprime el saco, creando de esta forma una presión positiva que lleva las lágrimas hacia abajo desde el conducto nasolagrimal y hacia la nariz (figs. 2.2B y C).
- c. Cuando se abren los ojos, los músculos se relajan y los canalículos y el saco se expanden, creando una presión negativa que, ayudada por la capilaridad, hace salir las lágrimas desde el ojo hacia el saco vacío.

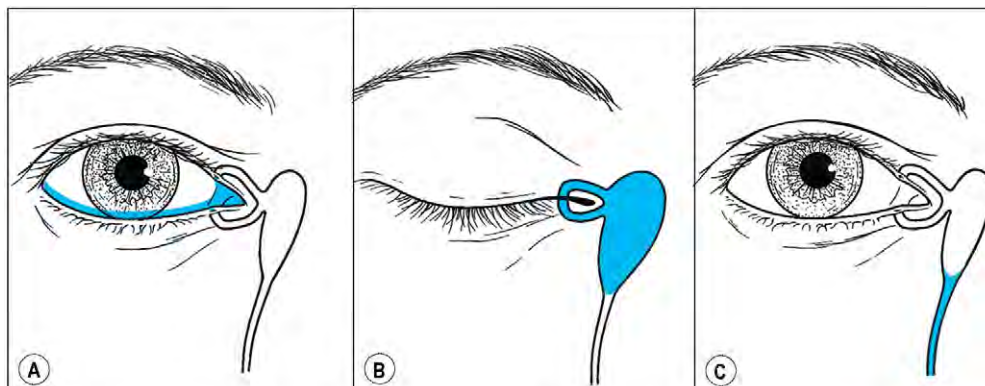


Fig. 2.2 Fisiología del mecanismo de bombeo lagrimal.

Causas del ojo lloroso

La epífora se define como el flujo excesivo de lágrimas y puede ser consecuencia de:

1. **Hipersecreción** secundaria a inflamación ocular o a enfermedad de la superficie (lagrimeo). En estos casos la secreción está asociada con síntomas de la causa subyacente y generalmente el tratamiento es médico.
2. **Drenaje defectuoso** debido a la afectación del drenaje lagrimal, que suele aumentar con el frío y la humedad, y es menos evidente en una habitación cálida y seca. Puede estar causado por:
 - a. **Malposición** de los puntos lagrimales (p. ej., secundaria a ectropión).
 - b. **Ocupación del menisco lagrimal**, normalmente por conjuntiva redundante (conjuntivochalasis).
 - c. **Obstrucción** a lo largo del sistema de drenaje lagrimal, desde los puntos lagrimales hasta el conducto nasolagrimal.
 - d. **Fallo de la bomba lagrimal** que aparece secundariamente a la laxitud del párpado inferior o a la debilidad del músculo orbicular (p. ej., por parálisis del nervio facial).

Evaluación

Examen externo

1. **Los puntos lagrimales y los párpados** se examinan mejor con la lámpara de hendidura, buscando indicios de las siguientes patologías:
 - Estenosis del punto lagrimal.
 - Ectropión que causa una malposición del punto lagrimal, asociado con frecuencia con una estenosis secundaria (fig. 2.3A).
 - La obstrucción de los puntos lagrimales por una pestaña (fig. 2.3B) o un pliegue de conjuntiva redundante (conjuntivochalasis, fig. 2.3C).
 - Una gran carúncula que desplaza el punto lagrimal lejos del globo (fig. 2.3D).
 - Un punto lagrimal que supura es característico de la canaliculitis (fig. 2.3E).
 - El síndrome del centurión se caracteriza por la malposición anterior de la parte medial del párpado, con desplazamiento del punto lagrimal fuera del lago lagrimal, debido a un puente nasal prominente (fig. 2.3F).
2. Debería palparse el **saco lagrimal**. La compresión lagrimal que da lugar al reflujo de material mucopurulento (v. fig. 2.22B) indica un mucocele con un sistema canalicular permeable, pero con una obstrucción en el extremo inferior del saco lagrimal o distal a él. En la dacriocistitis aguda, la palpación es muy dolorosa y hay que evitar la compresión. De forma infrecuente, la palpación del saco pone de manifiesto la existencia de un cálculo o un tumor.

Prueba del aclaramiento de fluoresceína

El menisco lagrimal de ambos ojos debería examinarse con la lámpara de hendidura antes de manipular los párpados o de instilar medicación tópica, ya que podría resultar perjudicial para el cuadro clínico. En muchos pacientes con lagrimeo no se observa un exceso evidente de lágrimas en la cara, sino que simplemente muestran el menisco lagrimal aumentado en el lado afectado (fig. 2.4). La prueba de aclaramiento de fluo-

resceína se realiza mediante la instilación de gotas de fluoresceína al 2% en el interior de ambos sacos lagrimales. Habitualmente, al cabo de 5 min prácticamente no queda colorante o ha desaparecido por completo. Una retención prolongada del colorante indica un drenaje lagrimal deficiente, que se clasifica de 1 a 4.

Sondaje e irrigación

El sondaje y la irrigación sólo se realizan después de comprobar la permeabilidad del punto lagrimal.

- a. Se instila un anestésico local en el saco conjuntival.
 - b. Se dilata el punto lagrimal inferior (fig. 2.5A).
 - c. Se inserta una cánula lagrimal de calibre 26 ligeramente curvada, de punta roma, con una jeringa con 2 ml de suero salino en el punto lagrimal inferior, mientras se mantiene una tracción lateral suave sobre el párpado y se hace avanzar unos milímetros siguiendo el contorno del canalículo antes de la irrigación (fig. 2.5B). La imposibilidad de introducir la punta de la sonda en el punto lagrimal indica la existencia de estenosis u obstrucción y puede ser necesario llevar a cabo una dilatación posterior del punto lagrimal antes de establecer la permeabilidad.
 - d. Si la irrigación confirma la obstrucción lagrimal, puede intentarse pasar la punta de la sonda al interior del saco lagrimal, cuya pared medial se apoya contra el hueso de la fosa lagrimal.
 - e. La cánula puede llegar a un tope duro o a un tope blando.
1. Se alcanza un **tope duro** si la cánula entra en el saco lagrimal. Llega a un tope en la pared medial del saco, a través de la que se puede percibir el hueso lagrimal rígido (fig. 2.6A). Esto excluye la obstrucción completa del sistema canalicular. Si el suero fisiológico pasa a la nariz, cuando el paciente percibe la sensación gustativa del mismo, el sistema lagrimal es permeable, aunque pudiera estar estenosado; también puede existir un fallo sutil de la bomba lagrimal. Si el suero fisiológico no alcanza la nariz, indica una obstrucción total del conducto nasolagrimal. En esta situación el saco lagrimal se distenderá durante la irrigación y además existirá reflujo a través del punto lagrimal superior. El material regurgitado puede ser claro, mucoso, mucopurulento o purulento, según sea el contenido del saco lagrimal.
 2. Se alcanza un **tope blando** si la cánula se detiene cerca o en la unión del canalículo común y el saco lagrimal, es decir, en la pared lateral del saco. Esto indica que la cánula no ha llegado a entrar en el saco lagrimal: se percibe una sensación esponjosa a medida que la cánula presiona el tejido blando del canalículo común y la pared lateral contra la pared medial del saco y el hueso lagrimal situado detrás (fig. 2.6B). Por tanto, la irrigación no causará la distensión del saco. En el caso de una obstrucción canalicular inferior, un tope suave se asociará con un reflujo de suero fisiológico a través del punto lagrimal inferior. El reflujo a través del punto lagrimal superior indica la permeabilidad de ambos canalículos, superior e inferior, pero también obstrucción del canalículo común.

Prueba de tinción de Jones

Las pruebas de tinción sólo están indicadas en los pacientes con posible obstrucción parcial del sistema de drenaje. Estos pacientes presentan epífora, pero el sistema lagrimal puede irrigarse.

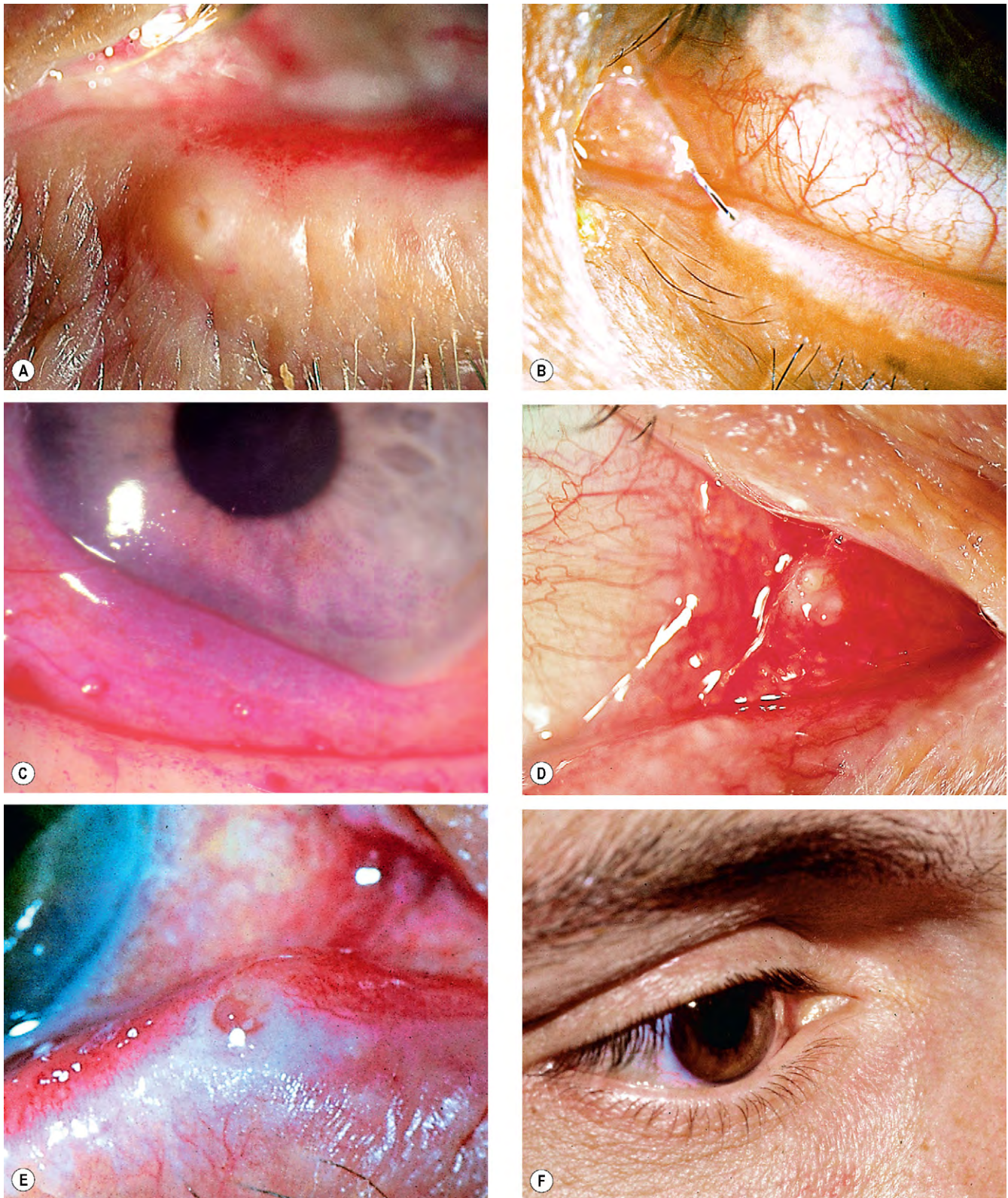


Fig. 2.3 (A) Ectropión del punto lagrimal; (B) obstrucción del punto lagrimal por una pestaña; (C) conjuntivochalasis; (D) carúncula grande; (E) punto lagrimal supurante; (F) síndrome del cinturón.

(Cortesía de S. Tuft, fig. C.)

La prueba de tinción presenta tasas elevadas de falsos positivos y negativos y no tiene valor en los casos de obstrucción total.

1. La **prueba primaria** (fig. 2.7A) diferencia entre una obstrucción parcial del paso lagrimal y una hipersecreción primaria de lágrimas. Primero, se instila una gota de fluoresceína al 2% en el saco lagrimal. Después de unos 5 min se inserta una torunda de algodón humedecida con anestésico local por debajo del cornete inferior en la abertura del conducto nasolagrimal. Los resultados se interpretan de la siguiente forma:



Fig. 2.4 Menisco lagrimal teñido con fluoresceína.

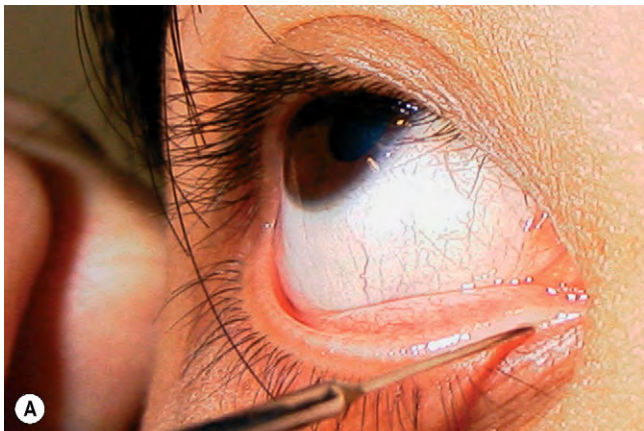


Fig. 2.5 (A) Dilatación del punto lagrimal inferior; (B) irrigación. (Cortesía de K. Nischal.)

- a. **Positiva:** la aparición de fluoresceína en la nariz indica la permeabilidad del sistema de drenaje. La causa del lagrimeo excesivo probablemente sea una hipersecreción y no son necesarias más pruebas.
- b. **Negativa:** la ausencia de colorante en la nariz indica una obstrucción parcial de localización desconocida o un fallo en el mecanismo de la bomba lagrimal. En este caso se realiza la prueba de tinción secundaria.

2. La **prueba secundaria (irrigación)** (fig. 2.7B) identifica la probable localización de la obstrucción parcial basándose en si la fluoresceína tópica instilada para la prueba primaria ha entrado en el saco lagrimal. Se instila un anestésico tópico y se procede al lavado para recuperar la fluoresceína residual. Después se irriga el sistema de drenaje con suero fisiológico y con una torunda de algodón colocada bajo el cornete inferior.

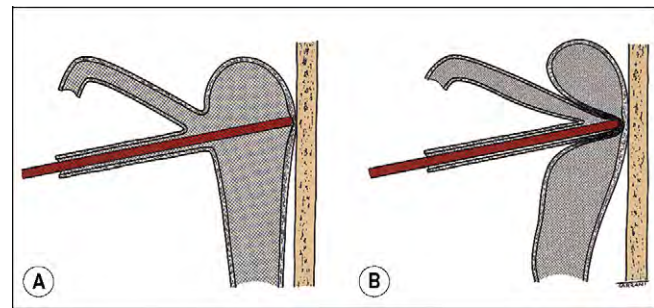


Fig. 2.6 Posibles resultados del sondaje. (A) Tope duro; (B) tope blando.

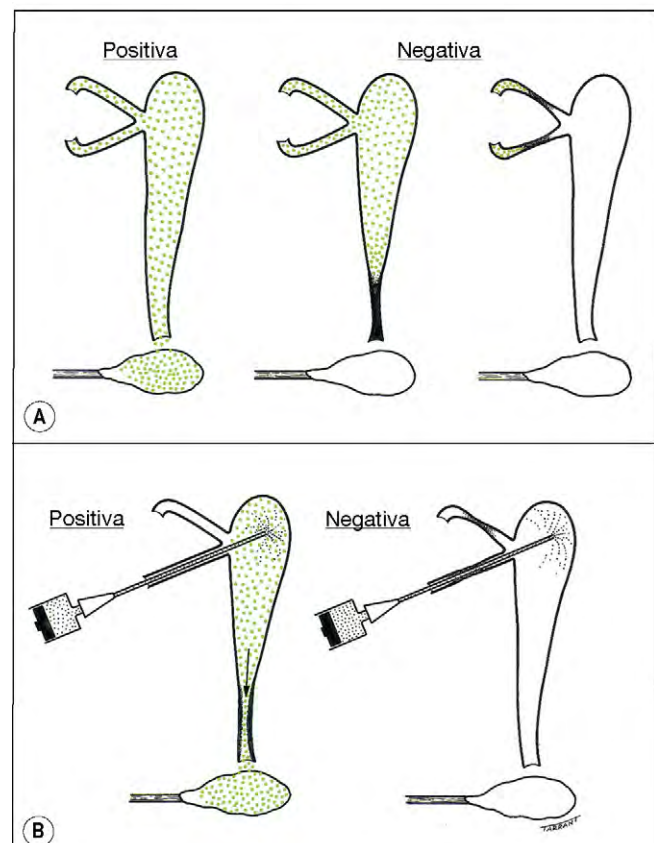


Fig. 2.7 Prueba de tinción de Jones. (A) Primaria; (B) secundaria.

- a. **Positiva:** la aparición en la nariz de suero fisiológico teñido con fluoresceína indica que la fluoresceína ha penetrado en el saco lagrimal, lo que confirma la permeabilidad funcional de los conductos lagrimales superiores. Se considera que existe una obstrucción parcial del conducto nasolagrimal.
- b. **Negativa:** la aparición de suero fisiológico que no está teñido en la nariz indica que la fluoresceína no ha entrado en el saco lagrimal. Esto implica que existe una obstrucción parcial de los conductos lagrimales superiores (punto lagrimal, conductos lagrimales o canaliculo común) o una bomba lagrimal defectuosa.

Dacriocistografía con contraste

La dacriocistografía (DCG) comporta la inyección de un medio de contraste radioopaco en los canaliculos seguido por la captura de imágenes ampliadas. La prueba suele realizarse simultáneamente en ambos lados. No es necesario realizar una DCG si el lugar de la obstrucción es evidente, como sucede en el caso del mucocele regurgitante. Tampoco debe realizarse en un paciente con dacriocistitis aguda.

1. Indicaciones

- Confirmar el lugar de la obstrucción del drenaje lagrimal, especialmente antes de la cirugía.
- Diagnosticar divertículos, fistulas y defectos de relleno producidos por cálculos o tumores.

2. Técnica

- a. Se dilata el punto lagrimal inferior.
- b. Se colocan catéteres de plástico dentro de un canaliculo inferior en ambos lados; también se puede emplear el punto lagrimal superior.
- c. Se inyecta el medio de contraste (1-2 ml de lipiodol) simultáneamente a través de ambos catéteres y se obtienen radiografías posteroanteriores.
- d. A los 10 min se obtiene una placa oblicua en bipedestación para valorar el efecto de la gravedad en el drenaje lagrimal. La DCG por sustracción digital proporciona una calidad superior de la captura de imagen que la técnica convencional.

3. Interpretación

- Si el contraste no alcanza la nariz, indica una obstrucción anatómica cuya localización suele ser evidente (figs. 2.8B y C).
- Una DCG normal (fig. 2.8A) en presencia de epífora sugiere una obstrucción funcional o un fallo de la bomba lagrimal.

Gammagrafía lagrimal

La gammagrafía es una prueba compleja que valora el drenaje de las lágrimas en condiciones más fisiológicas que la DCG. Aunque no proporciona la misma visualización anatómica detallada que la DCG, es más sensible para evaluar los bloques incompletos. También es útil para valorar la obstrucción fisiológica más allá del saco lagrimal.

La prueba se lleva a cabo de la siguiente forma:

- a. Se administra una gota de 10 μ l del radionúclido ^{99m}Tc mediante una micropipeta en el saco conjuntival lateral. Las lágrimas se marcan con esta sustancia radiactiva emisora de radiación γ .
- b. Se detecta el trazador mediante una gammacámara centrada en el canto interno y se registra una secuencia de imágenes durante 45-60 min (fig. 2.8D).

Obstrucción adquirida

Estenosis primaria del punto lagrimal

La estenosis primaria se produce sin eversión del punto lagrimal.

1. Las causas en orden de frecuencia son:

- Asociada con blefaritis crónica.
- Estenosis primaria idiopática.
- Infección palpebral por el virus del herpes simple y del herpes zóster.
- Posterior a la irradiación de tumores palpebrales malignos.
- Conjuntivitis cicatricial y tracoma.
- Fármacos citotóxicos sistémicos, como 5-fluorouracilo y docetaxel.
- Patologías sistémicas infrecuentes, como la porfiria cutánea tarda y la acrodermatitis enteropática.

2. Tratamiento

- Puede intentarse la dilatación del punto lagrimal, pero rara vez es eficaz a largo plazo (fig. 2.9).
- Habitualmente se precisa la puntoplastia, que consiste en extirpar la pared posterior de la ampolla con una técnica de dos o tres cortes (fig. 2-10).

Estenosis secundaria del punto lagrimal

1. Causa. La estenosis secundaria está causada por la eversión del punto lagrimal (v. fig. 2.3A).

2. Tratamiento

- a. Puede utilizarse el *cauterio de Ziegler* para la eversión selectiva del punto lagrimal. Se aplican punciones en la conjuntiva palpebral, 5 mm por debajo del punto lagrimal. La retracción posterior del tejido cauterizado (cicatrización) debería evertir el punto lagrimal.
- b. La *conjuntivoplastia medial* puede utilizarse en el ectropión medial no asociado con laxitud palpebral. Se reseca un fragmento de tarsoconjuntiva en forma de diamante de unos 4 mm de alto y 8 de ancho, paralelo e inferolateral al canaliculo y al punto lagrimal, seguido de la aproximación de los bordes superior e inferior de la herida con suturas (fig. 2.11). La incorporación de los retractores del párpado inferior en las suturas ayuda posteriormente a la inversión del punto lagrimal. Después de devolver el punto lagrimal a su posición normal, se dilata o se realiza una puntoplastia y debería permanecer abierto cuando se establezca el flujo lagrimal normal.
- c. *Tensar el párpado inferior*, habitualmente con una tira tarsal lateral, para corregir la laxitud del párpado inferior, y puede combinarse con una conjuntivoplastia medial si existe un componente importante de ectropión medial.

Obstrucción canalicular

1. Las causas pueden ser de origen congénito, por traumatismo, infección por herpes simple, fármacos o irradiación. La dacriocistitis crónica puede originar la formación de una fina membrana en el canal lagrimal común.

2. El tratamiento depende del lugar y de la gravedad de la obstrucción.

- a. La obstrucción *parcial* de los canaliculos comunes o individuales, o incluso en cualquier lugar del sistema de drenaje nasolagrimal, puede tratarse mediante intubación utilizando sondas de silicona a través de

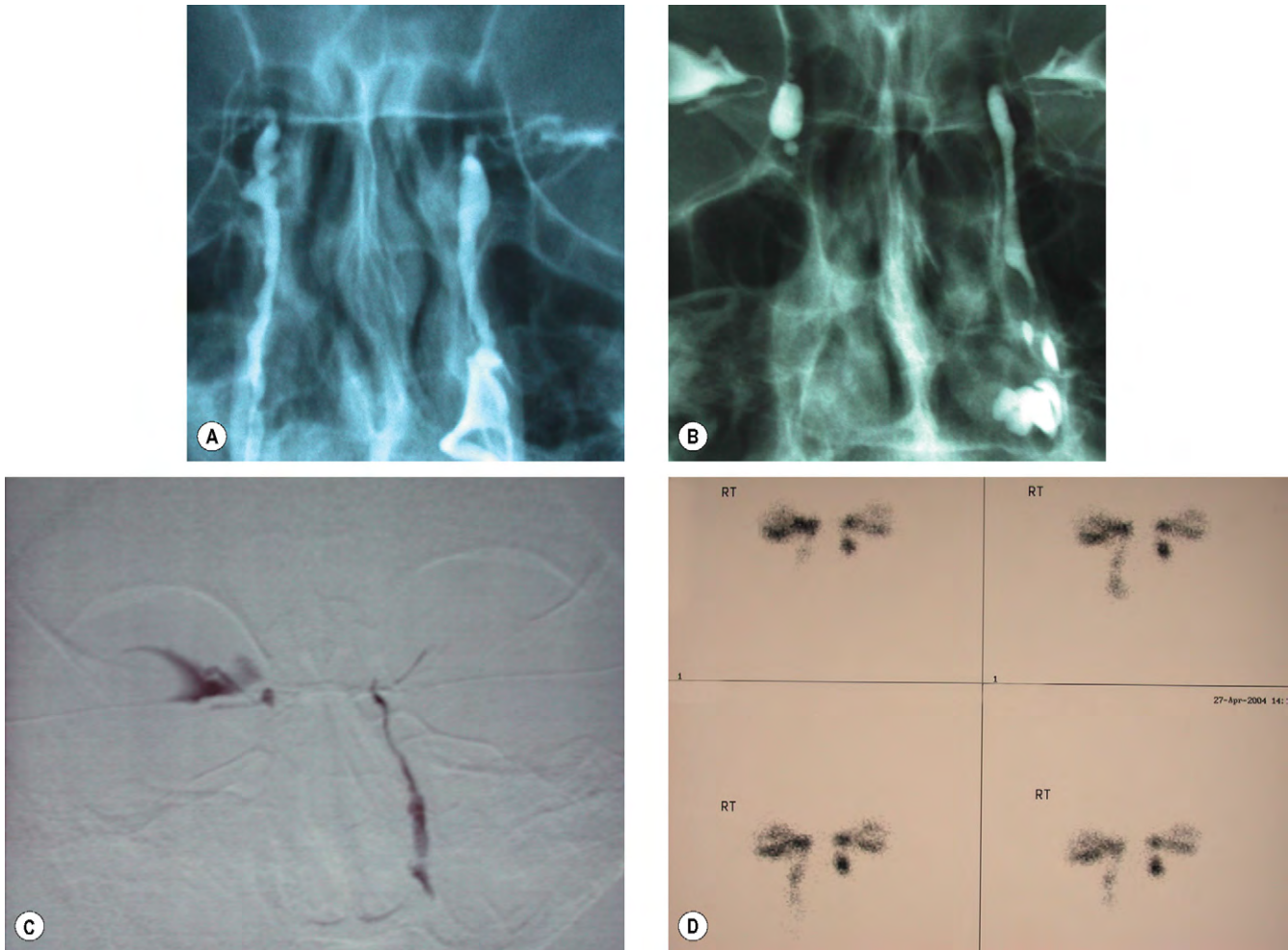


Fig. 2.8 Dacriocistografía (DCG). (A) La DCG convencional sin sustracción muestra una repleción normal a ambos lados; (B) repleción izquierda normal y obstrucción en la unión del saco derecho y el conducto nasolagrimal; (C) la DCG por sustracción digital muestra resultados similares; (D) la gammagrafía lagrimal muestra el paso del marcador al sistema lagrimal derecho, pero su obstrucción del drenaje en el conducto nasolagrimal izquierdo.

(Cortesía de A. Pearson.)

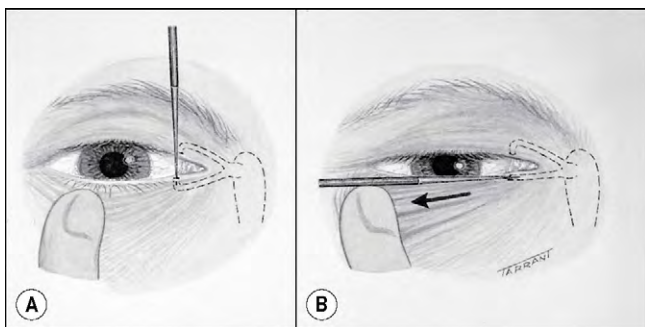


Fig. 2.9 Técnica de dilatación del punto lagrimal inferior.

uno o ambos canales lagrimales, que se dejan colocados durante 3-6 meses (fig. 2.12).

- b. La **obstrucción total canalicular individual**, con 6-8 mm de canalículo normal permeable entre el punto lagrimal y la obstrucción, se trata mediante anastomosis de la parte permeable del canalículo con el saco

lagrimal (canaliculodacriocistorrinostomía, CDCR) e intubación. Cuando no puede realizarse la anastomosis de los canalículos restantes con el saco, el tratamiento incluye la conjuntivodacriocistorrinostomía (lacorrinostomía) y la inserción de un tubo especial (Lester Jones) (v. más adelante).

Obstrucción del conducto nasolagrimal

1. Causas

- Estenosis idiopática, que es, con diferencia, la más frecuente.
- Traumatismo nasoorbitario y cirugía nasal y sinusal previa.
- Enfermedad granulomatosa, como la granulomatosis de Wegener y la sarcoidosis.
- Infiltración por tumores nasofaríngeos.

2. El **tratamiento** se realiza con DCR; otras técnicas incluyen: intubación, inserción de una endoprótesis (*stent*) y dilatación con balón.

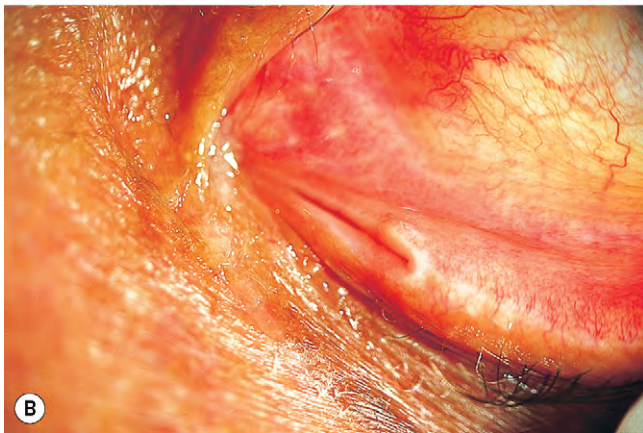


Fig. 2.10 Puntoplastia con dos cortes; (A) técnica; (B) aspecto postoperatorio.

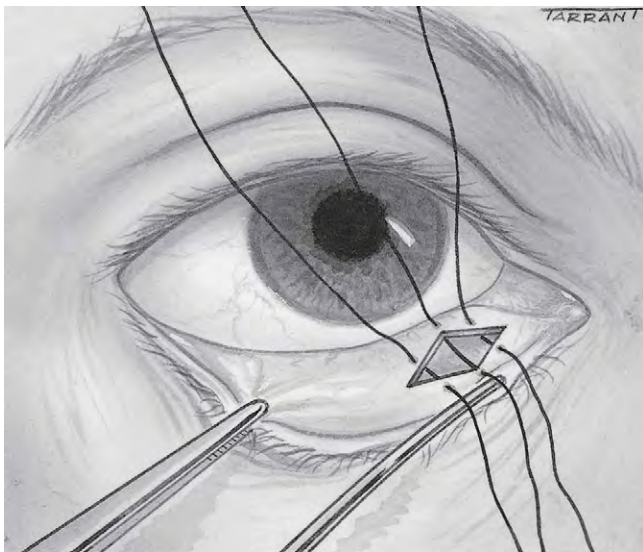


Fig. 2.11 Conjuntivoplastia medial.

Dacriolitiasis

La dacriolitiasis (cálculos lagrimales) puede producirse en cualquier parte del sistema lagrimal, y es más frecuente en varones. Aunque la patogenia no está clara, se ha propuesto que el estancamiento lagrimal secundario a una obstrucción inflamatoria

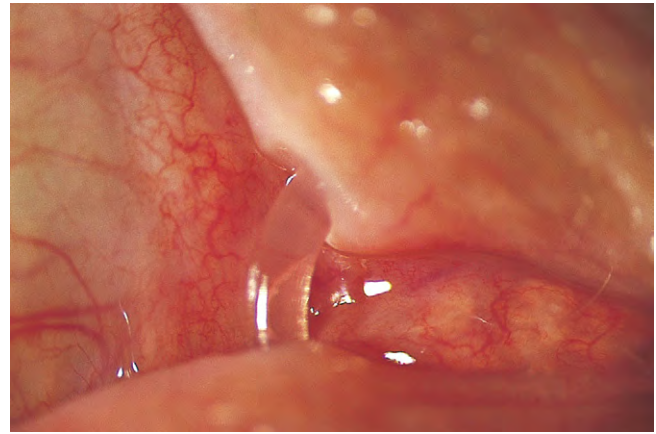


Fig. 2.12 Tubo de silicona in situ.

puede precipitar la formación de un dacriolito, junto con la metaplasia escamosa del epitelio del saco lagrimal.

- 1. Presentación.** A menudo, se presenta al final de la vida adulta y puede ser con epífora intermitente, ataques recurrentes de dacriocistitis aguda y distensión del saco lagrimal.
- 2. Signos**
 - El saco lagrimal está distendido y es relativamente firme, pero no está inflamado ni es doloroso como en la dacriocistitis aguda.
 - Puede existir reflujo de moco a la presión o puede no estar presente.
- 3. El tratamiento** es por medio de DCR.

Obstrucción congénita

Obstrucción del conducto nasolagrimal

Quizá deba denominarse canalización retrasada del conducto nasolagrimal porque a menudo se resuelve espontáneamente. El extremo final del conducto nasolagrimal (en la válvula de Hasner) es la última porción del sistema lagrimal que se canaliza, y la permeabilidad completa se produce habitualmente poco después del nacimiento. La epífora afecta aproximadamente al 20% de los recién nacidos, aunque se resuelve de forma espontánea en el 96% de casos durante los primeros 12 meses.

- 1. Signos**
 - La epífora y las pestañas pegadas del ojo (fig. 2.13) pueden ser constantes, o intermitentes, y se produce especialmente cuando el niño está resfriado o tiene una infección del tracto respiratorio superior.
 - La presión suave sobre el saco lagrimal produce el reflujo de material purulento por el punto lagrimal.
 - La dacriocistitis aguda es poco frecuente (fig. 2.14).
- 2. El diagnóstico diferencial** de otras causas congénitas de lagrimeo excesivo incluye atresia del punto lagrimal y fistulas entre el saco y la piel (fig. 2.15). También es importante excluir el glaucoma congénito en un lactante con un lagrimeo constante.
- 3. Tratamiento**
 - a. El masaje** del conducto nasolagrimal aumenta la presión hidrostática y puede romper la obstrucción membranosa. Para llevar a cabo esta maniobra se



Fig. 2.13 Epífora e impregnación de las pestañas.

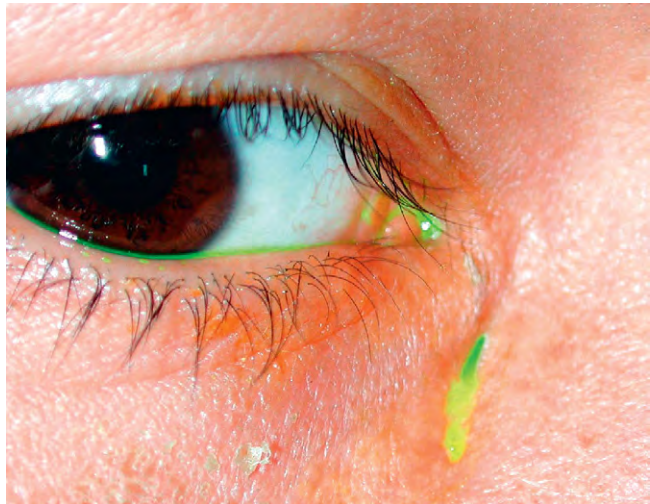


Fig. 2.15 Lágrimas teñidas con fluoresceína en una fistula congénita entre la piel y el saco lagrimal.

(Cortesía de N. Rogers.)

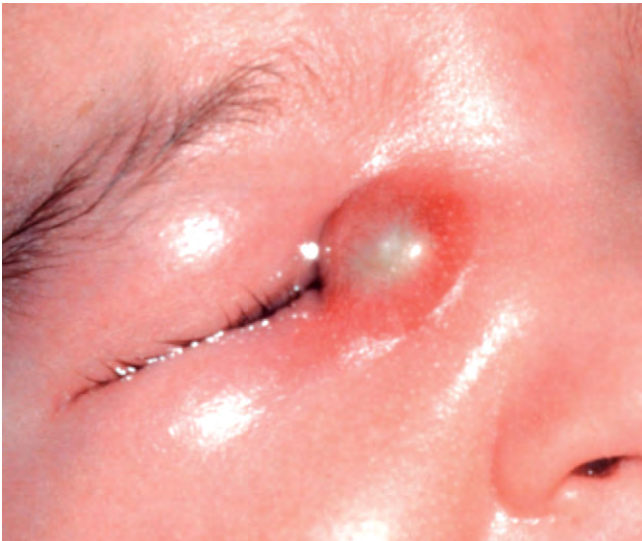


Fig. 2.14 Dacriocistitis aguda.

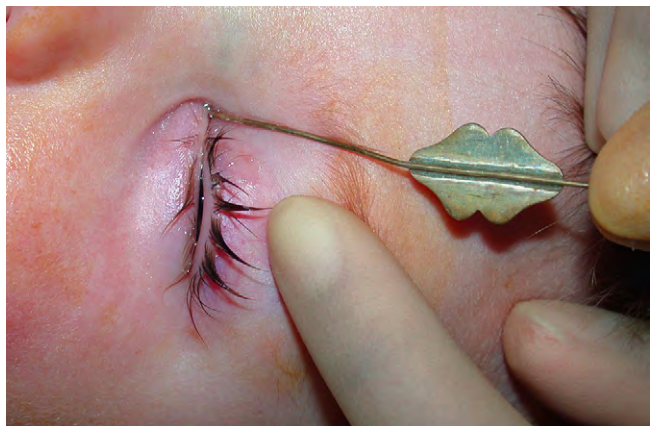


Fig. 2.16 Sondaje del conducto nasolagrimal.

(Cortesía de K Nischal.)

coloca el dedo índice sobre el canaliculo común para bloquear el reflujo a través del punto lagrimal y, después, se aplica masaje fuerte hacia abajo. Hay que hacerlo diez veces en cuatro ocasiones al día. El masaje debe acompañarse de higiene del párpado; los antibióticos tópicos deben reservarse para la conjuntivitis bacteriana sobreañadida.

- b. El **sondaje** del sistema lagrimal (fig. 2.16) debe retrasarse hasta los 12-18 meses de edad, porque la canalización espontánea es probable. El sondaje realizado en los primeros 1-2 años de vida tiene un índice de resultados positivos muy elevado, pero posteriormente la eficacia disminuye. El procedimiento debería realizarse con anestesia general y a ser posible a través del punto lagrimal superior. El objetivo es superar manualmente la membrana obstructiva en la válvula de Hasner. Después del sondaje, debe realizarse una irrigación con suero fisiológico marcado con fluoresceína. Si se puede recuperar fluoresceína mediante el aspirado de la faringe, se confirma el éxito del sondaje.

Las gotas antibióticas-corticoideas después de la intervención se administran cuatro veces al día durante 3 semanas. Si después de 6 semanas no hay mejoría, debe repetirse el sondaje. Se recomienda la monitorización endoscópica nasal del sondaje, especialmente en procedimientos repetidos, para detectar alteraciones y asegurarse de la alineación de la sonda.

4. **Resultados.** Habitualmente son excelentes, con un 90% de buenos resultados con el primer sondaje y más de la mitad del resto. Los fallos suelen ser el resultado de alteraciones de la anatomía del conducto nasolagrimal que, habitualmente, pueden detectarse por las dificultades para el paso de la sonda y la posterior falta de permeabilidad del sistema de drenaje en la irrigación. Si los síntomas persisten a pesar de dos sondajes técnicamente satisfactorios, puede contribuir a la curación la intubación temporal con tubos finos de Silastic® o la dilatación con balón del conducto nasolagrimal. Los pacientes que no responden a estas medidas pueden tratarse más tarde mediante una DCR, ya que la obstrucción es distal al saco lagrimal.

Dacriocèle congénito

Un dacriocèle congénito (amniotocèle) es una colección de líquido amniótico o moco en el saco lagrimal producida por una válvula de Hasner imperforada.

1. La **presentación** es perinatal.
2. **Signos.** Tumefacción quística azulada en el área cantal medial o por debajo de ella, acompañada de epífora (fig. 2.17). No debe confundirse con un encefalocele, que se caracteriza por una tumefacción pulsátil por encima del tendón cantal medial.
3. El **tratamiento** es conservador al inicio, pero si no mejora no debe retrasarse el sondaje.



Fig. 2.17 Dacriocèle congénito.

(Cortesía de A. Pearson.)

Cirugía lagrimal

Dacriocistorrinostomía convencional

La DCR está indicada en la obstrucción más allá de la abertura medial del canalículo común. En principio, la intervención implica la anastomosis del saco lagrimal a la mucosa nasal del meato nasal medio. El procedimiento suele realizarse con anestesia general hipotensiva.

1. Técnica

- a. Los vasos sanguíneos de la mucosa nasal media se constriñen con una tira de gasa o un bastoncillo de algodón ligeramente humedecidos con una solución de adrenalina 1:1.000 o cocaína al 4-10%.
- b. Se realiza una incisión recta vertical de 10 mm medial al canto interno, evitando la vena angular (fig. 2.18A).
- c. La cresta lagrimal anterior queda expuesta por disección roma y la porción superficial del ligamento palpebral medial queda dividida.
- d. El periostio se divide desde la espina en la cresta lagrimal anterior hasta el fondo del saco y se retira hacia delante. El saco se separa lateralmente desde la fosa lagrimal (fig. 2.18B).
- e. Se extirpan la cresta lagrimal anterior y el hueso de la fosa lagrimal (fig. 2.18C).
- f. Se introduce una sonda en el saco lagrimal a través del canalículo inferior, y se realiza una incisión «en forma de H» en el saco para crear dos colgajos.
- g. La obstrucción membranosa en la abertura canalicular común o la obstrucción canalicular distal se pueden abrir mediante escisión o trepanación del tejido obstructivo (canalículo-DCR).
- h. Se realiza una incisión vertical en la mucosa nasal para crear un colgajo anterior y otro posterior (fig. 2.18D).
- i. Se suturan los colgajos posteriores (fig. 2.18E).
- j. Pueden utilizarse sondas de intubación de silicona.
- k. Se suturan los colgajos anteriores (fig. 2.18F).
- l. Se sutura de nuevo el tendón cantal medial al periostio y se cierra la incisión de la piel con sutura de puntos sueltos.

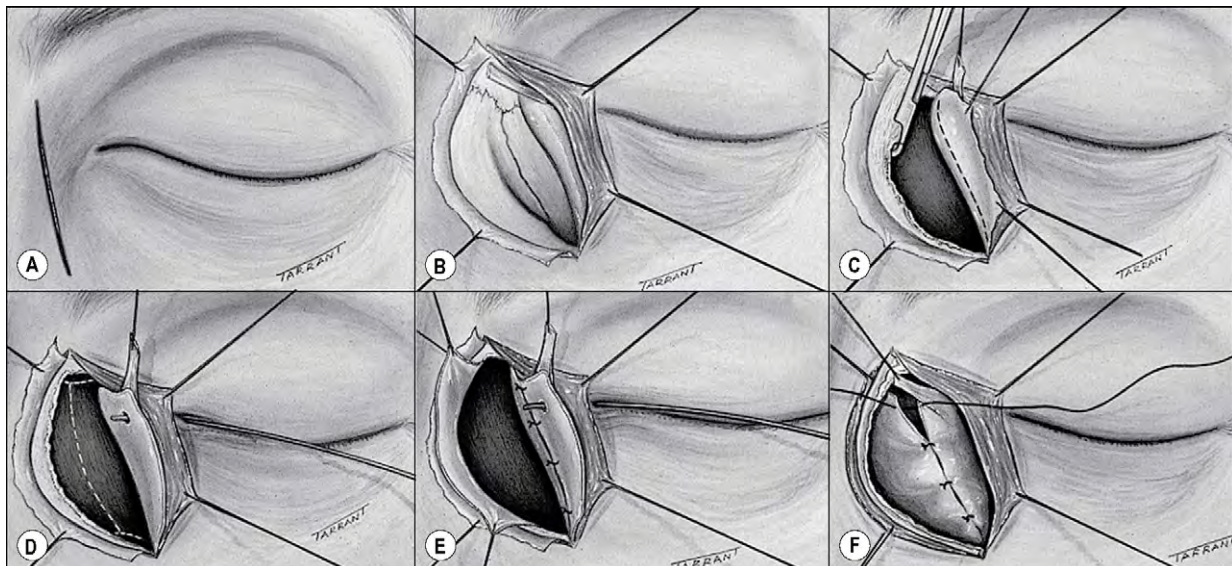


Fig. 2.18 Dacriocistorrinostomía.

2. Los **resultados** son excelentes, con un índice de resultados satisfactorios superior al 90%.
3. Las **causas de fallo** son un tamaño y una posición inadecuados del ostium, no reconocer una obstrucción canalicular común, cicatrización y «síndrome del reservorio», en el que la abertura quirúrgica en el hueso lagrimal es demasiado pequeña y demasiado alta. Por tanto, existe un saco lagrimal dilatado lateral y por debajo del nivel del borde inferior del ostium, en el que se acumulan las secreciones, que no pueden acceder al ostium y, desde allí, a la cavidad nasal.
4. Las **complicaciones** incluyen cicatriz cutánea, lesión de las estructuras cantales mediales, hemorragia, celulitis y rinorrea de líquido cefalorraquídeo, si se entra de forma inadvertida en el espacio subaracnoideo.

Cirugía endoscópica

La DCR endoscópica suele realizarse con anestesia general. Las ventajas sobre la DCR convencional incluyen la falta de incisión cutánea, un período de intervención más breve, pérdida de sangre mínima y ausencia de riesgo de pérdida de líquido cefalorraquídeo. Las desventajas incluyen índices de resultados positivos menores, problemas para examinar la abertura canalicular común y el sondaje inverso del canal lagrimal en los casos de obstrucción canalicular proximal. Pueden ser necesarios otros procedimientos para permitir una visualización adecuada, como la corrección de un tabique nasal desviado.

1. **Técnica.** Se pasa un tubo ligero a través del punto lagrimal y el canaliculo al interior del saco lagrimal y se observa desde la cavidad nasal con un endoscopio. El resto del procedimiento se lleva a cabo a través de la nariz.
 - a. Se separa la mucosa que recubre el proceso frontal del maxilar.
 - b. Se extirpa una parte del proceso nasal del maxilar.
 - c. El hueso lagrimal se separa en trozos.
 - d. Se abre el saco lagrimal.
 - e. Se pasan tubos de silicona a través de los puntos lagrimales superior e inferior a través del ostium y se atan dentro de la nariz.
2. **Resultados.** La tasa de resultados positivos es de hasta el 90%.

Dacriocistorrinostomía con endoláser

Se realiza con láser holmio:YAG, y es un procedimiento relativamente rápido que se puede llevar a cabo con anestesia local. Por tanto, está especialmente indicado en pacientes ancianos. La tasa de resultados positivos es sólo del 70% aproximadamente, pero no altera la anatomía normal y, por tanto, no perjudica una posterior intervención quirúrgica en caso de resultados negativos.

Dacriocistoplastia con balón

La dacriocistoplastia se ha utilizado en niños con obstrucción congénita del conducto nasolagrimal y en adultos con obstrucción parcial del conducto nasolagrimal. Los resultados satisfactorios en adultos son del 50% aproximadamente.

Tubo de Lester Jones

1. **Indicaciones**
 - La inserción primaria de la sonda está indicada cuando existe una obstrucción canalicular proximal

extensa, que puede ser congénita o consecuencia, por ejemplo, de infecciones como herpes simple o tracoma, traumatismo o irradiación. En ocasiones, se puede utilizar un tubo de Lester Jones cuando el sistema lagrimal está intacto, pero no funciona debido a un fallo de bomba, por ejemplo, por una parálisis crónica del nervio facial.

- La colocación secundaria, después de una cirugía DCR anterior puede ser necesaria en casos de DCR permeable pero no funcionante y cuando no se puede abrir una obstrucción canalicular recurrente.

2. Técnica para la inserción primaria

- a. Se lleva a cabo una DCR hasta suturar los colgajos posteriores.
- b. Se extirpa parcialmente la carúncula.
- c. Se realiza una incisión punzante con un bisturí de Graefe a partir de un punto situado a 2 mm por detrás del canto interno (por debajo de la carúncula previa) en una dirección medial, de forma que la punta del bisturí emerge inmediatamente por detrás del colgajo anterior del saco lagrimal (fig. 2.19A).
- d. El túnel se agranda lo suficiente para permitir la introducción de una sonda de Pyrex Lester Jones (fig. 2.19B).
- e. La incisión se sutura como en el caso de la DCR.

Si la sonda sale, a menudo es posible sustituirla sin nueva cirugía si se realiza en las siguientes 24 h.

Canaliculitis crónica

La canaliculitis crónica es un trastorno infrecuente causado habitualmente por *Actinomyces israelii*, una bacteria anaerobia grampositiva (fig. 2.20A). Aunque un divertículo o una obstrucción del canaliculo pueden favorecer el crecimiento de bacterias anaerobias secundario a estasis, en la mayoría de casos no se encuentra un factor predisponente.

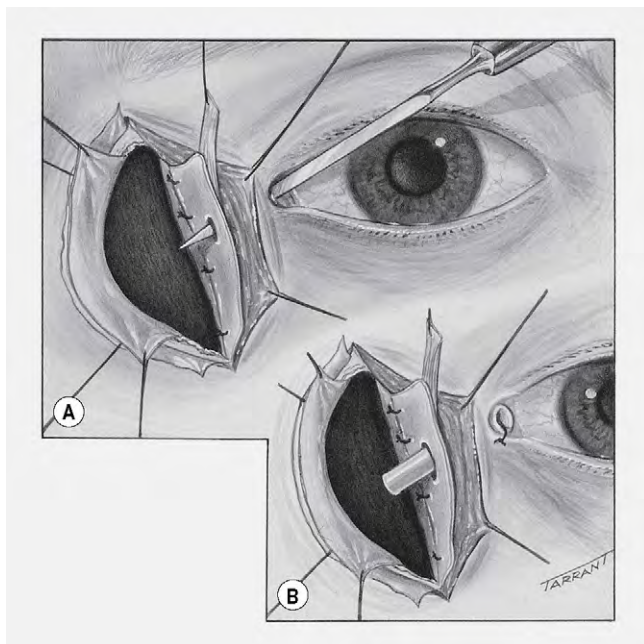


Fig. 2.19 Técnica de inserción del tubo de Lester Jones.

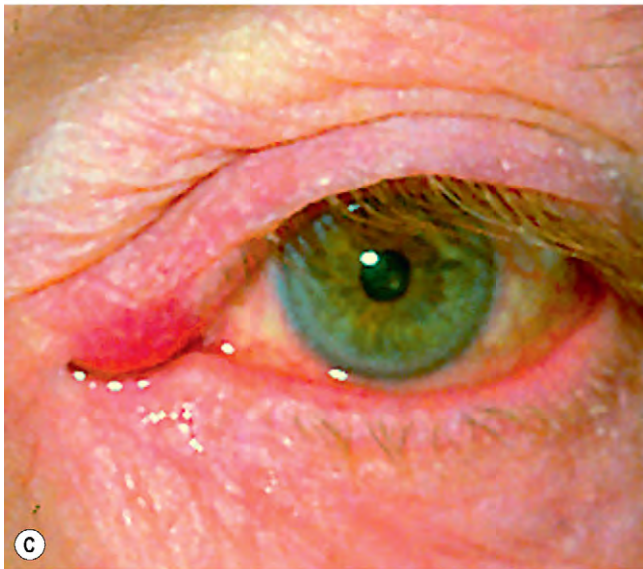
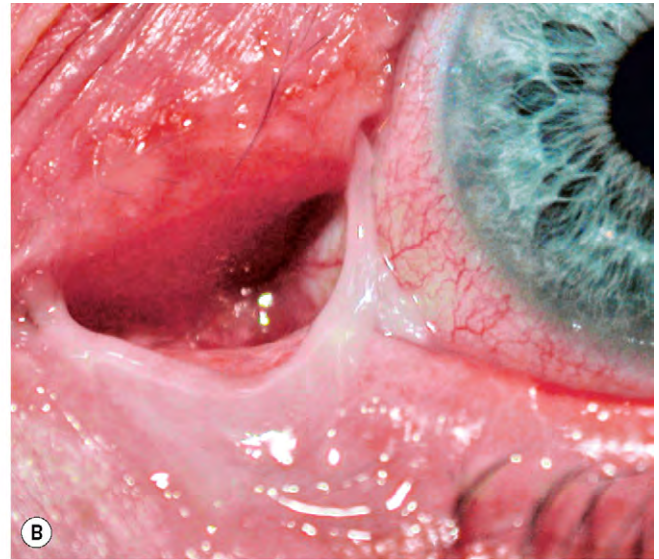
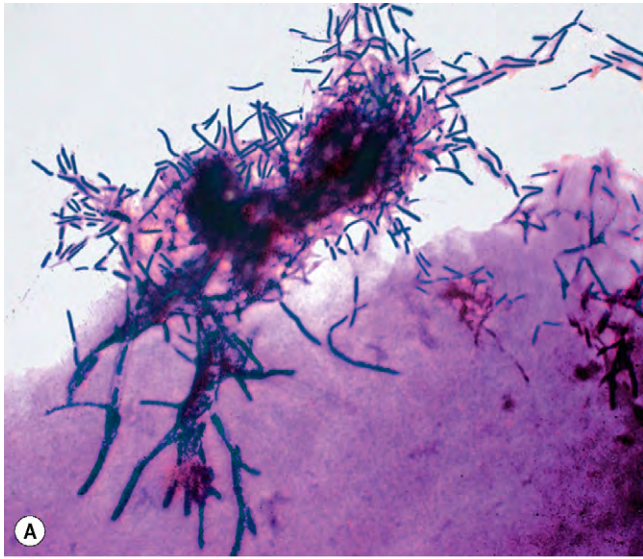


Fig. 2.20 Canaliculitis crónica. (A) Tinción de Gram de *Actinomyces israelii*; (B) secreción mucopurulenta; (C) edema del canalículo superior; (D) secreción mucopurulenta del canalículo superior por presión; (E) concreciones de azufre.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; A. Pearson, fig. B; S Tuft, fig. E.)

Diagnóstico

1. La **presentación** es con epífora unilateral asociada con una conjuntivitis mucopurulenta crónica (fig. 2.20B), que no responde al tratamiento convencional.
2. **Signos**
 - Un punto lagrimal purulento es una clave diagnóstica en los casos leves (v. fig. 2.3E).
 - Inflamación pericanalicular caracterizada por edema del canalículo y secreción mucopurulenta al presionar sobre el canalículo (fig. 2.20C).
 - Secreción mucopurulenta al presionar sobre el canalículo (fig. 2.20D).
 - La compresión de los canalículos con una varilla de cristal puede dar lugar a la salida de concreciones formadas por gránulos de azufre o puede evidenciarse después de una canaliculotomía (fig. 2.20E).
 - Al contrario que en la dacriocistitis, no existe obstrucción del conducto nasolagrimal ni inflamación.

Tratamiento

1. Inicialmente se pueden probar **antibióticos tópicos**, como levofloxacina cada 6 h durante 10 días, aunque solos no suelen ser curativos.
2. El tratamiento más efectivo es **lacanaliculotomía**, en la que se realiza una incisión lineal en el lado conjuntival del canalículo y curetaje de las concreciones que debería combinarse con antibióticos tópicos. En ocasiones, puede provocar fibrosis cicatricial e interferencia con la función canalicular.

Diagnóstico diferencial

1. El «**síndrome del fondo de saco gigante**» también puede causar una conjuntivitis purulenta recidivante crónica. Se debe a la retención de desechos en el fondo de saco superior, que es colonizado por *S. aureus*, habitualmente en pacientes ancianos con desinserción del elevador. La vascularización corneal secundaria y la obstrucción lagrimal son frecuentes. El tratamiento consiste en limpieza completa del fondo de saco y administración de antibióticos tópicos y sistémicos.
2. **Otras patologías** que pueden producir síntomas similares incluyen el divertículo lagrimal y el cálculo lagrimal. La infección por herpes simple puede causar canaliculitis aguda.

Dacriocistitis

La infección del saco lagrimal suele ser secundaria a la obstrucción del conducto nasolagrimal. Puede ser aguda o crónica y habitualmente está causada por estafilococos.

Dacriocistitis aguda

1. La **presentación** consiste en dolor de inicio subagudo en el área del canto medial, asociado con epífora.
2. **Signos**
 - Tumefacción muy sensible, roja y a tensión en el canto medial, que puede asociarse con celulitis preseptal (fig. 2.21A).
 - Pueden formarse abscesos (fig. 2.21B).
3. **Tratamiento**
 - a. El tratamiento **inicial** incluye la aplicación de compresas calientes y antibióticos orales, como flucloxacilina o

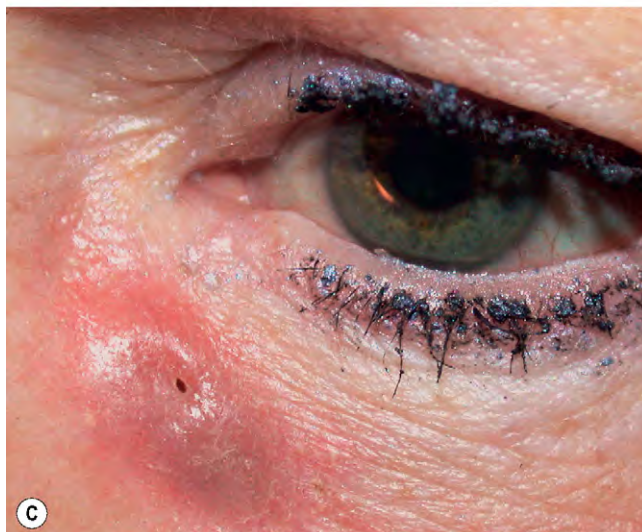
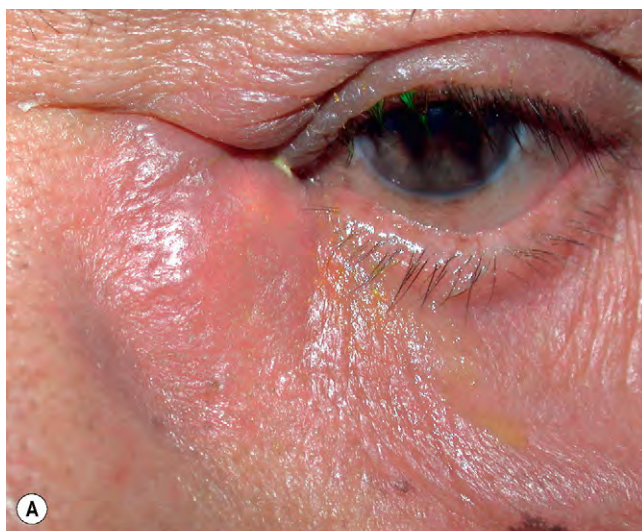


Fig. 2.21 (A) Dacriocistitis aguda; (B) absceso lagrimal y celulitis preseptal; (C) fístula lagrimal.

(Cortesía de A. Pearson.)



Fig. 2.22 (A) Mucocelo; (B) expresión de material mucopurulento.
(Cortesía de R. Bates, fig. A.)

amoxicilina-ácido clavulánico; no se debe realizar irrigación ni sondaje.

- b. **Incisión y drenaje.** Puede considerarse si se acumula pus y un absceso está a punto de drenar espontáneamente. Sin embargo, esto tiene el riesgo de desarrollar una fístula lagrimal, que puede servir como vía para las lágrimas desde el saco lagrimal hasta la superficie cutánea (fig. 2.21C).
- c. La **DCR** suele ser necesaria después de que la infección aguda se ha controlado. La cirugía no debe retrasarse en presencia de epífora persistente por el riesgo de infección recurrente.

Dacriocistitis crónica

1. Se **presenta** con epífora, que puede asociarse con una conjuntivitis unilateral crónica o recurrente. Es prudente posponer la cirugía intraocular hasta que se haya tratado la infección lagrimal, evitando el grave riesgo de endoftalmitis.
2. **Signos**
 - Una tumefacción indolora en el canto interno que está causada por un mucocelo (fig. 2.22A).
 - Puede que no haya una tumefacción evidente, aunque la presión sobre el saco suele dar lugar al reflujó de material mucopurulento a través de los canalículos (fig. 2.22B).
3. El **tratamiento** consiste en DCR.

Capítulo

Órbita

3

INTRODUCCIÓN 80

Anatomía 80
Signos clínicos 80
Exploraciones especiales 84

OFTALMOPATÍA TIROIDEA 84

Introducción 84
Afectación de partes blandas 85
Retracción palpebral 86
Proptosis 87
Miopatía restrictiva 88
Neuropatía óptica 89

INFECCIONES 89

Celulitis preseptal 89
Celulitis orbitaria bacteriana 90
Mucormicosis rinoorbitaria 91

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS NO INFECCIOSAS 91

Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática 91
Miositis orbitaria 93
Dacrioadenitis aguda 93

Síndrome de Tolosa-Hunt 94
Granulomatosis de Wegener 94

MALFORMACIONES VASCULARES 94

Varices 94
Linfangioma 95

FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA 95

Fístula carótido-cavernosa directa 95
Fístula carótido-cavernosa indirecta 98

LESIONES QUÍSTICAS 99

Dacriops 99
Quiste dermoide 100
Mucocele sinusal 101
Encefalocele 101

TUMORES 103

Hemangioma capilar 103
Hemangioma cavernoso 105
Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal 106
Carcinoma de la glándula lagrimal 106

Glioma del nervio óptico 107
Meningioma de la vaina del nervio óptico 108
Neurofibroma plexiforme 108
Neurofibroma aislado 111
Linfoma 111
Sarcoma embrionario 111
Tumores metastásicos en los adultos 112
Tumores metastásicos en la infancia 113
Invasión orbitaria a partir de estructuras adyacentes 114
Invasión orbitaria desde tumores palpebrales, conjuntivales e intraoculares 114

CUENCA ANOFTÁLMICA 115

Procedimientos quirúrgicos 115
Rehabilitación 117

CRANEOSINOSTOSIS 117

Síndrome de Crouzon 118
Síndrome de Apert 119
Síndrome de Pfeiffer 120

INTRODUCCIÓN

Anatomía

La órbita es una cavidad en forma de pera cuyo tallo es el canal óptico (fig. 3.1). La porción intraorbitaria del nervio óptico es más larga (25 mm) que la distancia entre la parte posterior del globo ocular y el canal óptico (18 mm). Esto permite un importante desplazamiento hacia delante del globo ocular (proptosis o exoftalmos) sin causar una tracción excesiva del nervio.

1. El **techo** consta de dos huesos: el ala inferior del esfenoides y la lámina orbitaria del frontal. Está junto a la fosa craneal anterior y el seno frontal. Un defecto en el techo de la órbita puede causar proptosis pulsátil como resultado de la transmisión de la pulsación del líquido cefalorraquídeo a la órbita.
2. La **pared lateral** también consta de dos huesos: el ala mayor del esfenoides y el cigomático. La mitad anterior del globo ocular es vulnerable a los traumatismos laterales porque protruye más allá de la pared lateral de la órbita.
3. El **suelo** consta de tres huesos: cigomático, maxilar y palatino. La porción posteromedial del hueso maxilar es relativamente débil y puede estar afectada en una fractura «por hundimiento». El suelo de la órbita también forma el techo del seno maxilar, de forma que un carcinoma maxilar que invade la órbita puede desplazar el globo ocular hacia arriba.
4. La **pared medial** consta de cuatro huesos: maxilar, lagrimal, etmoides y esfenoides. La lámina papirácea forma parte de la pared medial, es muy delgada y está perforada por numerosos orificios para los nervios y los vasos sanguíneos. Por tanto, con frecuencia la celulitis orbitaria es secundaria a una sinusitis etmoidal.
5. La **fisura orbitaria superior** es una hendidura que conecta el cráneo y la órbita, entre las asas mayores y menores

del esfenoides, a través de la cual pasan importantes estructuras.

- La porción superior contiene los nervios lagrimal, frontal y troclear (o patético), así como la vena oftálmica superior.
 - La porción inferior contiene las divisiones superior e inferior del nervio motor ocular común, el abductor y el nasociliar y las fibras simpáticas desde el plexo cavernoso.
 - Por tanto, la inflamación de la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario (síndrome de Tolosa-Hunt) puede dar lugar a un gran número de signos, entre ellos la oftalmoplejía y la obstrucción del flujo venoso.
6. La **fisura orbitaria inferior** se encuentra entre el asa mayor del esfenoides y el maxilar, conectando la órbita con las fosas pterigopalatina e infratemporal. A través de ella discurre el nervio maxilar, el nervio cigomático y las ramas del ganglio pterigopalatino, además de la vena oftálmica inferior.

Signos clínicos

Afectación de partes blandas

1. Los **signos** son edema palpebral y periorbitario, cambio en la coloración de la piel, ptosis, quemosis (edema de la conjuntiva y la carúncula) e inyección epibulbar (fig. 3.2A).
2. Las **causas** son oftalmopatía tiroidea, enfermedades orbitarias inflamatorias y obstrucción al drenaje venoso.

Proptosis

La proptosis o exoftalmos es una protrusión anormal del globo ocular que puede estar causada por lesiones retrobulbares o, con menor frecuencia, por una órbita poco profunda. La proptosis asimétrica se detecta mejor mirando hacia abajo

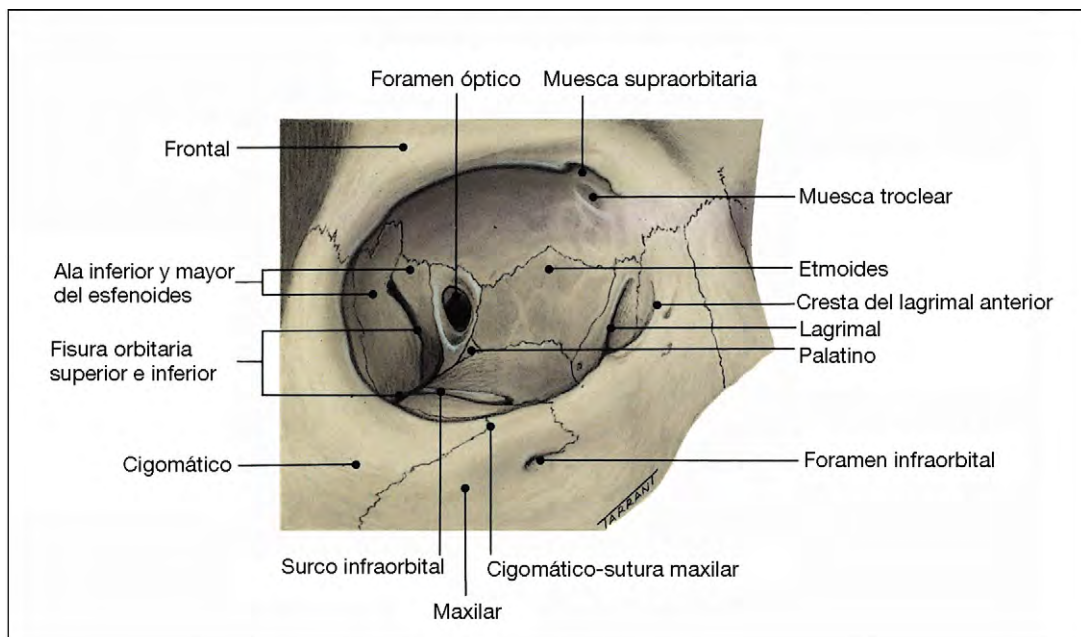


Fig. 3.1 Anatomía de la órbita.

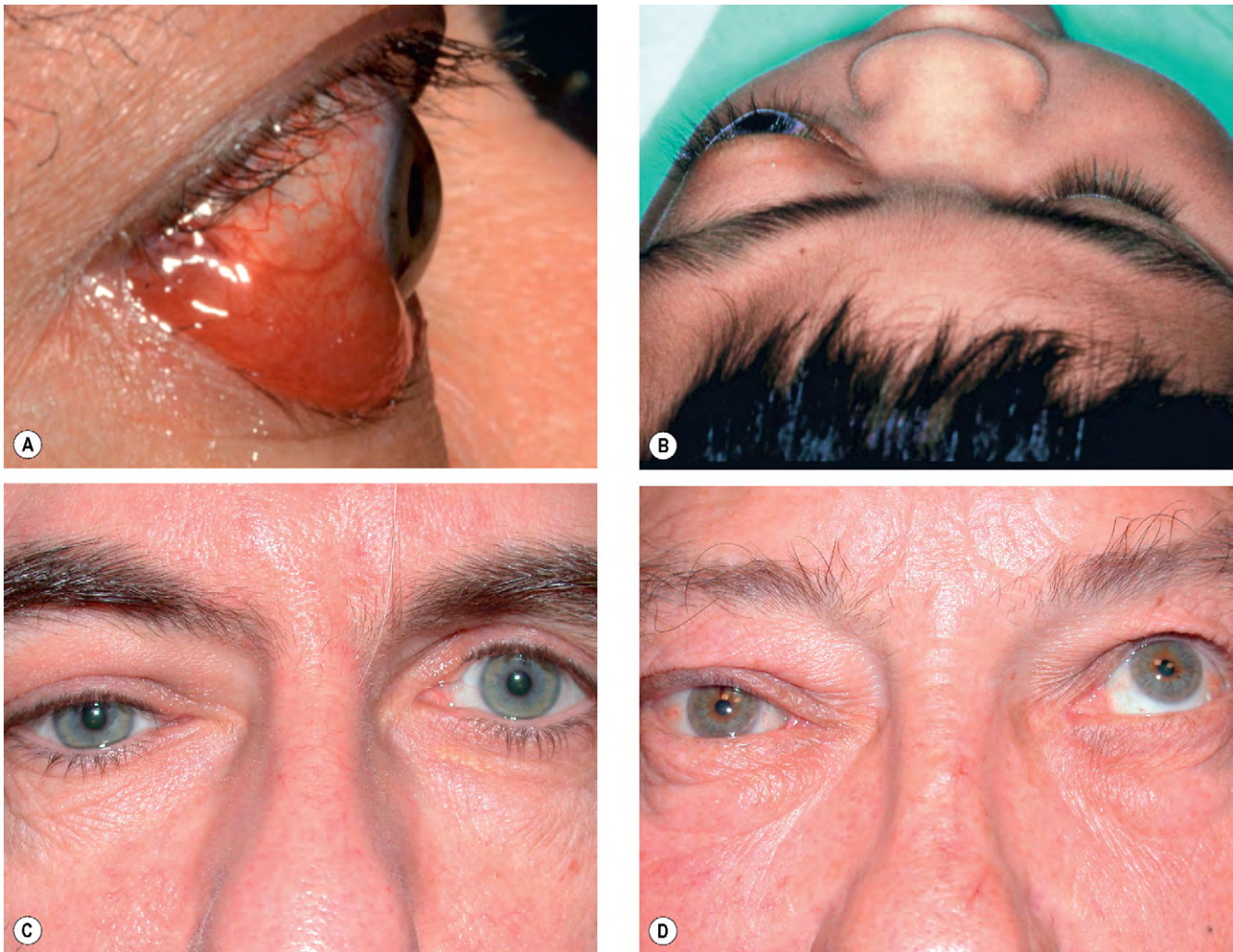


Fig. 3.2 Signos generales de enfermedad orbitaria. (A) Afectación de partes blandas; (B) proptosis izquierda; (C) distopia derecha inferior; (D) oftalmoplejía derecha de elevación.

al paciente desde encima de él (fig. 3.2B). Las siguientes características son importantes;

1. La **dirección** de la proptosis puede indicar la posible patología. Por ejemplo, las lesiones que ocupan espacio dentro del cono muscular (como un hemangioma cavernoso) y los tumores del nervio óptico causan proptosis axial, mientras que las lesiones en el exterior del cono suelen dar lugar a una proptosis excéntrica, cuya dirección es opuesta al lugar donde se encuentra la masa.
2. La **gravedad** de la proptosis puede determinarse con una regla de plástico apoyada sobre el borde orbitario lateral (fig. 3.3A) o con un exoftalmómetro de Hertel, en el que los vértices corneales se ven en espejos, y el grado de protrusión del globo se lee en una escala (fig. 3.3B). Las determinaciones se pueden obtener en estado de relajación y durante la maniobra de Valsalva. Lo más adecuado es obtener las medidas en posiciones supina y erecta. Las lecturas superiores a 20 mm indican proptosis, y una diferencia de 2 mm entre los dos ojos es sospechosa, independientemente del valor absoluto. La proptosis se clasifica como leve (21-23 mm), moderada (24-27 mm) o

grave (28 mm o más). También se observan las dimensiones de las aberturas palpebrales y la presencia de lagofthalmos.

3. La **seudoproptosis** (falsa impresión de proptosis) puede deberse a asimetría facial, un globo ipsilateral muy grande (p. ej., miopía muy alta o buftalmos), retracción palpebral ipsilateral o enoftalmos contralateral.

Enoftalmos

El enoftalmos es un cuadro en el que el globo ocular está hundido dentro de la órbita. Puede ser un signo sutil, causado por uno de los siguientes mecanismos:

- Alteraciones estructurales de las paredes orbitarias, que pueden ser traumáticas (como en las fracturas en estallido del suelo orbitario) o congénitas.
- Atrofia del contenido orbitario, que puede ser secundaria a radioterapia, esclerodermia o manipulación de los ojos (signo oculodigital) en los niños ciegos.
- Lesiones orbitarias esclerosantes, como carcinoma metastásico cirrótico y enfermedad orbitaria inflamatoria esclerosante crónica.

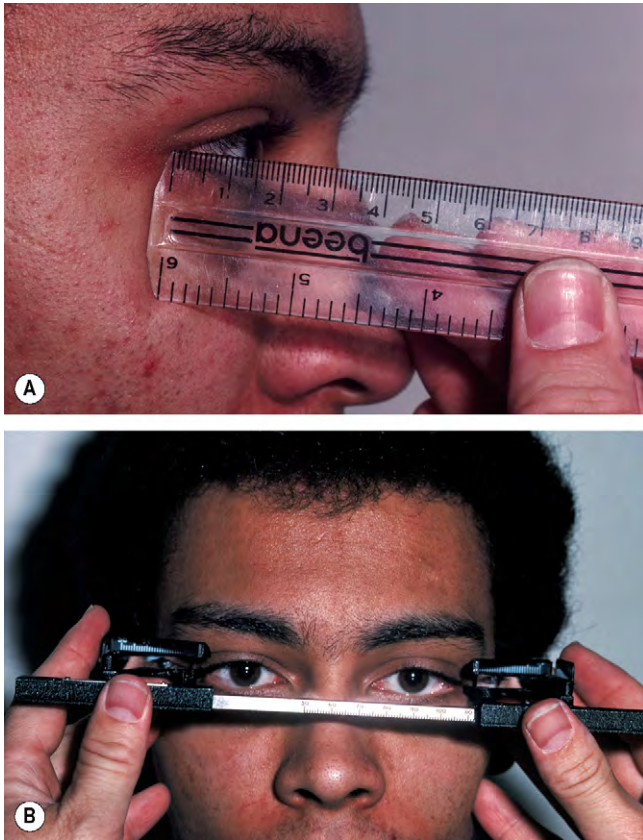


Fig. 3.3 Determinación de la protrusión del globo ocular con (A) una regla de plástico; (B) con un exoftalmómetro de Hertel.

- El pseudoenftalmos puede estar causado por microftalmos o ptisis bulbi.

Distopia

La distopia supone el desplazamiento del globo en el plano coronal, generalmente producida por una masa orbitaria en el exterior del cono, como un tumor de la glándula lagrimal (fig. 3.2C). Puede coexistir con proptosis o enftalmos. El desplazamiento horizontal se mide desde la línea media (nariz) hasta el centro de la pupila, mientras que la distopia vertical se lee en una escala vertical perpendicular a una regla horizontal colocada sobre el puente de la nariz. En el contexto de un estrabismo coexistente, es esencial establecer que el ojo fija la mirada, si es necesario ocluyendo el otro ojo.

Oftalmoplejía

La motilidad ocular defectuosa puede estar originada por uno o más de los siguientes mecanismos:

1. **Una masa orbitaria.**
2. **Miopatía restrictiva** como la oftalmopatía tiroidea o miositis orbitaria (fig. 3.2D).
3. Afectación de los **nervios oculares comunes** asociada con lesiones en el seno cavernoso, fisuras orbitarias u órbita posterior (p. ej., fístula carótido-cavernosa, síndrome de Tolosa-Hunt y tumores malignos de la glándula lagrimal).

4. **Limitaciones de los músculos extraoculares** o de la fascia en una fractura en estallido.
5. **Compresión del nervio óptico** por un meningioma de la vaina del nervio óptico.

Las dos pruebas siguientes pueden utilizarse para diferenciar un defecto neurológico de un defecto en la motilidad ocular.

1. Prueba de ducción forzada.

- a. Se instilan gotas anestésicas tópicas.
- b. Se coloca algodón empapado con anestésico en ambos ojos sobre los músculos que se van a examinar, y se deja unos 5 min.
- c. La inserción del músculo en el ojo afectado se sujeta con una pinza con dientes, y el globo ocular se rota en la dirección de la motilidad limitada.
- d. La prueba se repite en el ojo sano.
 - Resultado positivo: la dificultad o incapacidad para mover el globo ocular con la pinza indica un problema restrictivo, como miopatía tiroidea o atrapamiento del músculo en una fractura del suelo de la órbita. En el otro ojo no se encontrará esta resistencia, a menos que la patología sea bilateral.
 - Resultado negativo: no se encuentra resistencia en ningún ojo si el músculo está parético como resultado de una lesión neurológica.

2. Prueba de presión intraocular diferencial.

Se mide la presión intraocular en la posición primaria de la mirada y se repite la determinación con el paciente intentando mirar hacia la dirección de la motilidad limitada.

- *Resultado positivo:* un aumento de la presión intraocular de 6 mmHg o más denota resistencia transmitida al globo ocular como consecuencia de la restricción muscular (signo de Braley).
- *Resultado negativo:* un aumento de la presión intraocular inferior a 6 mmHg sugiere una lesión neurológica.

Las ventajas de esta prueba sobre la ducción forzada son un menor grado de molestias y un objetivo final más objetivo que subjetivo.

3. Los movimientos sacádicos

están reducidos en las lesiones neurológicas, mientras que los defectos restrictivos presentan una velocidad normal de estos movimientos, con «detención brusca» del movimiento ocular.

Propiedades dinámicas

Las siguientes propiedades dinámicas proporcionan datos clave válidos sobre la patología probable:

1. **Aumento de la presión venosa** que depende de la posición de la cabeza. La maniobra de Valsalva o la compresión yugular pueden provocar o exacerbar la proptosis en los pacientes con alteraciones venosas orbitarias o en niños con hemangiomas orbitarios capilares.
2. La **pulsación** se debe a una comunicación arteriovenosa o a un defecto en el techo de la órbita.
 - En el primero, la pulsación se puede asociar con un soplo dependiendo del tamaño de la comunicación.
 - En este último caso, la pulsación se transmite desde el cerebro por el líquido cefalorraquídeo, y no hay soplo asociado.
 - Una pulsación suave se detecta mejor con la lámpara de hendidura, especialmente durante una tonometría de aplanación.

3. Un **soplo** es un signo de fístula carótido-cavernosa. Se escucha mejor con la campana del estetoscopio y disminuye o desaparece con la presión suave sobre la arteria carótida ipsolateral en el cuello.

Cambios en el fondo de ojo

1. La **inflamación de la papila óptica** puede ser la manifestación inicial de una neuropatía óptica compresiva (fig. 3.4A).
2. La **atrofia óptica** (fig. 3.4B), que puede ir precedida de edema, es un signo de neuropatía óptica por compresión grave. Las causas importantes incluyen oftalmopatía tiroidea y tumores del nervio óptico.
3. Los **colaterales opticociliares** constan de capilares parapapilares preexistentes agrandados que pasan

sangre desde la circulación venosa retiniana central hasta la circulación coroidea parapapilar cuando hay obstrucción de los canales de drenaje normales. En la oftalmoscopia, los vasos aparecen como canales grandes y tortuosos (generalmente en la superficie temporal de la papila) que desaparecen en su borde (fig. 3.4C). Los colaterales pueden desarrollarse en cualquier tumor orbitario o del nervio óptico que comprime el nervio óptico intraorbitario e impide el flujo sanguíneo a través de la vena central de la retina. El tumor más frecuentemente asociado con derivaciones es el meningioma de la vaina del nervio óptico, pero también se han descrito en pacientes con glioma del nervio óptico, oclusión de la vena central de la retina o hipertensión intracraneal idiopática y glaucoma.

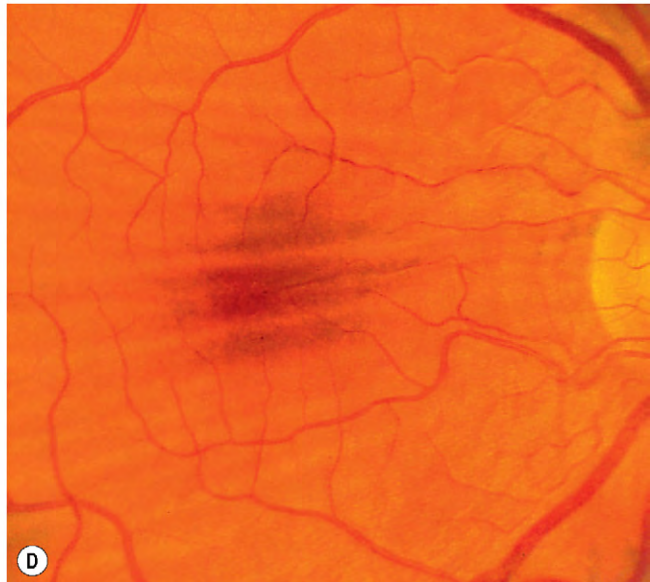
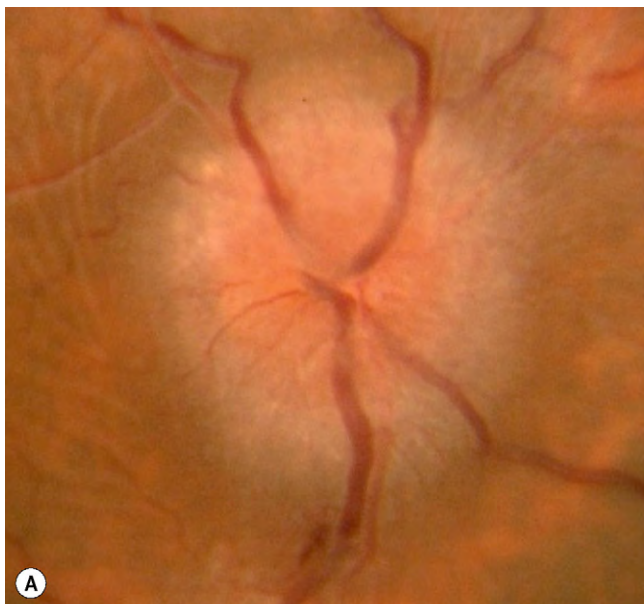


Fig. 3.4 Cambios en el fondo de ojo en la enfermedad orbitaria. **(A)** Edema de la papila óptica; **(B)** atrofia óptica; **(C)** derivaciones opticociliares; **(D)** pliegues coroideos.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. D.)

- Los **pliegues coroideos** son una serie de delicadas líneas o estrías, toscamente paralelas y con alternancia de luz y oscuridad, que se observan con mayor frecuencia en el polo posterior (fig. 3.4D). Los pliegues coroideos son una manifestación frecuente de una amplia variedad de lesiones orbitarias, incluyendo tumores, enfermedad ocular tiroidea, cuadros inflamatorios diversos y mucocelos. En la mayoría de los casos, los pliegues son asintomáticos y no causan pérdida visual. Aunque los pliegues coroideos tienden a ser más frecuentes con grados mayores de proptosis y tumores localizados anteriormente, en algunos casos su presencia puede preceder al inicio de una proptosis.

Exploraciones especiales

- La **tomografía computarizada** (TC) es útil para describir las estructuras óseas, así como la localización y el tamaño de las lesiones que ocupan espacio. Tiene gran valor en el traumatismo orbitario, porque puede detectar pequeñas fracturas, cuerpos extraños y sangre, herniación de un músculo extraocular y enfisema (v. cap. 21). Sin embargo, no puede distinguir diferentes masas patológicas de partes blandas que son isodensas radiológicamente.
- La **resonancia magnética** (RM) puede mostrar lesiones del ápex orbitario y la extensión intracraneal de tumores orbitarios. Las imágenes T1 STIR (serial short T1 inversion recovery) seriadas son útiles para valorar la actividad inflamatoria en la oftalmopatía tiroidea (v. cap. 19).
- La **biopsia con aguja fina** se lleva a cabo con una aguja de calibre 23. Esta técnica es especialmente útil en pacientes en los que se sospechan metástasis orbitarias y en los que tienen neoplasias a partir de estructuras orbitarias contiguas. Los problemas potenciales son hemorragia y perforación ocular.

OFTALMOPATÍA TIROIDEA

Introducción

Tirotoxicosis

La tirotoxicosis es un cuadro que supone una secreción excesiva de hormonas tiroideas. La enfermedad de Graves, el subtipo de hipertiroidismo más frecuente, es un trastorno autoinmunitario en el que los anticuerpos IgG se unen a los receptores de la hormona estimulante del tiroides (TSH) en la glándula tiroidea y estimulan la secreción de hormonas tiroideas. Es más frecuente en mujeres y puede asociarse con otras enfermedades autoinmunitarias.

- La **presentación** tiene lugar en la tercera o la cuarta décadas de la vida, con pérdida de peso a pesar de un buen apetito, aumento de la frecuencia de la evacuación intestinal, sudoración, intolerancia al calor, nerviosismo, irritabilidad, palpitaciones, debilidad y fatiga.
- Signos**
 - Externos**
 - Aumento de tamaño difuso del tiroides (fig. 3.5A), temblor fino en las manos, eritema palmar y piel caliente y sudorosa.
 - Acropaquia de los dedos de las manos (acropaquia tiroidea, fig. 3.5B) y onicólisis (uñas de Plummer).

- El mixedema pretibial es una dermatopatía infiltrativa caracterizada por placas sobreelevadas en la cara anterior de las piernas, que se extienden hasta el dorso del pie (fig. 3.5C).
- Alopecia y vitíligo (fig. 3.5D).
- Debilidad muscular proximal miopática con reflejos tendinosos enérgicos.

b. Cardiovascular

- Taquicardia sinusal, fibrilación auricular y latidos ventriculares prematuros.
 - Insuficiencia cardíaca con gasto elevado.
- Las **pruebas** de función tiroidea incluyen la determinación en suero de T3, T4, TSH, globulina unida a tiroxina (TBG) e inmunoglobulina estimulante del tiroides (TSI).
 - Las opciones de **tratamiento** incluyen el carbimazol, el propiltiouracilo, el propranolol, el yodo radioactivo y la tiroidectomía parcial.

Factores de riesgo de oftalmopatía

Cuando un paciente presenta una enfermedad de Graves, el principal factor de riesgo clínico de desarrollar una enfermedad ocular tiroidea (EOT) es el tabaquismo. Cuanto mayor sea el número de cigarrillos diarios, mayor es el riesgo, y cesar el consumo de tabaco parece reducir el riesgo. Las mujeres tienen una probabilidad cinco veces mayor que los hombres de sufrir una EOT, pero esto refleja en gran medida la mayor incidencia de enfermedad de Graves en las mujeres. El yodo radiactivo utilizado para tratar el hipertiroidismo puede empeorar la EOT.

Patogenia de la oftalmopatía

La EOT supone una reacción órgano-específica en la que un agente humoral (anticuerpo IgG) produce los siguientes cambios:

- Inflamación de los músculos extraoculares**, caracterizada por infiltración celular pleomórfica (fig. 3.6), asociada con aumento de los glucosaminoglucanos e inhibición osmótica del agua. Los músculos se agrandan, en ocasiones hasta ocho veces su tamaño normal, y pueden comprimir el nervio óptico. La degeneración posterior de las fibras musculares puede ocasionar fibrosis, que ejerce un efecto de anclaje del músculo afectado dando lugar a miopatía restrictiva y diplopía.
- La **infiltración celular inflamatoria** de los tejidos intersticiales, la grasa y las glándulas lagrimales con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y mastocitos, con acumulación de glucosaminoglucanos y retención de líquidos. Esto produce el aumento del volumen del contenido orbitario y la elevación secundaria de la presión intraorbitaria, lo que puede causar más retención de líquido dentro de la órbita.

Manifestaciones clínicas

Las cinco principales manifestaciones clínicas de la EOT son: (a) *afectación de partes blandas*; (b) *retracción palpebral*; (c) *proptosis*; (d) *neuropatía óptica*, y (e) *miopatía restrictiva*. Las etapas del desarrollo de la enfermedad son dos:

- Estadio congestivo** (inflamatorio) en el que los ojos están enrojecidos y son dolorosos. Tiende a remitir en 3 años y sólo el 10% de los pacientes presenta problemas oculares graves a largo plazo.

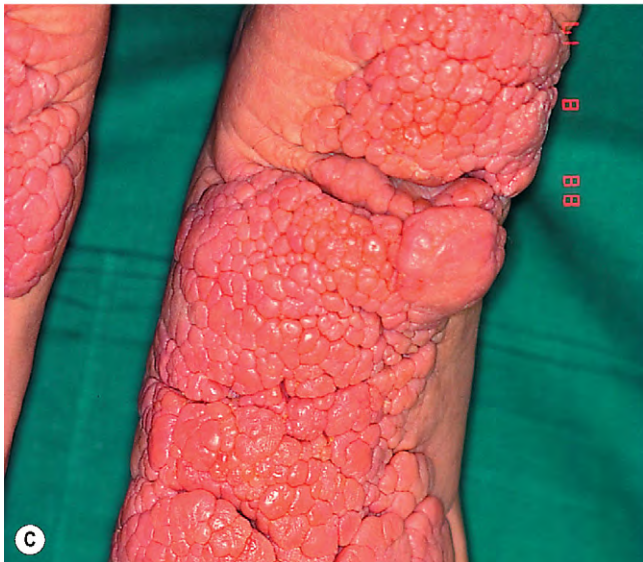
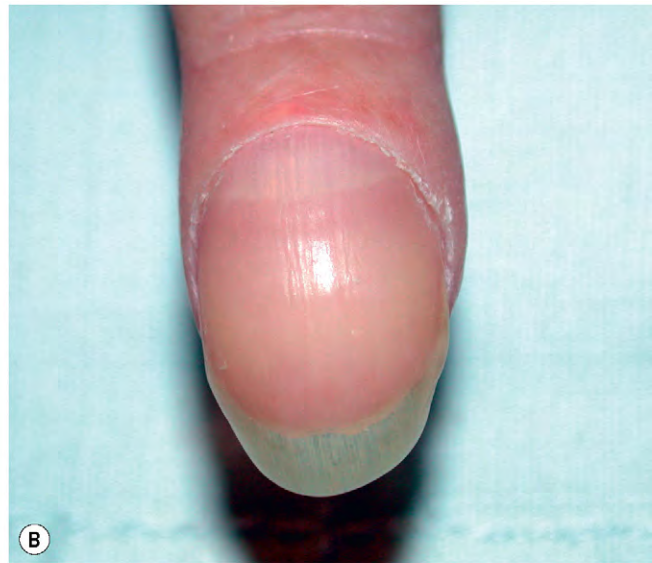


Fig. 3.5 Signos sistémicos de tirotoxicosis. (A) Bocio; (B) acropaquia; (C) mixedema pretibial muy grave; (D) vitíligo.

(Cortesía de M. Zatoureff, de *Physical Signs in General Medicine*, Mosby-Wolfe 1996, fig. C.)

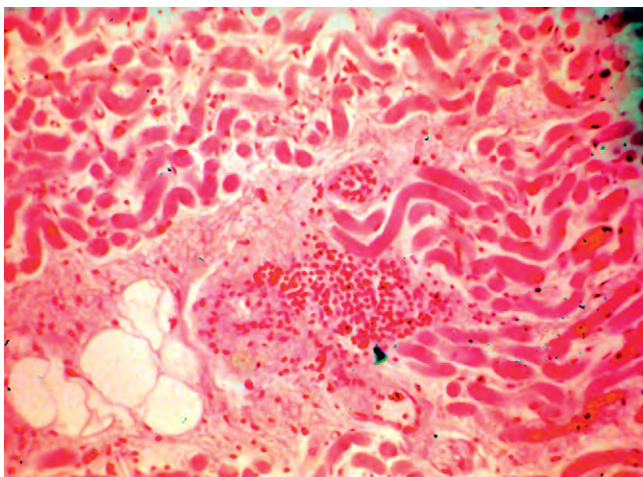


Fig. 3.6 Infiltración celular de un músculo extraocular en la enfermedad ocular tiroidea.

2. **Estadio fibrótico** (quiescente) en el que los ojos están blancos, aunque puede existir un defecto indoloro de la motilidad.

Afectación de partes blandas

1. Los **síntomas** incluyen sensación de arena en los ojos, fotofobia, lagrimeo y malestar retrobulbar.
2. **Signos**
 - La hiperemia epibulbar es un signo indicativo de actividad inflamatoria. La hiperemia focal intensa puede perfilar las inserciones de los rectos horizontales (fig. 3.7A).
 - La tumefacción periorbitaria está causada por edema e infiltración detrás del tabique orbitario; esto puede asociarse con prolapso de la grasa retroseptal dentro de los párpados (fig. 3.7B).
 - Queratoconjuntivitis límbica superior (fig. 3.7C).

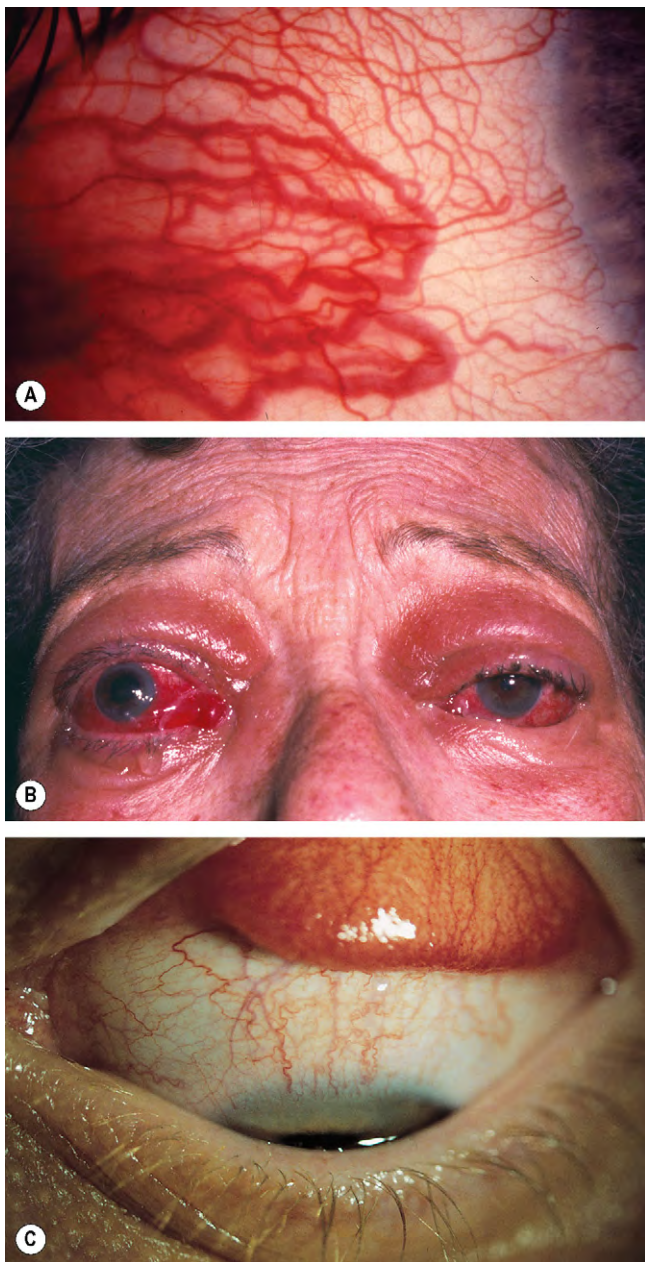


Fig. 3.7 Afectación de partes blandas en la oftalmopatía tiroidea. **(A)** Hiperemia epibulbar sobre un músculo recto horizontal; **(B)** edema periorbitario, quemosis y prolapso de grasa en los párpados; **(C)** queratoconjuntivitis límbica superior.

3. Tratamiento

- Tratamiento con *lubricantes* para la queratoconjuntivitis límbica, exposición corneal y sequedad.
- Algunos autores recomiendan *antiinflamatorios tópicos* (corticoides, antiinflamatorios no esteroideos, ciclosporina).
- Elevar la cabeza* durante el sueño con tres almohadas para reducir el edema periorbitario.
- Cerrar los párpados con un esparadrapo* durante el sueño puede ser útil en la queratopatía por exposición leve.

Retracción palpebral

Patogenia

La retracción de los párpados superior e inferior tiene lugar en aproximadamente el 50% de los pacientes con enfermedad de Graves como resultado de alguno de los siguientes mecanismos:

- La **contractura fibrótica** del elevador asociada con adherencias a los tejidos orbitarios subyacentes causa retracción palpebral, que es más acusada en la mirada inferior. La fibrosis del músculo recto inferior también puede producir una retracción del párpado inferior a través de su cabeza capsulopalpebral.
- Hiperacción secundaria del complejo recto superior-elevador** como respuesta a la hipoforia producida por fibrosis y tensión del músculo recto inferior, que se manifiesta por aumento de la retracción palpebral desde la mirada inferior hasta la mirada superior. La retracción del párpado inferior a causa de la sobreacción del recto inferior también puede ser secundaria a fibrosis del músculo recto superior.
- Sobreacción inducida humoralmente del músculo de Müller** como resultado de una sobreestimulación simpática secundaria por cifras elevadas de hormonas tiroideas. Esta hipótesis está apoyada por la observación de que la retracción palpebral puede reducirse a veces con un fármaco simpaticolítico tópico (guanetidina); en cambio, la ausencia de dilatación pupilar bioquímica asociada y el hecho de que la retracción palpebral puede producirse sin hipertiroidismo contradicen esta hipótesis.

Signos

El margen del párpado superior se encuentra habitualmente a 2 mm por debajo del limbo (fig. 3.8A, ojo derecho). La retracción palpebral se sospecha cuando el borde palpebral está a nivel o por encima del limbo superior, permitiendo que la esclerótica sea visible (fig. 3.8A, ojo izquierdo). Asimismo, el párpado inferior suele encontrarse en el limbo inferior y se sospecha retracción cuando la esclerótica se ve por debajo del limbo. La retracción palpebral se presenta sola o asociada con proptosis, que exagera su gravedad.

- El **signo de Dalrymple** es una retracción palpebral en la mirada primaria (fig. 3.8B).
- El **signo de Kocher** es una mirada fija, con aspecto de temor, especialmente acusada en la fijación atenta (fig. 3.8C).
- El **signo de von Graefe** es un descenso retardado e incompleto del párpado superior en la mirada inferior (retraso palpebral, fig. 3.8D).

Tratamiento

Muchos pacientes con retracción palpebral leve no precisan tratamiento porque, en la mayoría de casos, mejora espontáneamente. El control metabólico también puede ser útil. La cirugía para disminuir la apertura palpebral puede plantearse en los pacientes con una retracción palpebral significativa, pero estable, aunque sólo después de corregir la proptosis y el estrabismo. Por tanto, en general la secuencia de procedimientos quirúrgicos realizada en pacientes con EOT es: (a) *órbita*, (b) *estrabismo* y (c) *párpado*. El motivo de esta secuencia es que la descompresión puede afectar a la motilidad ocular

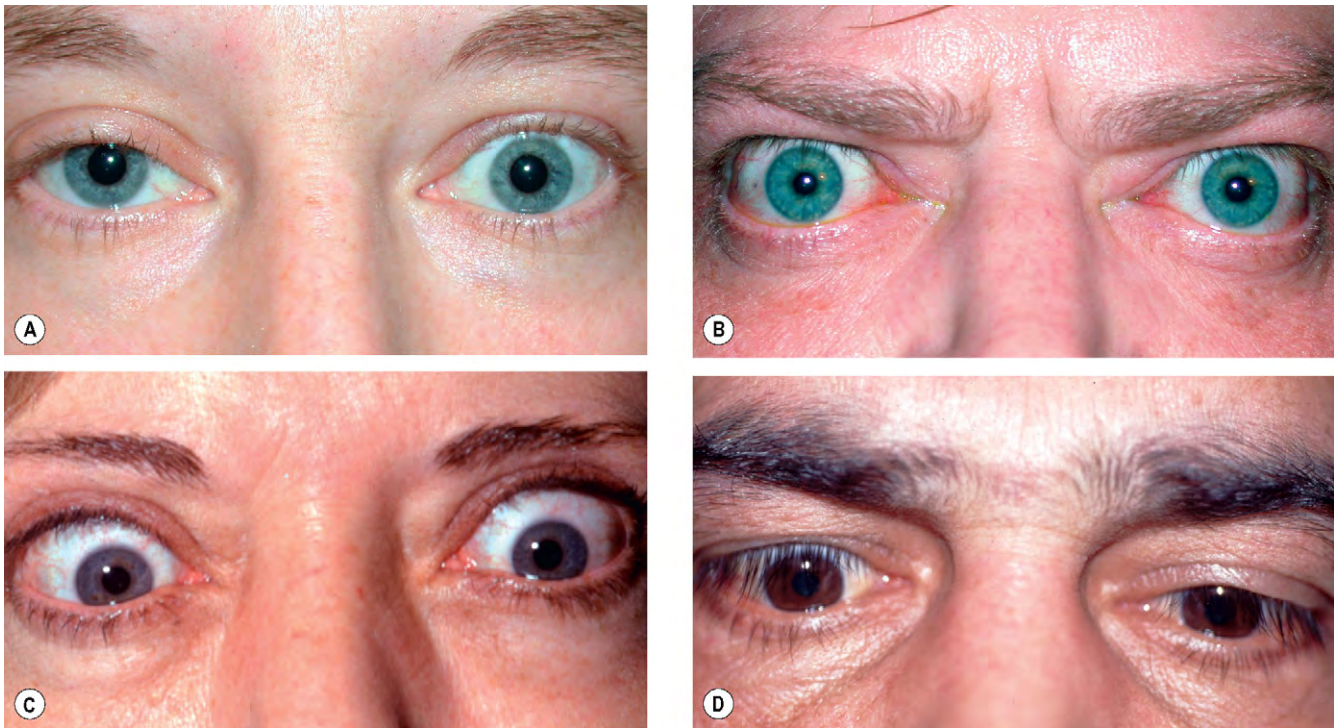


Fig. 3.8 Signos palpebrales en la oftalmopatía tiroidea. (A) Retracción leve del párpado izquierdo; (B) retracción *moderada* simétrica bilateral del párpado; (C) retracción palpebral bilateral grave; (D) retraso del párpado derecho con la *mirada inferior*. (Cortesía de G. Rose, fig. B.)

y a la posición palpebral, y la cirugía de los músculos extraoculares también puede influir en la posición de los párpados. Los principales procedimientos quirúrgicos para la retracción palpebral son los siguientes:

1. La **müllerectomía** (escisión del músculo de Müller) para la retracción palpebral leve. Los casos más graves también precisan recesión/desinserción de la aponeurosis del elevador y el ligamento suspensorio del fondo de saco conjuntival superior.
2. **Recesión de los retractores del párpado inferior** con o sin un injerto de la bóveda del paladar, cuando la retracción del párpado inferior es de 2 mm o más.
3. La **inyección de toxina botulínica** dirigida a la aponeurosis del elevador y del músculo de Müller puede utilizarse como medida provisional en los pacientes que esperan una corrección definitiva.

Proptosis

Signos

La proptosis es axial, unilateral o bilateral, simétrica (fig. 3.9A) o asimétrica (fig. 3.9B), y con frecuencia es permanente. La proptosis grave no permite el cierre correcto de los párpados y, si no se trata, puede causar queratopatía por exposición, ulceración corneal e infección (fig. 3.9C).

Tratamiento

El tratamiento de la proptosis es polémico. Algunos autores proponen la descompresión quirúrgica precoz, mientras que otros plantean la cirugía sólo cuando los métodos no invasivos han fracasado o son inadecuados.

1. Los **corticoides sistémicos** pueden utilizarse en pacientes con proptosis rápidamente progresiva y dolorosa durante la fase congestiva, siempre que no exista una contraindicación (como tuberculosis o úlcera péptica).
 - a. Se administra **prednisolona oral** 60-80 mg/día. A las 48 h se observa reducción de la molestia, la quemosis y el edema periorbitario, y después debe reducirse escalonadamente la dosis. Suele obtenerse una respuesta máxima en 2-8 semanas. El tratamiento con corticoides se interrumpe aproximadamente a los 3 meses, aunque puede ser necesaria una dosis de mantenimiento a largo plazo.
 - b. La **metilprednisolona intravenosa** (p. ej., 0,5g entre 200 y 500 ml de suero salino isotónico administrada en 30 min), que puede repetirse al cabo de 48 h, suele reservarse para la neuropatía óptica aguda por compresión. Debido a los posibles riesgos cardiovasculares, precisa supervisión del internista.
2. La **radioterapia** puede utilizarse junto con los corticoides o cuando éstos están contraindicados o son ineficaces. Una respuesta positiva suele ser evidente en 6 semanas, con una mejoría máxima a los 4 meses.
3. El **tratamiento combinado** con irradiación, azatioprina y prednisolona en dosis baja puede resultar más efectivo que los corticoides o la radioterapia solos. El tratamiento con el anticuerpo monoclonal rituximab también muestra resultados muy positivos.
4. La **descompresión quirúrgica** se considera como el tratamiento primario o cuando los métodos no invasivos no son efectivos y cuando éstos no son adecuados, como en la fase inactiva de la enfermedad en pacientes con proptosis estéticamente inaceptable. La descompresión está dirigida a aumentar el volumen de la órbita mediante la

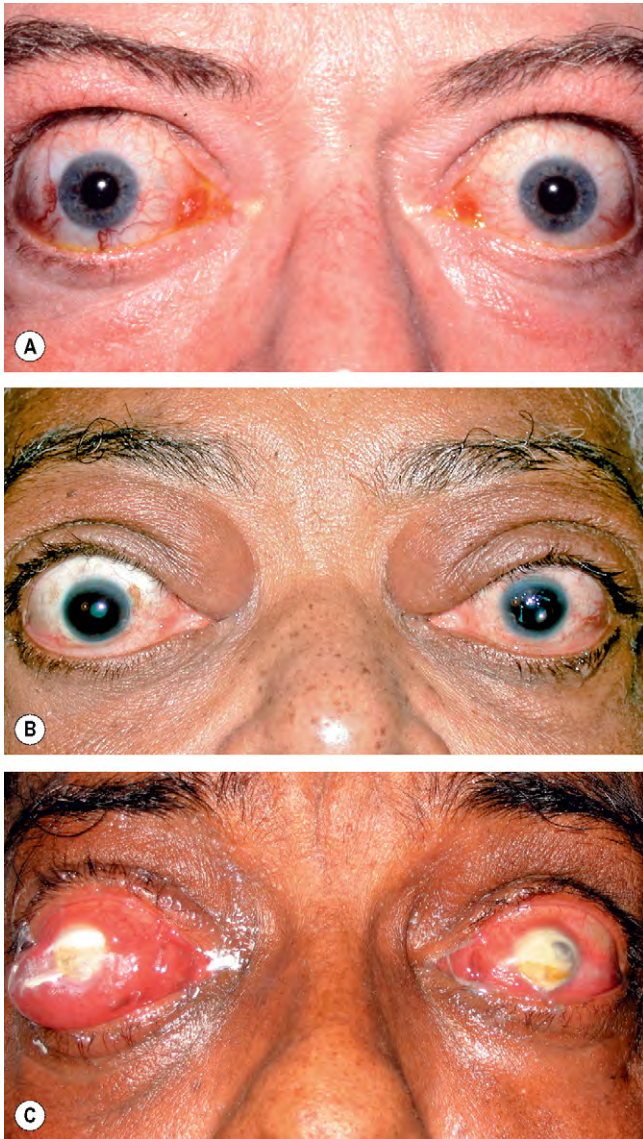


Fig. 3.9 Proptosis en la oftalmopatía tiroidea. (A) Visión simétrica; (B) visión asimétrica; (C) sobreinfección bacteriana en úlcera por exposición.

(Cortesía de A. Pearson, figs. A y B; S. Kumar Puri, fig. C.)

retirada de las paredes óseas y se puede combinar con la eliminación de la grasa orbitaria para aumentar la retrocolocación del globo ocular.

- La descompresión de una pared (lateral profunda) (fig. 3.10) es efectiva (reducción de unos 4-5 mm de la proptosis) y puede reducir el riesgo de diplopía postoperatoria.
- La descompresión de dos paredes (equilibrada medial y lateral) proporciona un mayor efecto, pero con un riesgo importante de causar diplopía.
- La descompresión de tres paredes incluye el suelo, con una reducción de la proptosis de 6-10 mm, pero puede dar lugar a hipoglobo y tiene un riesgo mayor de lesión nerviosa infraorbitaria y diplopía.
- La proptosis muy grave puede precisar la retirada adicional de parte del techo de la órbita (descompresión de cuatro paredes).

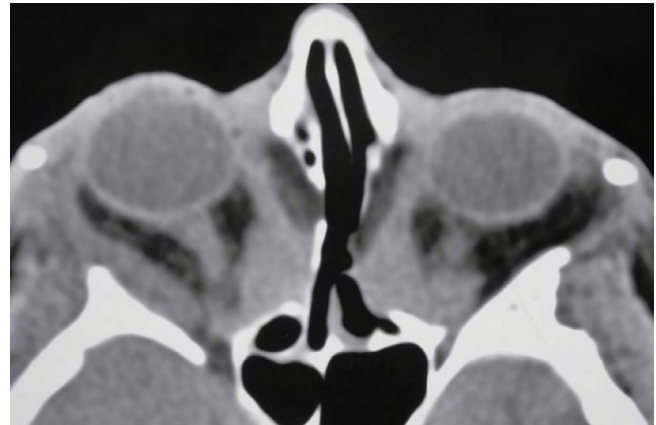


Fig. 3.10 TC axial después de una descompresión de la pared bilateral, lateral y medial.

(Cortesía de A. Pearson.)

- La mayor parte de la cirugía se lleva a cabo mediante abordaje a través de la pared medial y puede alcanzarse la parte medial del suelo endoscópicamente.

Miopatía restrictiva

Diagnóstico

Entre el 30 y el 50% de los pacientes con EOT presenta oftalmoplejía, que puede ser permanente. La motilidad ocular está restringida por edema inflamatorio durante la fase inicial, y por fibrosis después. La presión intraocular en ocasiones aumenta en la mirada superior como resultado de la compresión del globo ocular por un músculo recto inferior fibrótico. En orden de frecuencia, los cuatro defectos de la motilidad ocular son:

1. Defecto de la **elevación** (fig. 3.11A) producido por contracción fibrótica del músculo recto inferior que puede simular parálisis del recto superior.
2. Defecto de la **abducción** causado por fibrosis del recto medial, que puede simular parálisis del VI par.

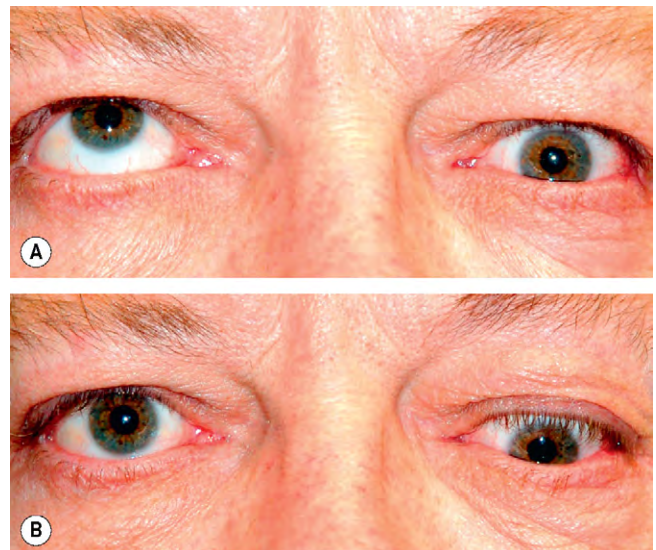


Fig. 3.11 Miopatía tiroidea restrictiva. (A) Elevación defectuosa del ojo izquierdo; (B) depresión defectuosa del ojo derecho.

3. Defecto de la **depresión** (fig. 3.11B) secundario a fibrosis del recto superior.
4. Defecto de la **aducción** causado por fibrosis del recto lateral.

Tratamiento

1. Cirugía

- a. **Indicación:** diplopía en la posición primaria o de lectura de la mirada, siempre que el ángulo de desviación sea estable durante al menos 6 meses. Hasta que se cumplan estos criterios, la diplopía puede mejorarse, si es posible, con prismas.
 - b. **Objetivo:** conseguir una visión binocular simple en la posición primaria de la mirada o al leer. La miopatía restrictiva, que causa un estrabismo concurrente, suele excluir la binocularidad en todas las posiciones de la mirada. Sin embargo, con el tiempo el campo de la visión binocular simple puede agrandarse como resultado del aumento de las vergencias.
 - c. **Técnica:** la practicada con mayor frecuencia es la recesión de los rectos inferiores y/o de los rectos mediales, utilizando suturas ajustables para obtener los mejores resultados. La sutura se ajusta posteriormente el mismo día tras la intervención para obtener un alineamiento óptimo y se anima al paciente a que practique para conseguir una visión única con un objeto distante, como la televisión. Hay que destacar que un músculo recto no se secciona nunca, sólo se realiza una recesión en la enfermedad ocular tiroidea.
2. La **inyección de toxina botulínica** en el músculo afectado es útil en algunos casos.

Neuropatía óptica

La neuropatía óptica es una complicación grave y poco frecuente, consecuencia de la compresión del nervio óptico o de su irrigación sanguínea en el ápex orbitario por los rectos congestionados y agrandados (fig. 3.12). Esta compresión suele aparecer sin que exista proptosis significativa y puede dar lugar a afectación grave, aunque prevenible.

Diagnóstico

1. Se **presenta** con afectación de la visión central. Para detectar la afectación precoz, hay que recomendar a los pacientes que controlen su propia función visual mediante la alternancia de oclusión de cada ojo, la lectura de letras pequeñas y la valoración de la intensidad de los colores, por ejemplo, en la pantalla del televisor.
2. **Signos**
 - La agudeza visual suele estar reducida, aunque no de forma invariable, y se asocia con defecto pupilar aferente relativo, desaturación del color y disminución de la apreciación del brillo de la luz. Es importante no atribuir una pérdida visual desproporcionada a las complicaciones corneales menores y pasar por alto la neuropatía óptica.
 - Los defectos del campo visual pueden ser centrales o paracentrales y se pueden combinar con defectos del haz de fibras nerviosas. Estos hallazgos, combinados con la elevación de la presión intraocular, se pueden confundir con un glaucoma de ángulo abierto primario.
 - El disco óptico suele ser normal, en ocasiones está edematoso y está atrófico sólo excepcionalmente.

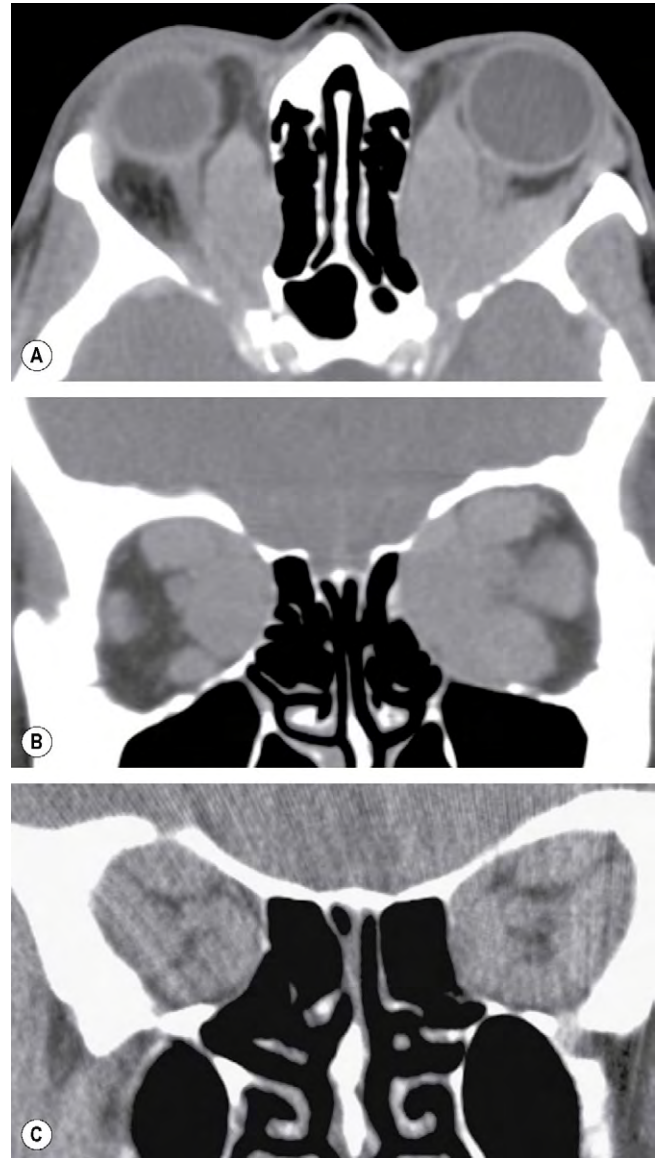


Fig. 3.12 La TC muestra dilatación muscular en la oftalmopatía tiroidea. (A) Proyección axial; (B) proyección coronal, obsérvese la conservación del músculo recto lateral derecho; (C) la proyección coronal muestra apiñamiento en el ápex orbitario.

(Cortesía de N. Sibtain, figs. A y B; J. Nerad, K. Carter y M. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. C.)

Tratamiento

El tratamiento inicial suele consistir en la administración de corticoides sistémicos. Puede plantearse la descompresión orbitaria si el tratamiento con los corticoides es ineficaz.

INFECCIONES

Celulitis preseptal

La celulitis preseptal es una infección de los tejidos subcutáneos por delante del tabique orbitario. Estrictamente hablando, no es una enfermedad orbitaria, pero se incluye en esta sección

porque debe diferenciarse de la celulitis orbitaria, mucho menos frecuente y potencialmente más grave. En ocasiones, se produce una progresión rápida a celulitis orbitaria.

1. Causas

- Traumatismo cutáneo**, como una laceración o la picadura de un insecto. El microorganismo causal suele ser *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*.
- Diseminación de la infección local**, como un orzuelo agudo, dacriocistitis o sinusitis.
- A partir de una infección a distancia** de las vías respiratorias superiores o del oído medio, por diseminación hematogena.

2. Signos

- Edema periorbitario con párpado doloroso y enrojecido (fig. 3.13A).
- A diferencia de en la celulitis orbitaria bacteriana, no hay proptosis y quemosis; la agudeza visual, las reacciones pupilares y la motilidad ocular están inalteradas.

3. La TC muestra opacificación anterior al tabique orbitario (fig. 3.13B).

4. El **tratamiento** se realiza con amoxicilina-ácido clavulánico por vía oral 500/125 mg cada 8 h. La infección grave puede precisar antibióticos por vía intravenosa.

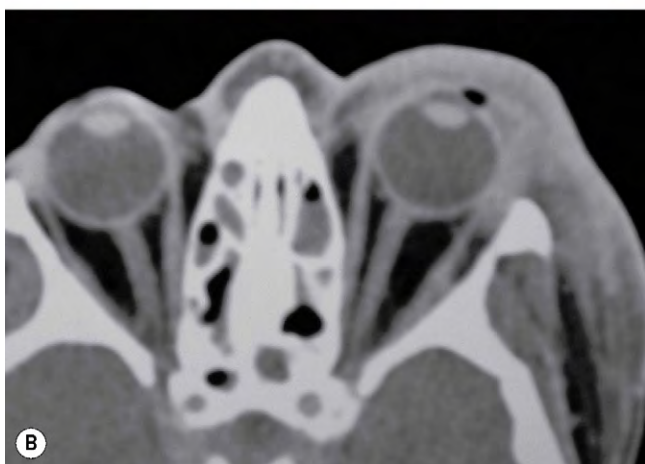


Fig. 3.13 (A) Celulitis preseptal izquierda; (B) la TC axial muestra una opacificación anterior al tabique orbitario.

Celulitis orbitaria bacteriana

La celulitis orbitaria bacteriana es una infección con riesgo vital de las partes blandas por detrás del tabique orbitario. Puede aparecer a cualquier edad, pero es más habitual en los niños. Los microorganismos causales más frecuentes son *Streptococcus pneumoniae*, *S. aureus*, *S. pyogenes* y *Haemophilus influenzae*.

Patogenia

- La **relacionada con los senos** es la más frecuente. Habitualmente, es secundaria a sinusitis etmoidal y suele afectar a niños y adultos jóvenes.
- Extensión de celulitis preseptal** a través del tabique orbitario.
- Diseminación local** a partir de dacriocistitis adyacente, infecciones mediofaciales o dentales. El último cuadro puede causar celulitis orbitaria a partir de una sinusitis maxilar intermedia.
- Diseminación hematogena**.
- La **postraumática** se produce antes de las 72 h de una lesión que penetra en el tabique orbitario. En algunos casos, los signos clínicos característicos pueden estar enmascarados por una laceración o un hematoma asociado.
- La **posquirúrgica** puede ser una complicación de la cirugía retiniana, lagrimal u orbitaria.

Diagnóstico

- La **presentación** se caracteriza por el inicio rápido de malestar grave, fiebre, dolor y afectación de la visión.
- Signos**
 - Edema palpebral con enrojecimiento, dolor y calor.
 - La proptosis, que a menudo está enmascarada por la tumefacción palpebral, suele ser lateral y mirando hacia abajo.
 - Oftalmoplejía dolorosa (fig. 3.14A).
 - Disfunción del nervio óptico.
- La TC muestra opacificación posterior al tabique orbitario (fig. 3.14B).

Complicaciones

- Las complicaciones **oculares** consisten en queratopatía por exposición, aumento de la presión intraocular, oclusión de la arteria o la vena centrales de la retina, endoftalmitis y neuropatía óptica.
- Las complicaciones **intracraneales** son infrecuentes pero muy graves e incluyen meningitis, absceso cerebral y trombosis del seno cavernoso. La última es una complicación extremadamente grave que debes sospechar - se cuando hay indicios de afectación bilateral, proptosis rápidamente progresiva y congestión de las venas faciales, conjuntivales y retinianas. Los signos adicionales son progresión brusca de todos los signos clínicos asociados con postración, cefalea intensa, náuseas y vómitos.
- El **absceso subperióstico** suele encontrarse a lo largo de la pared medial de la órbita.

Tratamiento

- El **ingreso hospitalario** es obligatorio y el paciente debe ser evaluado por un otorrinolaringólogo y someterse a revisiones oftalmológicas frecuentes.



Fig. 3.14 (A) Celulitis orbitaria derecha con oftalmoplejía; (B) la TC axial muestra una opacificación preseptal y orbitaria.

2. El **tratamiento con antibióticos** incluye ceftazidima intravenosa, con metronidazol oral para cubrir los anaerobios. La vancomicina es una alternativa útil en caso de alergia a la penicilina. El tratamiento antibiótico se mantiene hasta que el paciente esté apirético durante 4 días.
3. **Monitorizar la función del nervio óptico** cada 4 h mediante el estudio de las reacciones pupilares, medición de la agudeza visual y valoración de la visión de los colores y la apreciación del brillo de la luz.
4. Las **exploraciones adicionales** son las siguientes:
 - Recuento leucocitario.
 - Hemocultivo.
 - TC de la órbita, los senos y el cerebro. La TC orbitaria es especialmente útil para excluir la presencia de absceso subperióstico.
 - La punción lumbar está indicada si aparecen signos meníngeos o cerebrales.
5. Debería plantearse la **intervención quirúrgica** en la que se drenan los senos infectados y las colecciones orbitarias en las siguientes circunstancias:
 - Falta de respuesta a los antibióticos.
 - Absceso subperióstico o intracraneal.
 - Necesidad de biopsia en los casos atípicos.

Mucormicosis rinoorbitaria

La mucormicosis es una infección oportunista infrecuente causada por hongos de la familia *Mucoraceae*, que suele



Fig. 3.15 Necrosis del párpado en una mucormicosis rinoorbitaria.

afectar a pacientes con cetoacidosis diabética o inmunodepresión. Esta infección agresiva y a menudo letal se adquiere por la inhalación de esporas, que dan lugar a una infección de las vías respiratorias superiores. Después la infección se extiende a los senos contiguos y, posteriormente, a la órbita y al cerebro. La invasión de los vasos sanguíneos por las hifas produce vasculitis oclusiva con infarto isquémico de los tejidos orbitarios.

1. La **presentación** se caracteriza por tumefacción facial y periorbitaria de inicio gradual, diplopía y pérdida visual.
2. **Signos**
 - Un infarto isquémico superpuesto a necrosis séptica es responsable de la escara negra que puede aparecer sobre el paladar, los cornetes, el tabique nasal, la piel y los párpados (fig. 3.15).
 - Oftalmoplejía.
 - La progresión es más lenta que en la celulitis orbitaria bacteriana.
3. Las **complicaciones** incluyen oclusión vascular retiniana, parálisis múltiples de pares craneales y oclusión vascular cerebral.
4. **Tratamiento**
 - Antifúngicos como anfotericina intravenosa.
 - Vendaje e irrigación diarios de las zonas afectadas con anfotericina.
 - Escisión amplia de los tejidos desvitalizados y necróticos.
 - El oxígeno hiperbárico asociado puede ser útil.
 - Corrección de los defectos metabólicos subyacentes, si es posible.
 - La exenteración suele ser necesaria en los casos que no responden al tratamiento.

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS NO INFECCIOSAS

Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), conocida antes como seudotumor orbitario, es un trastorno inhabitual caracterizado por lesiones orbitarias no neoplásicas y no infecciosas que ocupan espacio. El proceso inflamatorio

puede afectar a cualquiera o a todos los componentes de las partes blandas de la órbita, produciendo, por ejemplo miopía, dacrioadenitis, perineuritis óptica o escleritis. El análisis histopatológico muestra la existencia de infiltración inflamatoria celular pleomórfica por fibrosis reactiva, pero aún no se ha conseguido mostrar una relación entre los signos clínicos y patológicos y el curso posterior de la enfermedad. La enfermedad unilateral es la norma en los adultos, pero en los niños puede haber afectación bilateral. La afectación orbitaria y sinusal simultánea es una entidad distinta infrecuente.

Diagnóstico

1. La **presentación** suele caracterizarse por enrojecimiento periorbitario, tumefacción y dolor (fig. 3.16A).
2. **Signos**
 - Puede producirse proptosis congestiva y oftalmoplejía.
 - Disfunción del nervio óptico, especialmente si la inflamación afecta a la órbita posterior.
3. La **TC** muestra opacificación orbitaria mal definida y pérdida de definición del contenido (figs. 3.16B y C).
4. **Curso clínico.** Es variable y sigue uno de los patrones siguientes:
 - Remisión espontánea después de algunas semanas sin secuelas.
 - Episodios intermitentes prolongados de actividad sin remisión.
 - Inflamación prolongada grave que a veces da lugar a fibrosis progresiva de los tejidos orbitarios y produce una «órbita congelada» caracterizada por oftalmoplejía, que puede asociarse con ptosis y alteración visual producida por afectación del nervio óptico.

Tratamiento

1. **Observación**, en los casos relativamente leves, en previsión de una posible remisión espontánea.
2. Generalmente la **biopsia** es necesaria en los casos persistentes para confirmar el diagnóstico y descartar una neoplasia.
3. Los **AINE** suelen ser eficaces y deben preceder al tratamiento con corticoides.
4. Los **corticoides sistémicos** sólo deben administrarse después de confirmarse el diagnóstico, ya que pueden enmascarar otra patología, como una infección o la granulomatosis de Wegener. La prednisolona oral, inicialmente 60-80 mg/día, se reduce después progresivamente y se interrumpe en función de la respuesta clínica, aunque puede ser necesaria su reintroducción en caso de recidiva.
5. La **radioterapia** debe tenerse en cuenta si no se ha conseguido una mejoría después de 2 semanas de tratamiento adecuado con corticoides. Incluso un tratamiento con dosis bajas (es decir, 10 Gy) puede producir una remisión.
6. Los **antimetabolitos**, como el metotrexato o el mofetilato, son necesarios en caso de resistencia a los corticoides y a la radioterapia.
7. El **infiximab sistémico**, un inhibidor del factor de necrosis tumoral, es eficaz en los casos recurrentes o recalcitrantes que no han respondido al tratamiento convencional.

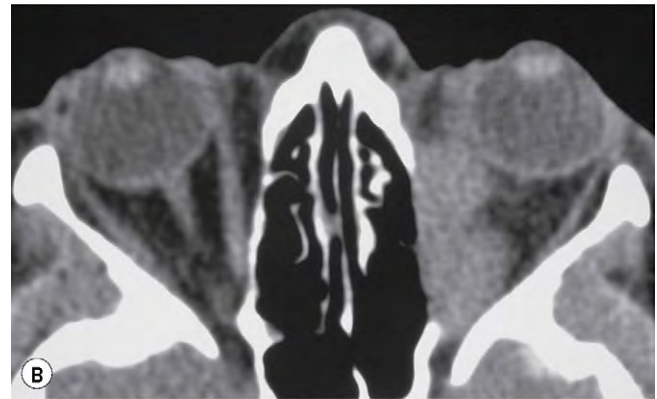


Fig. 3.16 (A) Enfermedad inflamatoria orbitaria izquierda idiopática (B) La TC axial muestra una opacificación orbitaria mal definida; (C) Visión coronal.

(Cortesía de R. Bates, fig. A; A. Pearson, figs. B y C.)

Diagnóstico diferencial

1. La **celulitis orbitaria bacteriana** debe considerarse cuando el inicio es agudo y los tejidos orbitarios anteriores están muy inflamados. A veces es necesaria una tanda de antibióticos sistémicos de prueba antes de que el diagnóstico correcto sea evidente.
2. La **EOT aguda grave** tiene muchos signos en común con la EIOI, pero la EIOI suele ser unilateral, mientras que la EOT suele ser bilateral.
3. Los **trastornos sistémicos**, como la granulomatosis de Wegener, la poliarteritis nodosa y la macroglobulinemia de Waldenström, pueden manifestar una afectación orbitaria similar a la EIOI.

4. **Tumores orbitarios malignos** especialmente metastásicos.
5. La **rotura de un quiste dermoide** puede recordar una reacción inflamatoria granulomatosa dolorosa secundaria.

Miositis orbitaria

La miositis orbitaria es una inflamación inespecífica idiopática de uno o más músculos extraoculares y se considera un subtipo de EIOI.

1. La **histología** muestra un infiltrado celular inflamatorio crónico en relación con las fibras musculares (fig. 3.17A).
2. La **presentación** suele tener lugar al principio de la vida adulta, con un inicio brusco de dolor exacerbado con los movimientos oculares y diplopía.
3. **Signos**
 - Edema palpebral, ptosis y quemosis.
 - Dolor y diplopía asociados con los movimientos oculares.
 - Inyección vascular sobre el músculo afectado (fig. 3.17B).
 - En casos crónicos, el músculo afectado puede fibrosarse, con una miopatía restrictiva permanente.
4. La **TC** muestra el agrandamiento de los músculos afectados (fig. 3.17C), con o sin alteración de los tendones de inserción.
5. El **diagnóstico diferencial** incluye celulitis orbitaria, enfermedad ocular tiroidea y síndrome de Tolosa-Hunt (v. más adelante).
6. **Curso**
 - Afectación no recurrente aguda que se resuelve de forma espontánea en 6 semanas.
 - Enfermedad crónica que se caracteriza por un episodio aislado que persiste durante más de 2 meses (a menudo durante años) o episodios repetidos.
7. El **tratamiento** se dirige a aliviar el malestar y la disfunción, acortar el curso y evitar las recurrencias.
 - a. Los **AINE** pueden ser adecuados en los casos leves.
 - b. Se necesitan **corticoides sistémicos** en la mayoría de casos, y generalmente producen una mejoría espectacular, aunque se producen recidivas en el 50% de casos.
 - c. La **radioterapia** también es efectiva, especialmente para limitar las recurrencias.

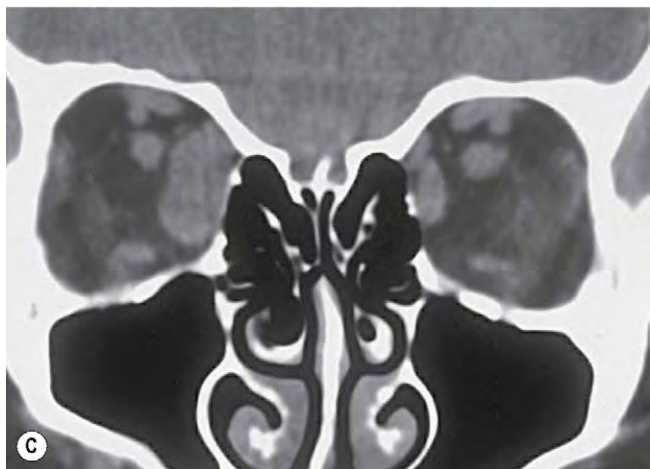
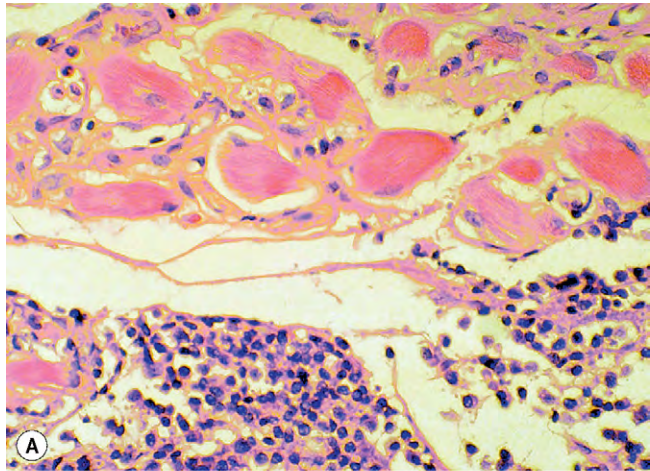


Fig. 3.17 Miositis orbitaria. (A) La histología muestra un infiltrado celular inflamatorio crónico en relación con las fibras musculares; (B) inyección vascular sobre la inserción del recto medial derecho; (C) la TC coronal muestra aumento de tamaño del recto medial derecho.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; J. Nerad, K. Carter y M. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, figs. B y C.)

Dacrioadenitis aguda

La afectación de la glándula lagrimal se produce aproximadamente en el 25% de los pacientes con enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. Generalmente, la dacrioadenitis se produce de forma aislada, se resuelve espontáneamente y no requiere tratamiento. En ocasiones, puede estar causada por parotiditis, mononucleosis y, excepcionalmente, bacterias.

1. La **presentación** es con malestar agudo en la región de la glándula lagrimal.
2. **Signos**
 - El edema en el extremo temporal del párpado superior da lugar a ptosis característica en forma de «S» y a una discreta distopia hacia abajo y hacia dentro (fig. 3.18A).
 - Dolor en la zona de la fosa de la glándula lagrimal.
 - Inyección de la porción palpebral de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente (fig. 3.18B).
 - La secreción lagrimal en ocasiones está reducida.

3. La **TC** muestra aumento de tamaño de la glándula y afectación de los tejidos adyacentes (fig. 3.18C).
4. **Diagnóstico diferencial**

- a. El *quiste dermoide roto* puede causar inflamación localizada en la región de la glándula lagrimal.
- b. Los *tumores malignos de la glándula lagrimal* pueden causar dolor, pero el inicio no suele ser agudo.

Síndrome de Tolosa-Hunt

El síndrome de Tolosa-Hunt es un diagnóstico de exclusión. Es un cuadro inusual idiopático causado por una inflamación granulomatosa inespecífica del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario. El curso clínico se caracteriza por remisiones y recurrencias.

1. La **presentación** se caracteriza por diplopía asociada con dolor ipsilateral periorbitario o hemicraneal.
2. **Signos**
 - Cuando hay proptosis, suele ser leve.
 - Parálisis de los nervios motores oculares y frecuente afectación motora de la pupila.
 - Pérdida sensorial a lo largo de la distribución de la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino.
3. **Tratamiento** con corticoides sistémicos.

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener puede afectar a la órbita, a menudo de forma bilateral, generalmente por diseminación contigua de la inflamación desde los senos paranasales o la nasofaringe. La afectación orbitaria primaria es menos frecuente. La posibilidad de una granulomatosis de Wegener debe plantearse en todos los pacientes que presentan enfermedad inflamatoria orbitaria bilateral, especialmente si se asocia con patología sinusal. Los anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA) son una prueba serológica útil.

1. **Signos**
 - Proptosis, congestión orbitaria y oftalmoplejía.
 - Dacrioadenitis y obstrucción del conducto lagrimal.
 - Otras complicaciones oculares coexistentes incluyen escleritis, queratitis ulcerativa periférica, inflamación intraocular y oclusiones vasculares retinianas.
2. **Tratamiento**
 - a. Una combinación *sistémica* de ciclofosfamida y corticoides es muy efectiva. En los casos resistentes, pueden ser útiles la ciclosporina, la azatioprina, la globulina antitimocito o la plasmaféresis.
 - b. A veces se requiere descompresión orbital *quirúrgica* en los pacientes con afectación orbitaria grave.

MALFORMACIONES VASCULARES

Varices

Las varices están formadas por segmentos debilitados del sistema venoso orbitario, de longitud y complejidad variables. Son intrínsecas a la circulación y se agrandan con el aumento de la presión venosa; su distensibilidad varía con el grosor residual y la resistencia de sus paredes. La mayoría de los casos son unilaterales y el lugar más frecuente es el cuadrante nasal superior. Existen flebolitos en el 20% de casos.



Fig. 3.18 Dacrioadenitis aguda izquierda. (A) Tumefacción en la cara lateral del párpado y ptosis en forma de S; (B) inyección de la porción palpebral de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente; (C) TC axial que muestra aumento del tamaño de la glándula y opacificación de los tejidos adyacentes.

(Cortesía de R. Bates, fig. B; A. Pearson, fig. C.)

1. La **presentación** oscila desde la primera infancia hasta el final de la madurez.
2. **Signos**
 - Proptosis intermitente no pulsátil ni asociada con un soplo.
 - Las venas orbitarias están desprovistas de válvulas, por lo que una proptosis rápidamente reversible puede precipitarse o acentuarse por el aumento de la presión venosa por tos, esfuerzo, maniobra de Valsalva (figs. 13.19A y B), ponerse en pie o la compresión externa de las venas yugulares.
3. Las **asociaciones** incluyen varices de los párpados (fig. 13.19C) y la conjuntiva (fig. 13.19D) que pueden acentuarse también al realizar la maniobra de Valsalva.
4. La **TC** en ocasiones muestra flebolitos (fig. 13.19E).
5. Las **complicaciones** incluyen hemorragia orbitaria aguda y trombosis. Los pacientes con lesiones crónicas pueden desarrollar una atrofia de la grasa circundante y enoftalmos asociado con un surco superior más profundo en posición de reposo (fig. 13.19F), reversible con aumento de la presión venosa.
6. El **tratamiento** se realiza mediante resección quirúrgica, que es técnicamente difícil porque las lesiones son friables y con facilidad. Las indicaciones de la intervención quirúrgica incluyen episodios repetidos de trombosis, dolor, proptosis grave y compresión del nervio óptico.

Linfangioma

Los linfangiomas orbitarios no son neoplasias sino malformaciones vasculares benignas, abortivas y no funcionales. Aunque están aislados hemodinámicamente de la circulación, puede producirse la hemorragia en la luz, dando lugar a la formación de quistes «de chocolate» rellenos de sangre. Los linfangiomas pueden confundirse con alteraciones venosas orbitarias y hemangiomas.

1. Suelen **presentarse** en la primera infancia.
2. **Signos**
 - Las lesiones anteriores suelen mostrar varias masas blandas azuladas en el cuadrante nasal superior (fig. 3.20).
 - Las lesiones posteriores pueden causar proptosis lentamente progresiva o inicialmente permanecer silentes y presentar el inicio brusco de proptosis dolorosa (figs. 3.21 A y B) secundaria a una hemorragia espontánea, que puede asociarse a una compresión del nervio óptico.
 - Más tarde, la sangre queda enquistada, con la formación de «quistes de chocolate» que pueden remitir espontáneamente.
 - La orofaringe pueden ocasiones está afectada (fig. 3.21C).
3. El **tratamiento** que implica la extirpación quirúrgica es difícil, porque los linfangiomas son friables, no están encapsulados, sangran fácilmente y pueden infiltrar los tejidos orbitarios normales. Si los «quistes de chocolate» persisten y afectan a la visión del paciente, pueden drenarse o extirparse totalmente mediante vaporización controlada con un láser de dióxido de carbono.

FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA

Una fístula arteriovenosa es una comunicación anormal adquirida entre una arteria y una vena. La sangre en la vena afectada «se arterializa», la presión venosa aumenta y el drenaje venoso puede estar alterado en proporción y dirección. La presión arterial y la perfusión también están disminuidas. En una fístula carótido-cavernosa hay una comunicación anormal entre la arteria carótida y el seno cavernoso. Cuando la sangre arterial fluye hacia el interior de las venas oftálmicas, se producen manifestaciones oculares debido a estasis venosa y arterial alrededor del ojo y la órbita, aumento de la presión venosa episcleral y disminución del flujo sanguíneo arterial hacia los pares craneales en el interior del seno cavernoso. Las fístulas carótido-cavernosas se clasifican según: (a) la *etiología* (espontánea o traumática), (b) la *hemodinámica* (flujo alto o bajo) y (c) la *anatomía* (directa o indirecta).

Fístula carótido-cavernosa directa

Patogenia

Corresponden al 50% de los casos. Las fístulas directas son derivaciones de flujo alto en las que la sangre arterial pasa directamente al interior del seno cavernoso a través de un defecto en la pared de la porción intracavernosa de la arteria carótida interna, a causa de lo siguiente:

1. El **traumatismo craneal** es responsable del 75% de casos. Una fractura de la base del cráneo puede causar desgarramientos en la arteria carótida interna intracavernosa de alrededor, con inicio repentino y obvio de los síntomas y los signos.
2. La rotura **espontánea** de un aneurisma carotídeo intracavernoso o una arteria aterosclerótica supone el resto de los casos. Las mujeres de mediana edad hipertensas presentan un riesgo especialmente alto. Las fístulas espontáneas suelen tener flujos más bajos y síntomas menos graves que las fístulas traumáticas.

Diagnóstico

1. Puede **presentarse** al cabo de días o semanas de un traumatismo craneal, con la tríada clásica de proptosis pulsátil, quemosis conjuntival y un soplo rítmico en la cabeza.
2. Los **signos** suelen ser ipsolaterales a la fístula, aunque también pueden ser bilaterales o incluso contralaterales debido a las conexiones vasculares a través de la línea media entre los dos senos cavernosos.
 - Inyección epibulbar intensa (fig. 3.22A).
 - Ptosis (debida a afectación del III par craneal) y quemosis hemorrágica (fig. 3.22B). La presencia de ptosis puede ser útil para diferenciar este cuadro de una EOT.
 - La proptosis es pulsátil y se asocia con rumor o frémito. Ambos pueden ser abolidos por la compresión carotídea ipsolateral en el cuello. También puede existir un rumor cefálico.
 - La presión intraocular aumenta secundariamente a la elevación de la presión venosa episcleral y a la congestión orbitaria.

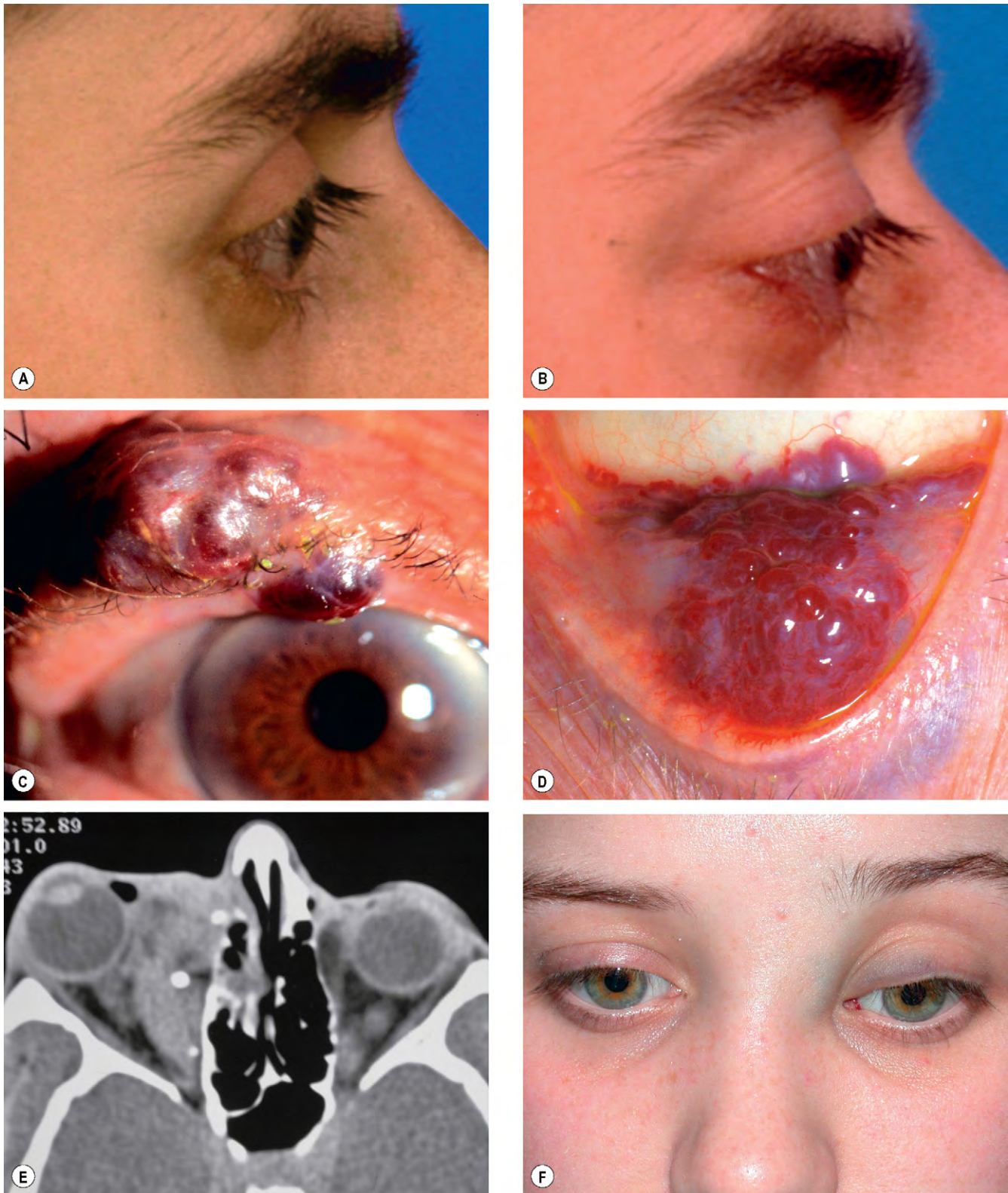


Fig. 3.19 (A) Varices orbitarias antes de Valsalva; (B) con Valsalva; (C) varices palpebrales; (D) varices conjuntivales; (E) la TC axial muestra opacificación medial y flebolito; (F) izquierda atrofia adiposa que da lugar a enoftalmos y a surco superior profundo.

(Cortesía de G. Rose, fig. A; A. Pearson, figs. E y F.)



Fig. 3.20 Linfangioma orbitario anterior con decoloración azulada característica.

- La isquemia del segmento anterior se caracteriza por edema epitelial corneal, células en el acuoso y destellos, y en los casos graves, atrofia del iris, rubeosis y catarata.
 - La oftalmoplejía se observa en el 60-70% de casos debido a la afectación de los nervios motores oculares por traumatismo inicial o un aneurisma intracavernoso o por la propia fístula. El VI par es el que se afecta con mayor frecuencia debido a su localización libre en el interior del seno cavernoso. Los III y IV pares, situados en la pared lateral del seno, están afectados con menor frecuencia. La ingurgitación y la tumefacción de los músculos extraoculares también pueden contribuir a la motilidad ocular deficiente.
 - El examen del fondo de ojo puede mostrar edema de la papila óptica, dilatación venosa y hemorragias intrarretinianas por estasis venosa y alteración del flujo sanguíneo retiniano. Las hemorragias prerretinianas o vítreas son infrecuentes.
- 3. Visión.** La pérdida visual inmediata puede deberse a la lesión ocular y del nervio óptico en el momento del traumatismo craneal. La pérdida visual tardía puede deberse a una serie de complicaciones, como queratopatía por exposición, glaucoma secundario, oclusión de la vena retiniana central, isquemia del segmento anterior o neuropatía óptica isquémica.
- 4. Exploraciones especiales.** En la TC y la RM a veces se observa la prominencia de la vena oftálmica superior (fig. 3.22C) y el agrandamiento difuso de los músculos extraoculares (fig. 3.22D). El diagnóstico definitivo incluye TC y angiografía RM.

Tratamiento

La mayoría de las fístulas carótido-cavernosas no ponen en peligro la vida; el órgano con mayor riesgo de afectación importante es el ojo. La cirugía está indicada si no se produce el cierre espontáneo. Es mucho menos probable

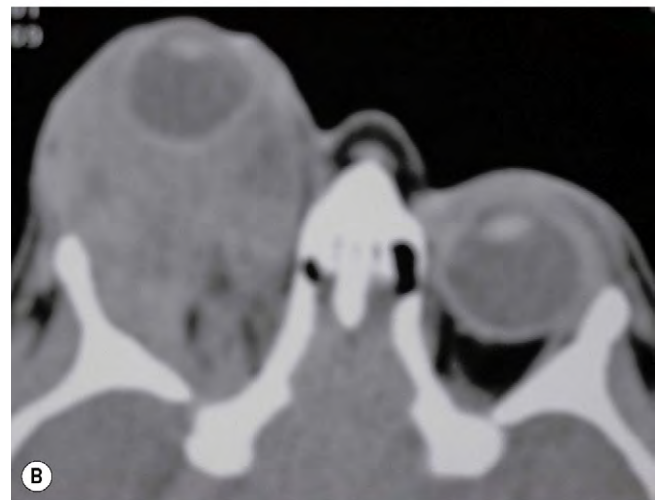


Fig. 3.21 (A) Proptosis grave por sangrado de un linfangioma posterior; (B) la TC axial muestra proptosis y opacificación orbitaria; (C) afectación oral por linfangioma.

(Cortesía de A. Pearson, figs. A y B.)

que las fístulas postraumáticas se cierran por sí solas que las fístulas espontáneas, por su flujo sanguíneo elevado. El tratamiento actual de elección supone la embolización

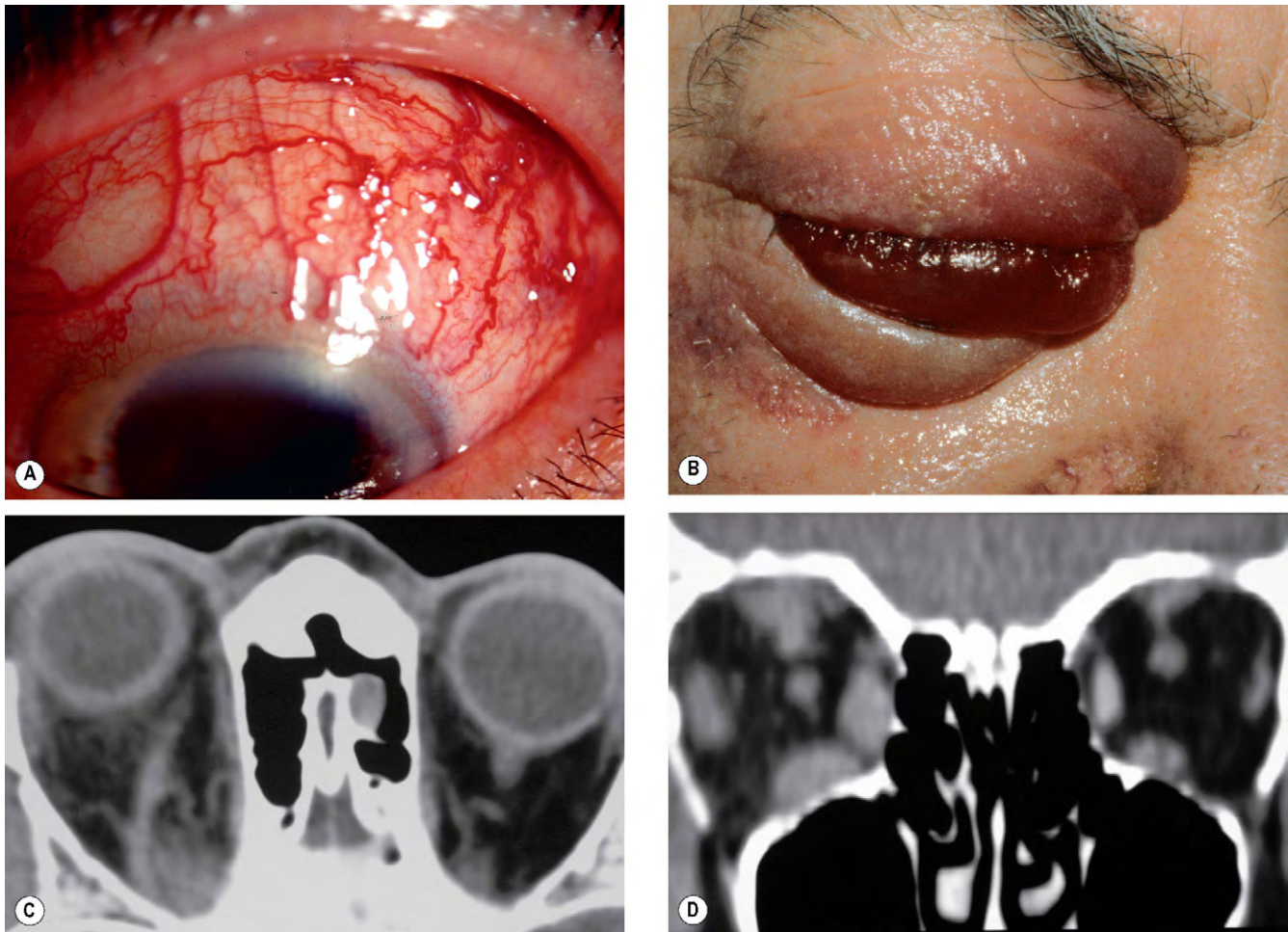


Fig. 3.22 Fístula carótido-cavernosa directa. (A) Inyección epibulbar intensa; (B) quemosis hemorrágica; (C) en la TC axial se aprecia aumento de tamaño de la vena oftálmica superior derecha; (D) la TC coronal muestra aumento de tamaño de los músculos extraoculares a la derecha.

intravascular con muelles (fig. 3.23) o balones transarteriales. También se emplea una cola adhesiva.

Fístula carótido-cavernosa indirecta

En una fístula carótido-cavernosa indirecta (derivación dural), la porción intracavernosa de la arteria carótida interna permanece intacta y la sangre arterial fluye a través de las ramas meníngicas de las arterias carótidas interna o externa indirectamente dentro del seno cavernoso. Los signos clínicos son mucho más sutiles que en una fístula directa, porque una fístula indirecta tiene un flujo sanguíneo lento, de forma que puede llegarse a un diagnóstico erróneo o pasar desapercibido.

1. Tipos

- Entre las ramas meníngicas de la arteria carótida interna y el seno cavernoso.
- Entre las ramas meníngicas de la arteria carótida externa y el seno cavernoso.
- Entre las ramas meníngicas de ambas arterias carótidas interna y externa y el seno cavernoso.

2. Causas

- a. *Malformaciones congénitas*, en las que el inicio de los síntomas es precipitado por trombosis vascular intracraneal.
 - b. *Rotura espontánea*, especialmente en pacientes hipertensos, que se puede precipitar por traumatismos menores o tracción.
3. La presentación se caracteriza por el inicio gradual de enrojecimiento de uno o ambos ojos, causado por ingurgitación vascular conjuntival.
 4. Los signos son variables.
 - Inyección epibulbar leve con o sin quemosis (fig. 3.24A).
 - Pulsación ocular exagerada que se detecta mejor con tonometría de aplanación.
 - Los vasos epibulbares en sacacorchos son un signo tardío.
 - Aumento de la presión intracraneal.
 - Proptosis leve asociada ocasionalmente con un rumor suave.
 - Oftalmoplejía causada habitualmente por parálisis del VI par (fig. 3.24B) o tumefacción de los músculos extraoculares en casos ostensibles.

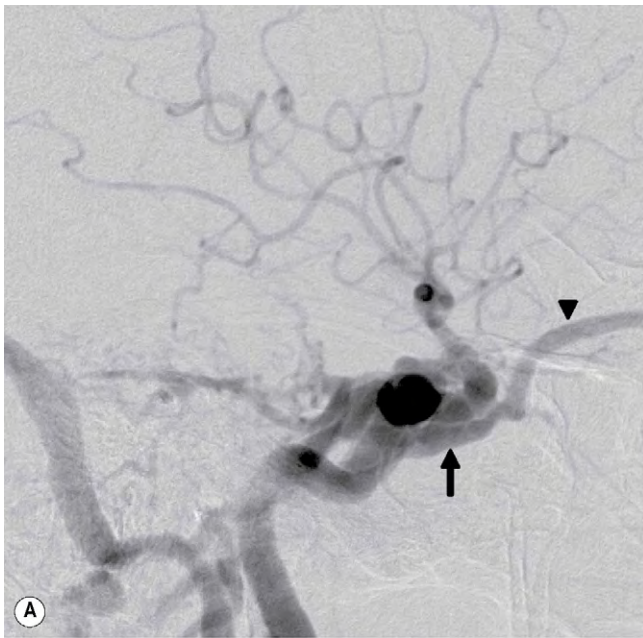


Fig. 3.23 Embolización con muelle de una fístula arteria carótida-seno cavernoso directa. (A) La angiografía con catéter en la fase arterial precoz muestra relleno del seno cavernoso (flecha) y la vena oftálmica superior (punta de flecha); (B) después del depósito de muelles en el seno cavernoso, se cierra la fístula y existe falta de flujo retrógrado en la vena oftálmica superior.

(Cortesía de J. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008.)

- El fondo de ojo puede ser normal o mostrar dilatación venosa moderada.
5. El **diagnóstico diferencial** incluye conjuntivitis crónica, oftalmopatía tiroidea, glaucoma producido por otra patología y malformaciones arteriovenosas orbitarias que pueden simular derivaciones durales.

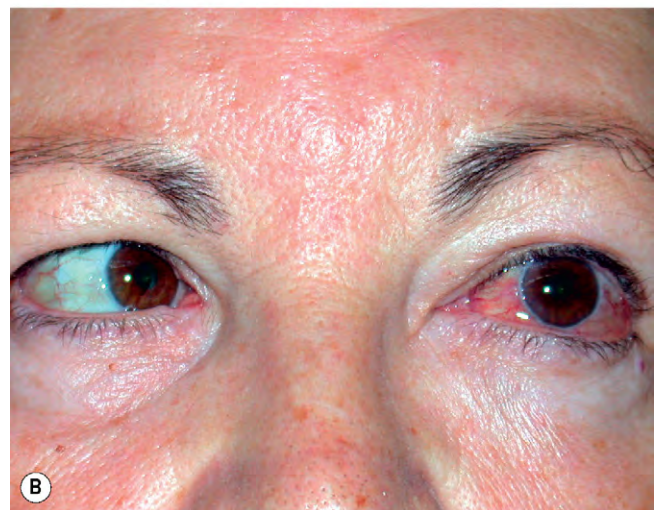
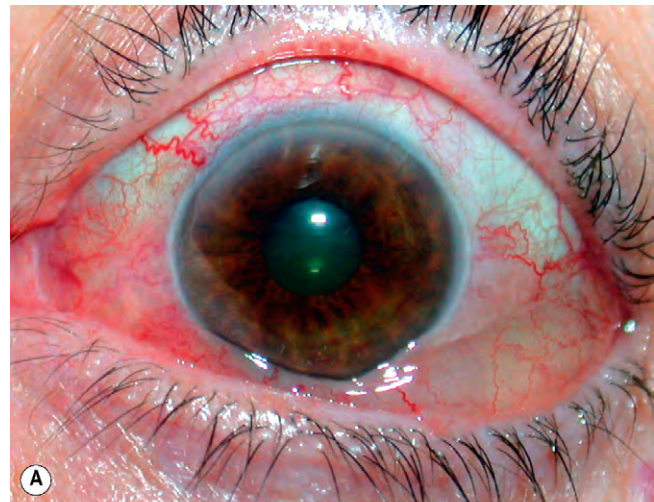


Fig. 3.24 Fístula arteria carótida-seno cavernoso indirecta izquierda. (A) Inyección epibulbar leve y quemosis; (B) parálisis del VI par craneal.

(Cortesía de J. Yanguela.)

6. Si está indicado, el **tratamiento** suele implicar embolización endovascular, aunque en general no a través de la vía transarterial.

LESIONES QUÍSTICAS

Dacriops

Un dacriops es un quiste ductal de la glándula lagrimal. Es una lesión quística orbitaria relativamente infrecuente que suele ser bilateral.

1. **Signos.** Lesión quística redondeada a partir de la porción palpebral de la glándula lagrimal que protruye en el fondo de saco superior (fig. 3.25).
2. El **tratamiento** se realiza por extirpación o marsupialización.



Fig. 3.25 Dacriops.

Quiste dermoide

Un quiste dermoide orbitario es un coristoma derivado de un desplazamiento de ectodermo a una localización subcutánea a lo largo de las líneas embrionarias de cierre. Los dermoides están formados por líneas de epitelio escamoso estratificado queratinizado (como la piel), tienen una pared fibrosa y contienen apéndices dérmicos, como glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas o folículos pilosos. Los quistes epidermoides no contienen estructuras anejas. Los dermoides pueden ser: (a) *superficiales* o (b) *profundos*, localizados por delante o por detrás del tabique orbitario, respectivamente.

Quiste dermoide superficial

1. Se **presenta** en la infancia con un nódulo indoloro generalmente en la parte superotemporal y, a veces, superonasal de la órbita.
2. **Signos**
 - Una masa firme, redonda, suave y no dolorosa, de 1 o 2 cm de diámetro (fig. 3.26A), que se mueve bajo la piel, aunque generalmente está unida al periostio adyacente.
 - Los márgenes posteriores son fácilmente palpables, lo que denota un origen o una extensión poco profunda.
3. La TC muestra una lesión heterogénea bien delimitada (fig. 3.26B).
4. El **tratamiento** se realiza mediante resección completa (fig. 3.26C), con precaución de que no se rompa la lesión, dado que la extravasación de queratina en el tejido circundante produce una intensa inflamación granulomatosa.

Quiste dermoide profundo

1. Se **presenta** en la adolescencia o en la vida adulta.
2. **Signos**
 - Proptosis, distopia o lesión en forma de masa, con bordes posteriores mal definidos (fig. 3.27A).
 - La rotura puede desencadenar una reacción inflamatoria.
 - Algunos dermoides profundos, que en ocasiones se asocian con defectos óseos, pueden extenderse más allá de la órbita en la fosa infratemporal o intracranalmente.

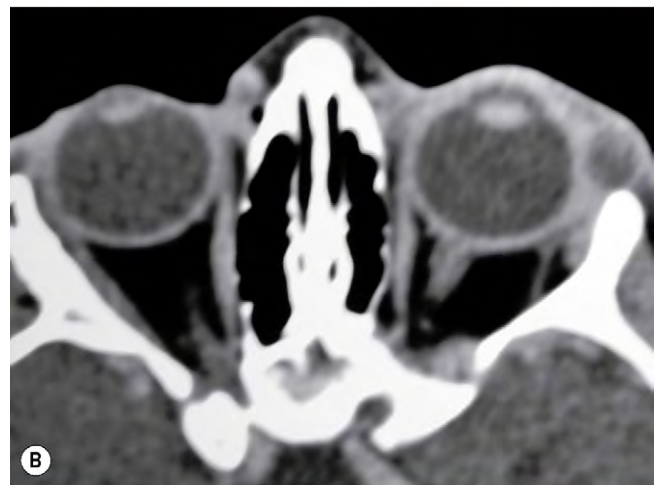


Fig. 3.26 (A) Quiste dermoide superficial; (B) la TC axial muestra una lesión heterogénea bien delimitada; (C) aspecto en la cirugía.

(Cortesía de K. Nischal, fig. B; A. Pearson, fig. C.)

3. La TC muestra una lesión quística que está bien circunscrita (fig. 3.27B).
4. Se recomienda el **tratamiento** mediante extirpación total, porque los dermoides profundos crecen y pueden verter su contenido en los tejidos adyacentes dando lugar a

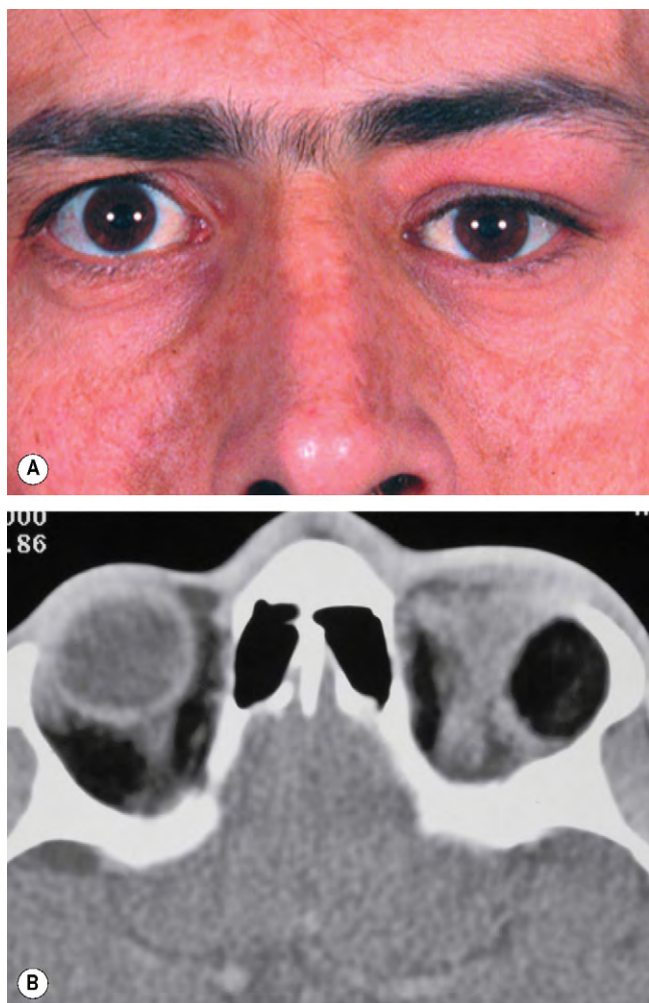


Fig. 3.27 (A) Quiste dermoide orbitario profundo izquierdo que produce distopia leve; (B) la TC axial muestra una lesión quística bien delimitada y remodelado óseo.

(Cortesía de A. Pearson.)

inflamación granulomatosa dolorosa, a menudo seguida de fibrosis. Si no se extirpan completamente, los dermoides pueden reaparecer y causar inflamación persistente de baja intensidad.

Mucocele sinusal

El mucocele se produce cuando el drenaje de las secreciones normales del seno paranasal está obstruido por infección, alergia, traumatismo, tumor o estrechamiento congénito. Hay una acumulación quística de secreciones mucoides y residuos epiteliales que aumenta lentamente, erosiona de forma gradual las paredes óseas de los senos, y causa síntomas por invasión de los tejidos circundantes. La invasión orbitaria suele producirse a partir de mucoceles frontales o etmoidales, y sólo excepcionalmente se originan en los senos maxilares.

1. Se **presenta** en la vida adulta, con una combinación de proptosis o distopia (fig. 3.28A), diplopía o epífora. El dolor no es frecuente si no hay infección (mucopiocele).

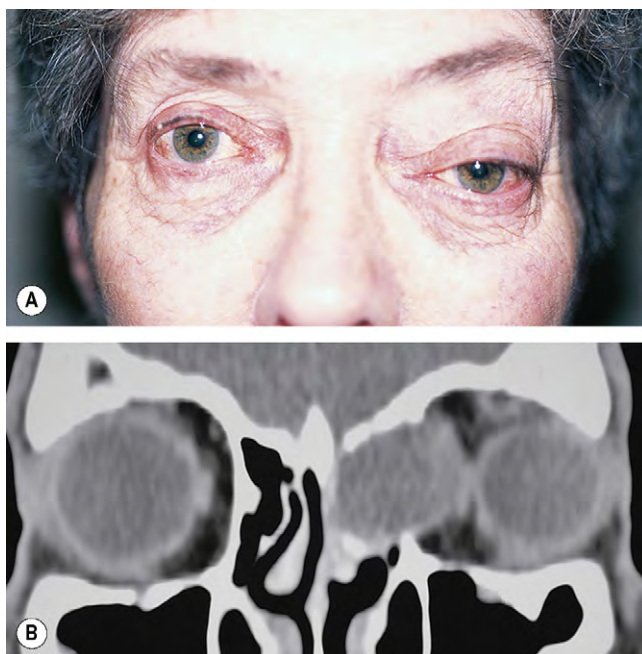


Fig. 3.28 (A) Mucocele del seno etmoidal izquierdo que origina distopia; (B) la TC coronal muestra afectación orbitaria e indentación del recto medio coronal.

2. La TC muestra una masa de partes blandas con adelgazamiento o erosión de las paredes óseas del seno (fig. 3.28B).
3. El **tratamiento** supone la eliminación completa del mucocele.

Encefalocele

Un encefalocele está formado por la herniación del contenido intracraneal a través de un defecto congénito de la base del cráneo. Un meningocele contiene sólo duramadre, mientras que un mielomeningocele también contiene tejido cerebral. Los dos tipos principales de encefalocele orbitario son: (a) *anterior* (frontoetmoidal) y (b) *posterior* (asociado con displasia del hueso esfenoides).

1. Suele **presentarse** durante la infancia.
2. **Signos**
 - Los encefalocelos anteriores afectan a una parte superomedial de la órbita y desplazan el globo ocular hacia delante y lateralmente (fig. 3.29A).
 - Los encefalocelos posteriores desplazan el globo ocular hacia delante y hacia abajo (fig. 3.29B).
 - El desplazamiento aumenta al realizar un esfuerzo o llorar y puede reducirse por presión manual.
 - El quiste da lugar a una proptosis pulsátil, porque hay una comunicación con el espacio subaracnoideo, pero no hay frémito ni rumor porque la comunicación no es vascular.
3. La TC muestra el defecto óseo responsable de la herniación (fig. 3.29C).
4. **Diagnóstico diferencial**
 - a. En los *encefalocelos anteriores*, otras causas de tumefacciones cantales mediales, como los quistes dermoides y los amniontoceles del saco lagrimal.

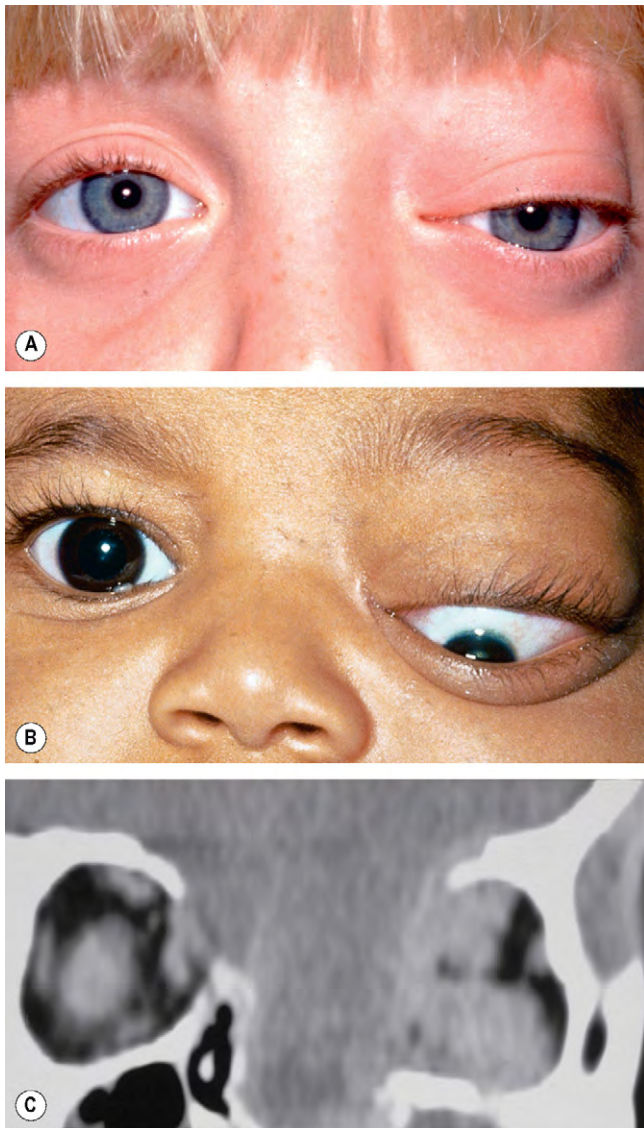


Fig. 3.29 (A) Encefalocele superomedial anterior que causa proptosis y distopia hacia abajo y hacia fuera; (B) encefalocele posterior que causa proptosis y distopia inferior; (C) TC coronal de un encefalocele posterior que muestra un gran defecto óseo.

(Cortesía de A. Pearson, fig. C.)



Fig. 3.30 Asociaciones del encefalocele. (A) Hipertelorismo; (B) fisura palatina; (C) síndrome de *morning glory*.

(Cortesía de K. Nischal, fig. A; Moorfields Eye Hospital, figs. B y C.)

- b. En los *encefaloceles posteriores*, otras lesiones orbitarias que se presentan al principio de la vida, incluyendo hemangioma capilar, xantogranuloma juvenil, teratoma y microftalmos con quiste.

5. Asociaciones

- a. *Otros defectos óseos*, como hipertelorismo (fig. 3.30A), puente nasal amplio y fisura palatina (fig. 3.30B).
- b. Las asociaciones *oculares* son microftalmos, colobomas y el síndrome de *morning glory* (fig. 3.30C).
- c. La *neurofibromatosis tipo 1 (NF1)* es una asociación frecuente del encefalocele posterior.

TUMORES

Hemangioma capilar

El hemangioma capilar es el tumor más frecuente de la órbita y las zonas periorbitarias en la infancia. Las niñas lo sufren con mayor frecuencia que los niños. Puede presentarse como una pequeña lesión aislada de significado clínico mínimo o como una masa desfigurante que puede causar afectación visual y complicaciones sistémicas. El tumor está compuesto por pequeños canales vasculares anastomosados sin una encapsulación verdadera (fig. 3.31A).

Diagnóstico

El tumor se clasifica según su localización respecto a la piel y al tabique orbitario en: (a) *cutáneo*; (b) *puramente preseptal*; (c) *preseptal con un elemento extraconal*, y (d) *una combinación de preseptal, extraconal e intraconal*.

1. Suele **presentarse** en las primeras semanas de vida (un 30% se manifiestan en el nacimiento).

2. Signos

- Las lesiones cutáneas superficiales son de color rojo brillante.
 - Los tumores preseptales son de color azul oscuro o morado en la piel suprayacente (figs. 3.31B y C) y de localización superior.
 - Un gran tumor puede crecer y cambiar de color a azul oscuro durante el llanto o el esfuerzo, pero no hay pulsación ni soplo.
 - Tumor orbitario profundo que puede dar lugar a proptosis unilateral sin coloración de la piel.
 - La afectación hemangiomatosa de la conjuntiva palpebral y del fondo de saco es frecuente y puede ser una clave diagnóstica importante (fig. 3.31D).
 - Son habituales los hemangiomas adicionales en los párpados o en otro lugar.
3. La TC puede ser necesaria para la afectación profunda cuando el diagnóstico no puede determinarse por simple inspección. La lesión es evidente como un aumento de una masa homogénea de partes blandas en la órbita anterior o como una masa exterior al cono ocular, con expansiones posteriores «digitiformes» (fig. 3.32A). La cavidad

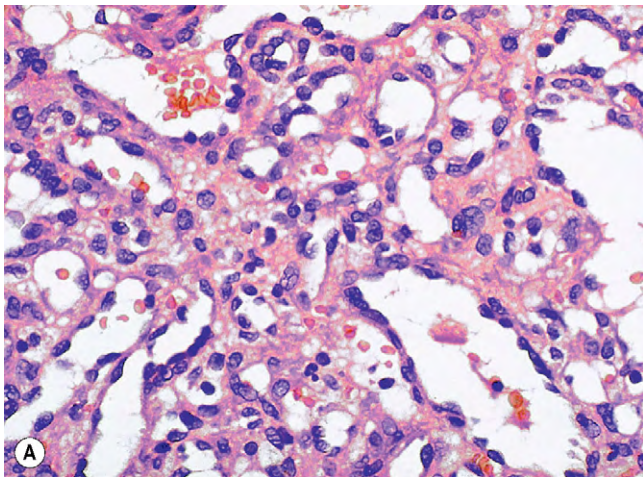


Fig. 3.31 Hemangioma capilar. (A) La histología muestra canales capilares irregulares de diverso tamaño; (B) gran tumor preseptal que causa ptosis y decoloración cutánea morada; (C) tumor preseptal inferior; (D) afectación de la conjuntiva del fondo de saco.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; K. Nischal, figs. C y D.)

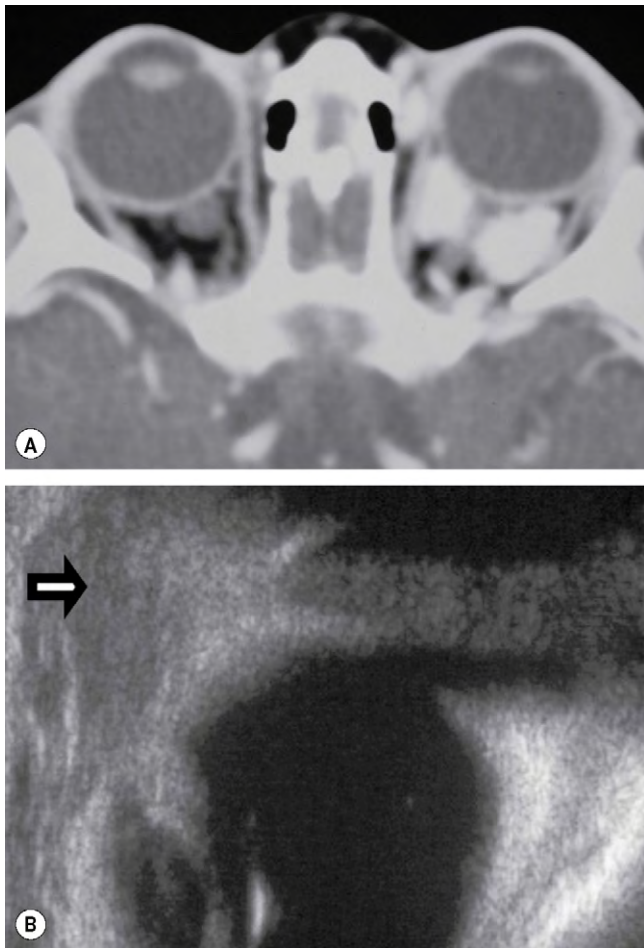


Fig. 3.32 Imágenes de un hemangioma capilar. (A) La TC axial realizada muestra una masa de partes blandas orbitarias intraconales homogénea; (B) ecografía de una lesión preseptal con un componente intraorbitario.

(Cortesía de A. Pearson, fig. A; K. Nischal, fig. B.)

orbitaria puede mostrar agrandamiento, pero no existe erosión ósea.

4. La **ecografía** se utiliza para demostrar las relaciones anatómicas y la extensión del tumor (fig. 3.32B).
5. El **curso** se caracteriza por un rápido crecimiento de 3 a 6 meses después del diagnóstico (fig. 3.33), seguido de una fase más lenta de resolución natural, en la que el 30% de las lesiones se resuelven hacia los 3 años y el 70% a los 7 años.

Tratamiento

1. Indicaciones

- Ambliopía secundaria a astigmatismo inducido, anisometropía y oclusión.
- Compresión del nervio óptico.
- Queratopatía por exposición.
- Una mancha antiestética grave, necrosis o infección.

2. El **tratamiento con láser** puede utilizarse para cerrar los vasos sanguíneos en las lesiones cutáneas superficiales de grosor inferior a 2 mm.

3. La **inyección de corticoides** en la misma lesión, en dosis de 40 mg/ml de acetónido de triamcinolona o 4 mg/ml de betametasona, sea cutánea o preseptal, suele ser muy eficaz durante la fase activa inicial. Deben inyectarse 1-2 ml como

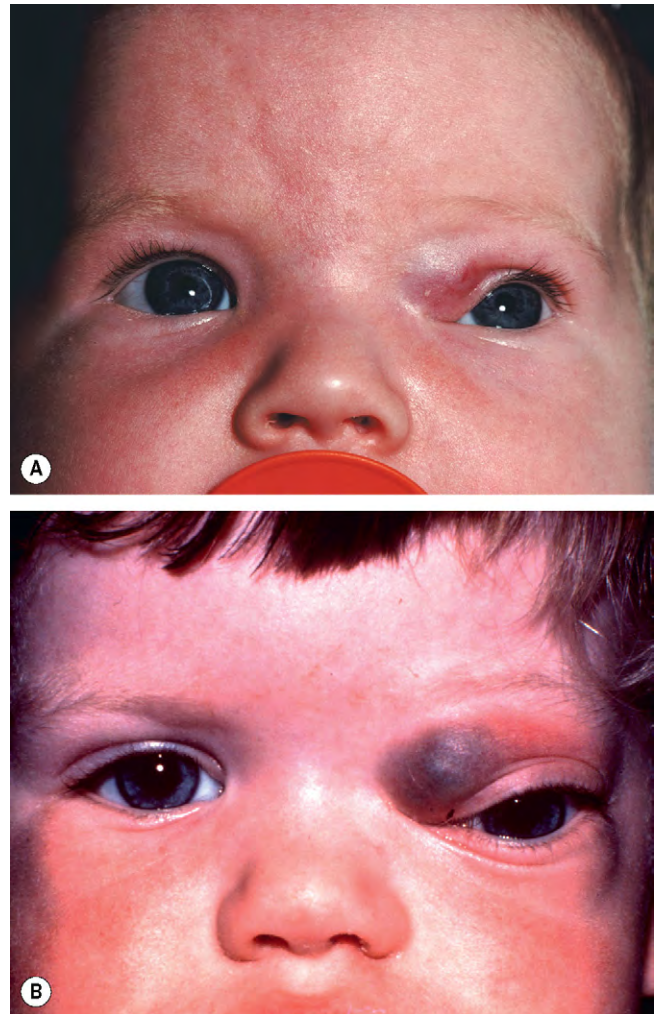


Fig. 3.33 Crecimiento de un hemangioma capilar. (A) En la presentación; (B) varios meses después.

máximo en múltiples puntos de entrada. Habitualmente, el tumor empieza a involucionar en 2 semanas pero, si es necesario, puede administrarse una segunda y una tercera inyección al cabo de unos 2 meses. Es aconsejable no inyectar profundamente en la órbita para evitar la oclusión de la arteria central de la retina por la introducción retrógrada de la solución hacia la arteria central de la retina. Otras complicaciones incluyen despigmentación y necrosis cutánea, sangrado y atrofia grasa. También se ha descrito supresión suprarrenal y retraso del crecimiento.

4. Los **corticoides sistémicos** administrados diariamente durante varias semanas también pueden utilizarse y son particularmente útiles si hay un componente orbitario importante.
5. Los **β -bloqueantes sistémicos** constituyen una modalidad de tratamiento nueva y muy prometedora.
6. La **resección local** con un corte de cauterio puede reducir el volumen de un tumor anterior circunscrito, pero suele reservarse para la etapa inactiva tardía.

Asociaciones sistémicas

Los niños con hemangiomas grandes pueden presentar las siguientes enfermedades:

1. **Insuficiencia cardíaca con alto gasto.** Puede producirse en una pequeña minoría de pacientes con hemangiomas viscerales muy grandes, de rápido crecimiento.
2. **Síndrome de Kasabach-Merritt,** que se caracteriza por trombocitopenia y concentraciones bajas de factores coagulantes asociados con hemangiomas del tronco, las extremidades y las vísceras abdominales que se expanden rápidamente.
3. El **síndrome de Maffucci,** caracterizado por múltiples hemangiomas cutáneos o viscerales asociados con encondromatosis.

Hemangioma cavernoso

El hemangioma cavernoso es una malformación vascular que se produce en los adultos, con un predominio femenino del 70%. Aunque puede desarrollarse en cualquier sitio de la cavidad orbitaria, habitualmente aparece dentro del cono muscular, justo por detrás del globo ocular, y se comporta como una malformación arteriovenosa con flujo bajo.

1. La **histología** muestra canales vasculares de revestimiento endotelial de diverso tamaño, separados por tabiques fibrosos (fig. 3.34A).
2. Se **presenta** durante la cuarta o quinta décadas de la vida, con una proptosis unilateral lentamente progresiva. En las mujeres la tasa de crecimiento puede resultar acelerada por el embarazo.
3. **Signos**
 - Proptosis axial (fig. 3.34B) que puede asociarse con edema papilar y pliegues coriorretinianos.
 - Si el tumor se localiza en el ápex orbitario, puede comprimir la papila y no causa una proptosis significativa.
 - Puede aparecer visión borrosa temporal.
4. La TC muestra una lesión ovalada, bien circunscrita, con poco refuerzo con el contraste (fig. 3.34C).
5. **Tratamiento.** Muchos hemangiomas cavernosos se detectan por casualidad en pruebas de imagen realizadas por motivos no relacionados y la simple observación suele ser la actitud apropiada. Las lesiones sintomáticas requieren la extirpación quirúrgica en la mayoría de los casos porque su tamaño aumenta gradualmente. Al contrario que el hemangioma

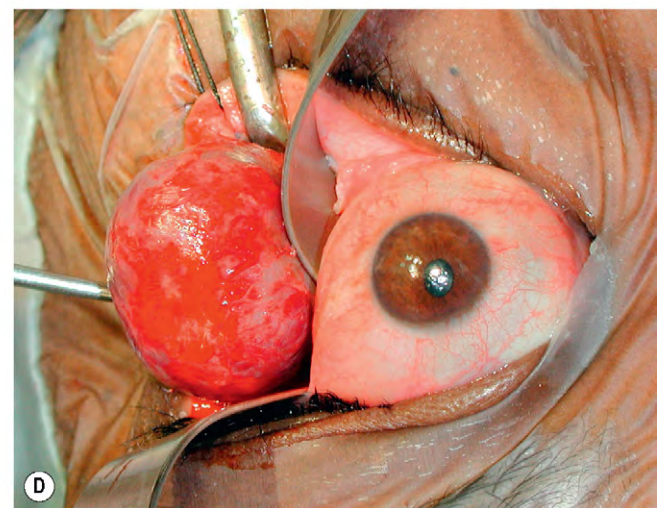
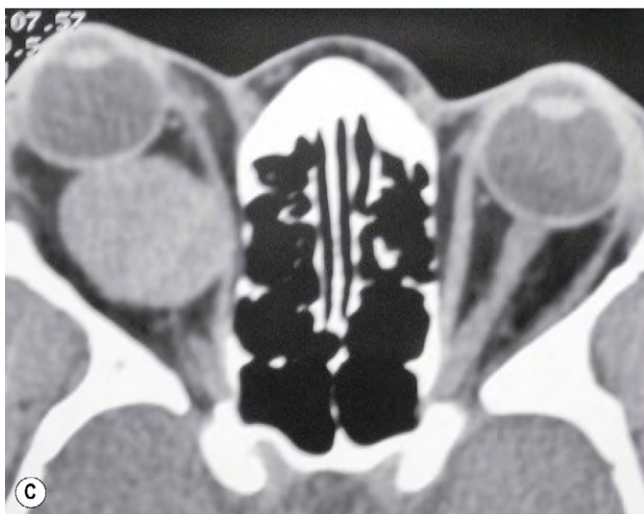
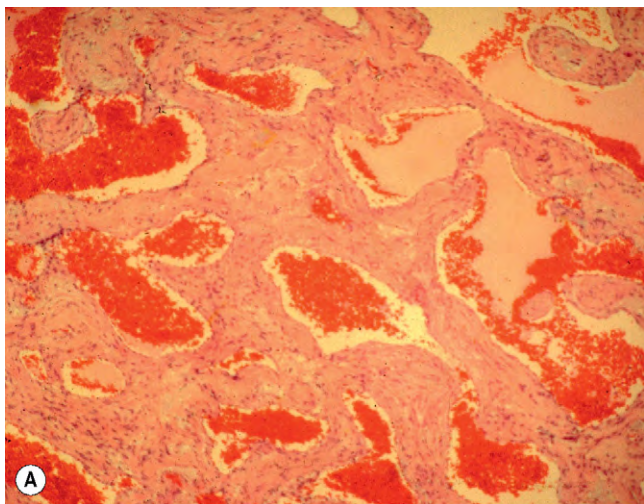


Fig. 3.34 Hemangioma cavernoso. (A) La histología muestra canales vasculares congestionados de revestimiento endotelial, de diverso tamaño, separados por tabiques fibrosos; (B) proptosis axial derecha; (C) la TC axial muestra una lesión oval retrobulbar bien delimitada y proptosis; (D) el tumor está encapsulado y es de extirpación relativamente fácil.

capilar, el hemangioma cavernoso suele estar bien encapsulado y es relativamente fácil de extirpar (fig. 3.34D).

Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal

El adenoma pleomórfico (tumor benigno de células mixtas) es el tumor epitelial más frecuente de la glándula lagrimal y deriva de los conductos y elementos secretores, como las células mioepiteliales.

- Histología.** La capa interna de células forma tejido glandular que puede asociarse con diferenciación escamosa y producción de queratina (fig. 3.35A); las células externas sufren un cambio metaplásico que conduce a la formación de tejido mixoide.
- Se **presenta** durante la segunda a quinta décadas de la vida con una proptosis o tumefacción dolorosa, lentamente progresiva, en el cuadrante superolateral de la órbita, y de más de un año de duración. Las imágenes antiguas pueden revelar una alteración durante años antes de la presentación.
- Tumor del lóbullo orbitario**
 - Masa no dolorosa, suave y firme en la fosa lagrimal, con distopia inferonasal (fig. 3.35B).
 - El tumor tiende a extenderse hacia atrás y puede causar proptosis, oftalmoplejía y pliegues coroides.
 - La TC muestra una masa redonda u ovalada, con un borde suave y excavación de la fosa de la glándula lagrimal, pero sin destrucción (fig. 3.35C). La lesión también puede producir una indentación sobre el globo ocular. Pueden observarse calcificaciones.
- Tumor del lóbullo palpebral**
 - Es menos habitual y tiende a crecer hacia delante, produciendo una tumefacción del párpado superior, sin distopia (fig. 3.36A).
 - En ocasiones la lesión puede apreciarse a simple vista (fig. 3.36B).
- El **tratamiento** consiste en la resección quirúrgica. Si se sospecha el diagnóstico, es preferible evitar la biopsia previa para que el tumor no se disemine en el tejido orbitario adyacente, aunque esto no siempre es posible en caso de incertidumbre diagnóstica. Los tumores del lóbullo palpebral suelen resecarse a través de una orbitotomía anterior (transeptal), junto con un margen de tejido sano. Los que se originan en la porción orbitaria se extirpan a través de una orbitotomía lateral de la siguiente forma:
 - Se realiza una incisión del músculo temporal (fig. 3.37A).
 - Se perfora el hueso subyacente para pasar posteriormente el alambre (fig. 3.37B).
 - Se retira la pared orbitaria lateral y se extirpa el tumor incluyendo un margen de tejido adyacente y la periórbita (fig. 3.37C).
 - Se reparan la pared orbitaria lateral y el hueso temporal (fig. 3.37D).
- El **pronóstico** es excelente si el tumor se extirpa completamente sin disrupción capsular. Si el tumor no se extirpa completamente o si se realiza una biopsia previa, la diseminación del tumor en los tejidos adyacentes puede dar lugar a recurrencias y en ocasiones a un cambio maligno.

Carcinoma de la glándula lagrimal

El carcinoma de la glándula lagrimal es un tumor infrecuente que conlleva una alta morbilidad y mortalidad. En orden de

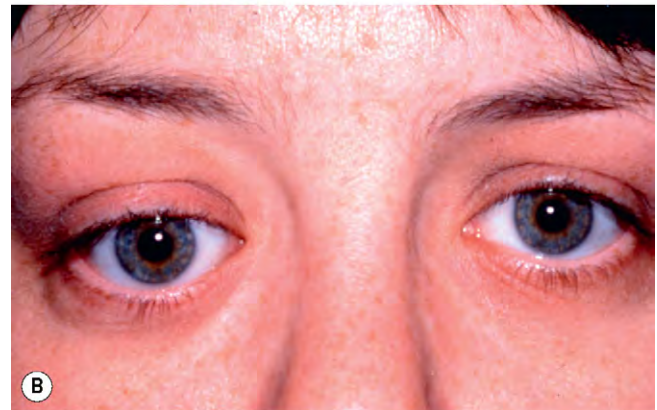
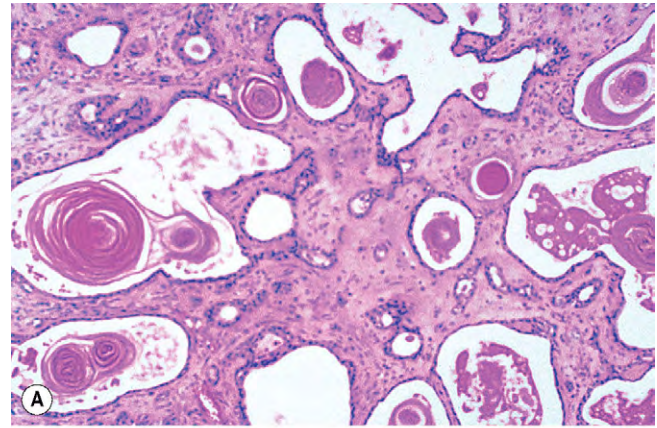


Fig. 3.35 Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal. (A) La histología muestra tejido glandular y diferenciación escamosa, con formación de queratina; (B) distopia inferonasal por un tumor localizado en el lóbullo orbitario; (C) TC coronal que muestra una masa oval.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth y Heinemann 2001, fig. A; A. Pearson, figs. B y C.)

frecuencia, los principales tipos histológicos son: (a) *quístico adenoideo*; (b) *adenocarcinoma pleomórfico*; (c) *mucoepidermoide*, y (d) *de células escamosas*.

- La **histología** de un carcinoma quístico adenoide muestra nidos de células basaloideas con numerosas mitosis (fig. 3.38A).
- Se **presenta** durante la cuarta o quinta décadas de la vida, con una historia más corta que la de un tumor benigno. El dolor es un signo de malignidad, pero también puede producirse con lesiones inflamatorias. Un tumor maligno

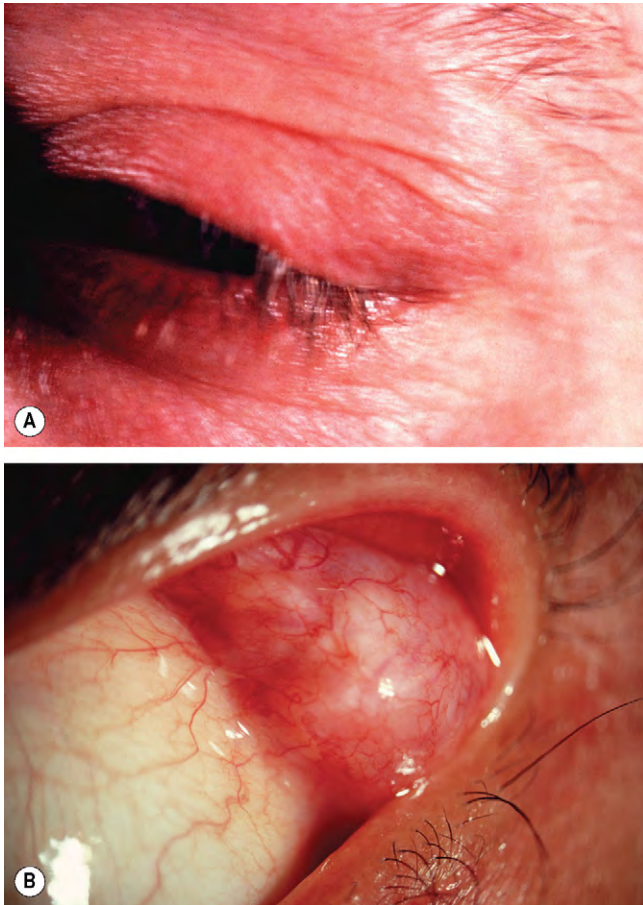


Fig. 3.36 Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal localizado en el lóbulo palpebral. (A) Tumefacción palpebral sin distopia; (B) la eversión del párpado superior revela el tumor.

de células mixtas puede presentarse en tres situaciones clínicas:

- Después de una resección incompleta o de fragmentos pequeños de un adenoma pleomórfico benigno, seguida de una o más recidivas durante un período de años, con una posible transformación maligna.
- Como una proptosis de duración prolongada o tumefacción del párpado superior que empieza a aumentar bruscamente.
- Sin una historia anterior de adenoma pleomórfico, en forma de una masa en la glándula lagrimal de crecimiento rápido, generalmente de varios meses de duración.

3. Signos

- Existe una masa en la zona lagrimal con distopia inferonasal.
- El tumor puede extenderse hacia atrás e invadir la fisura orbitaria superior, dando lugar a congestión epibulbar, proptosis, edema periorbitario y oftalmoplejía (fig. 3.38B).
- Hipoestesia en la región inervada por el nervio lagrimal.
- Edema del nervio óptico y pliegues coroideos.

4. Pruebas adicionales

- La **TC** muestra una lesión globular, con bordes serrados irregulares, frecuencia menudo con erosión contigua o invasión ósea (fig. 3.38C). Habitualmente se observa calcificación del tumor.

- La **biopsia** es necesaria para establecer el diagnóstico histológico. El tratamiento posterior depende de la extensión de la invasión del tumor de estructuras adyacentes que se observa en las pruebas de imagen.
 - La **valoración neurológica** es obligatoria, porque un adenoma quístico adenoideo tiende a diseminarse perineuralmente y puede extenderse dentro del seno cavernoso.
- El **tratamiento** comporta la resección del tumor y de los tejidos adyacentes. Los tumores extensos pueden requerir una enucleación del globo ocular (v. fig. 3.52) o resección mediofacial, aunque el pronóstico vital con frecuencia es malo. La radioterapia combinada con la resección local puede prolongar la vida y reducir el dolor.

Glioma del nervio óptico

El glioma del nervio óptico es un astrocitoma pilocítico de crecimiento lento, que afecta a los niños. Aproximadamente el 30% de los pacientes presenta una NF1 (v. cap. 19) y, en estos pacientes, el pronóstico es mejor. Los gliomas malignos son infrecuentes y casi siempre aparecen en adultos. Tienen un pronóstico muy malo, con certeza casi total de muerte al cabo de un año del diagnóstico.

- La **histología muestra** astrocitos pilocíticos en forma de huso y filamentos gliales (fig. 3.39A).
- La **presentación** se produce con mayor frecuencia en la primera década de la vida (media de edad, 6,5 años), con pérdida visual lentamente progresiva, seguida de proptosis, aunque esta secuencia se invierte en ocasiones. La pérdida aguda de la visión por una hemorragia en el tumor es infrecuente.
- Signos**
 - Proptosis no-axial, con distopia temporal o inferior con frecuencia (fig. 3.39B).
 - La cabeza del nervio óptico es edematosa inicialmente y más tarde se vuelve atrofica.
 - Las derivaciones opticociliares (v. fig. 3.4C) y la oclusión de la vena retiniana central se observan sólo ocasionalmente.
 - Puede haber una diseminación intracraneal al quiasma y al hipotálamo.
- La **TC** en pacientes con NF-1 asociada muestra dilatación fusiforme del nervio óptico, con borde bien delimitado producido por la vaina dural intacta (fig. 3.39C). En pacientes sin NF1 el nervio es más irregular y muestra zonas hipodensas.
- La **RM** puede ser útil para mostrar una extensión intracraneal (v. fig. 19.101A).
- El **tratamiento** puede no ser necesario en los pacientes sin signos de crecimiento, buena visión y sin deformidad estética. Se necesita la resección quirúrgica con conservación del globo en los casos de tumores grandes o en crecimiento que están limitados a la órbita, especialmente si la visión es mala y la proptosis es importante. La radioterapia puede combinarse con la quimioterapia para tumores con extensión intracraneal que contraindica la extirpación quirúrgica.
- El **pronóstico vital** en los tumores de la infancia es variable. Algunos siguen un curso indoloro, con poco crecimiento, mientras que otros pueden extenderse intracranealmente y poner en peligro la vida.

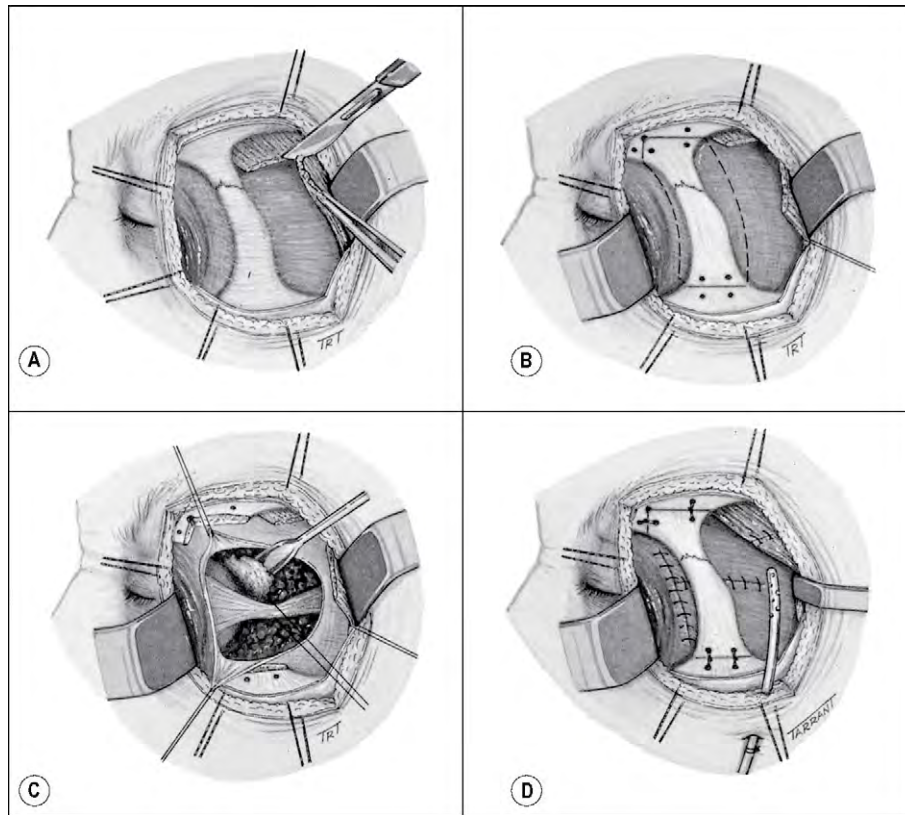


Fig. 3.37 Orbitotomía lateral. (A) Incisión del músculo temporal; (B) taladro del hueso subyacente para suturarlo después; (C) extirpación de la pared lateral de la órbita y del tumor; (D) reparación de la pared lateral de la órbita y del músculo temporal.

Meningioma de la vaina del nervio óptico

Los meningiomas de la vaina del nervio óptico se originan en las células meningoteliales de las vellosidades aracnoideas que rodean la porción intraorbitaria o, con menor frecuencia, intracanalicular del nervio óptico. En algunos casos, el tumor simplemente rodea el nervio óptico, mientras que en otros invade el nervio por crecimiento a lo largo de los tabiques piales fibrovasculares. Los hemangiomas primarios de la vaina del nervio óptico son menos frecuentes que los gliomas del nervio óptico y, como sucede en otros meningiomas, suelen afectar a las mujeres de mediana edad.

1. La **histología** muestra dos tipos:
 - a. **Meningotelial**, que se caracteriza por lóbulos irregulares de diverso tamaño de células meningoteliales separadas por hebras fibrovasculares (fig. 3.40A).
 - b. **Psammomatoso**, que muestra cuerpos de psammoma entre las células meningoteliales proliferantes (fig. 3.40B).
2. Se **presenta** con afectación gradual unilateral de la agudeza visual. Los oscurecimientos transitorios de la visión pueden ser el síntoma de presentación en algunos pacientes.
3. **Signos**. La tríada clásica consiste en: (a) *pérdida visual*; (b) *atrofia óptica*, y (c) *derivación opticociliar*. Sin embargo, el hallazgo simultáneo de los tres hallazgos en una persona es infrecuente. La secuencia de afectación es la siguiente (y es opuesta a la que se observa en los tumores situados fuera de la vaina dural):
 - Disfunción del nervio óptico y tumefacción crónica de la papila, seguida después de atrofia óptica.

- Las derivaciones opticociliares (v. fig. 3.4C) se encuentran aproximadamente en el 30% de casos y tienden a regresar a medida que se produce la atrofia óptica.
 - Pueden producirse defectos de la motilidad ocular restrictivos, especialmente en la mirada superior (fig. 3.40C), sucede porque el tumor puede «entabillar» el nervio óptico.
 - La proptosis está causada por diseminación intracanal del tumor y suele aparecer después del inicio de la pérdida visual.
4. La **TC** muestra engrosamiento tubular y calcificación del nervio óptico (fig. 3.40D).
 5. La **RM** define con mayor claridad los tumores más pequeños y los que están alrededor del canal óptico (fig. 3.40E).
 6. El **tratamiento** suele ser innecesario en los pacientes de mediana edad con tumores de crecimiento lento, porque el pronóstico es bueno. Se requiere la resección quirúrgica en los pacientes con tumores agresivos, especialmente si el ojo está ciego. La radioterapia estereotáctica fraccionada es adecuada en casos seleccionados o como tratamiento complementario después de la cirugía.
 7. El **pronóstico** vital es bueno en los adultos, mientras que el tumor puede resultar más agresivo en los niños.

Neurofibroma plexiforme

El neurofibroma plexiforme es el tumor nervioso periférico más frecuente de la órbita, y se observa casi exclusivamente en pacientes con NF1.

1. Suele **presentarse** en la primera infancia, con tumefacción periorbitaria.

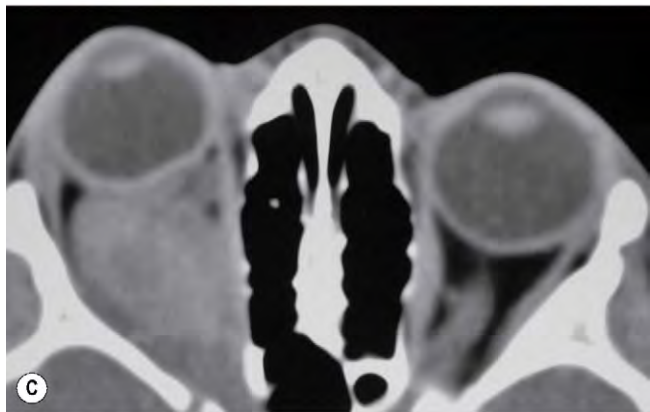
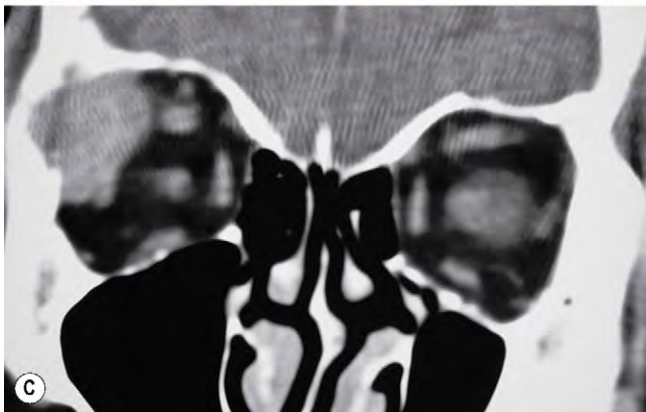
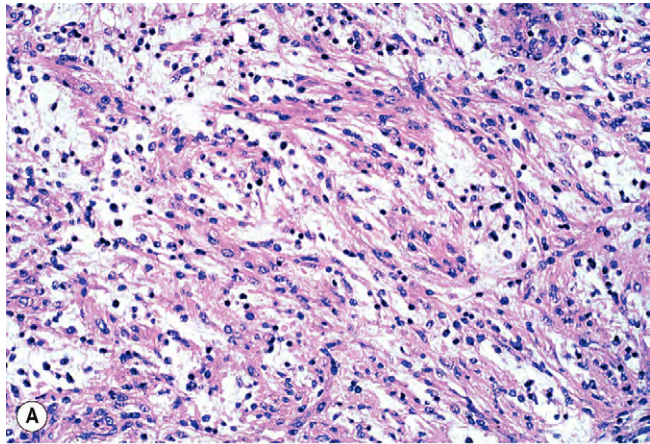
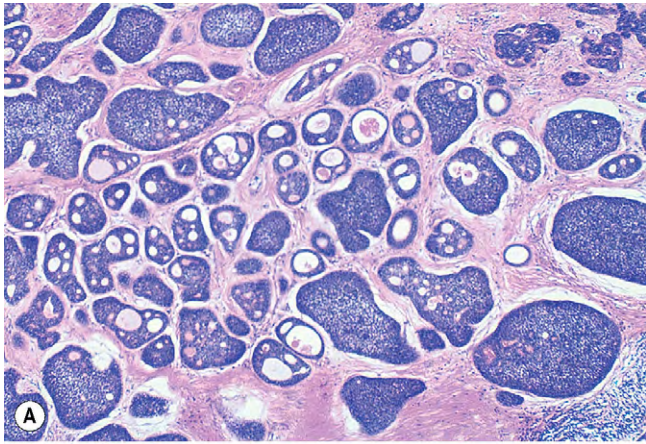


Fig. 3.38 Carcinoma de la glándula lagrimal. (A) La histología del carcinoma quístico adenoide muestra nidos de células basaloides con zonas sólidas y cribriformes; (B) distopia, proptosis, edema periorbitario y congestión epibulbar por diseminación que afecta a la fisura orbitaria superior; (C) la TC coronal muestra la erosión contigua del hueso y calcificación irregular en el tumor.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001; A. Pearson, fig. C.)

Fig. 3.39 Glioma del nervio óptico. (A) La histología muestra astrocitos pilocíticos en forma de huso y filamentos gliales; (B) proptosis con distopia inferior; (C) la TC axial muestra una dilatación fusiforme del nervio óptico.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; A. Pearson, fig. C.)

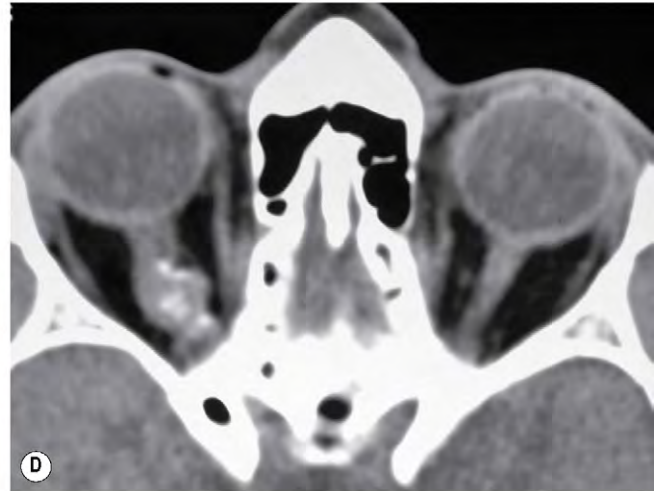
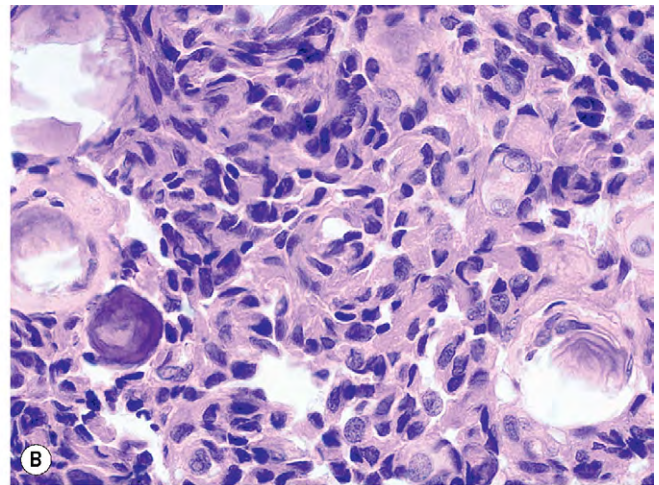
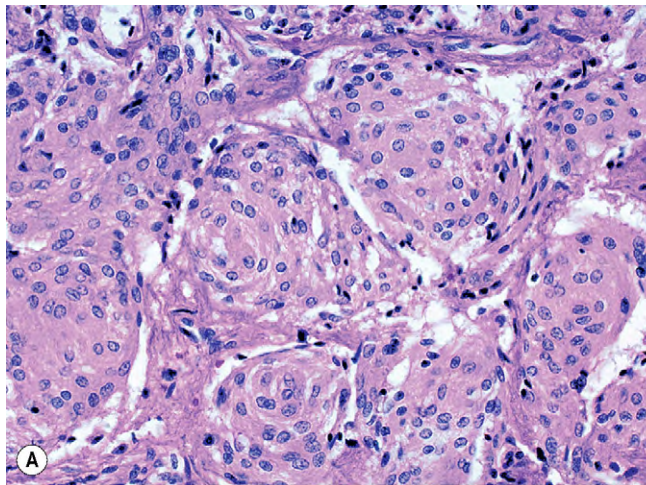


Fig. 3.40 Meningioma del nervio óptico. (A) Histología de tipo meningotelial; (B) histología de tipo psamomatoso; (C) *elevación defectuosa del ojo derecho*; (D) la TC axial de un pequeño tumor muestra un ligero engrosamiento y calcificación; (E) la RM potenciada en T1 después del contraste muestra afectación de los segmentos orbitario e intracanalicular del nervio óptico (flecha).

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, figs. A y B; A. Pearson, fig. D; J. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2006, fig. E.)

2. Signos

- Afectación difusa de la órbita e hipertrofia desfigurante de los tejidos perioculares (fig. 3.41A).
- La afectación de los párpados causa ptosis mecánica y deformidad característica en forma de «S» (v. fig. 1.19B).
- A la palpación, los tejidos afectados presentan una textura en «bolsa de gusanos».

3. La TC muestra la extensión de la afectación orbitaria (fig. 3.41B).

4. Con frecuencia el **tratamiento** es insatisfactorio y la extirpación quirúrgica completa es muy difícil. La cirugía debe evitarse en lo posible debido a la intrínseca relación entre el tumor y estructuras orbitarias importantes.

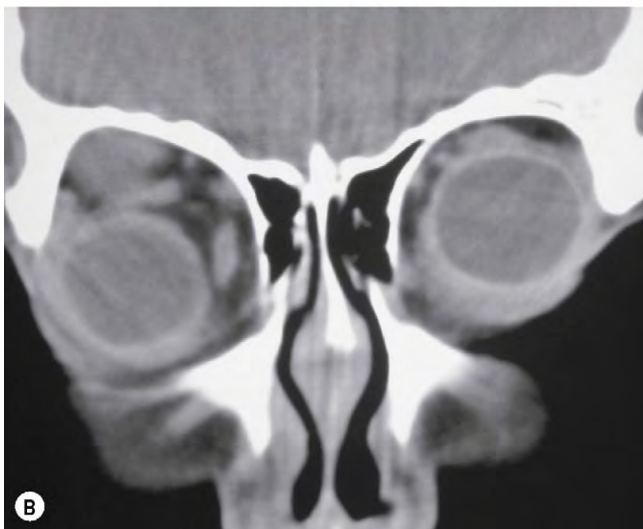


Fig. 3.41 (A) Neurofibroma plexiforme que causa afectación periorbitaria y desfiguración facial; (B) la TC muestra afectación orbitaria y distopia inferior.

(Cortesía de A. Pearson.)

Neurofibroma aislado

El neurofibroma aislado (localizado) es mucho menos frecuente y se asocia con NF1 en aproximadamente el 10% de los casos.

1. Se **presenta** en la tercera o cuarta décadas de la vida, con proptosis insidiosa levemente dolorosa no asociada con afectación visual ni disfunción de la motilidad ocular.
2. El **tratamiento** mediante resección suele ser sencillo porque el tumor está bien circunscrito y es relativamente avascular.

Linfoma

Los linfomas de los anejos oculares constituyen aproximadamente el 8% de todos los linfomas extraganglionares. Representan el extremo del espectro de las lesiones linfoproliferativas. En el otro extremo se encuentra la hiperplasia linfoide reac-

tiva benigna. El diagnóstico preciso del tipo de linfoma ha mejorado considerablemente con la introducción de los métodos de tinción inmunitarios. La inmensa mayoría de los linfomas orbitarios tiene su origen en las células B y en general están compuestos por células B «pequeñas» (fig. 3.42A).

1. La **presentación** es insidiosa y generalmente se produce en edades avanzadas.
2. **Signos**
 - La enfermedad puede afectar a cualquier parte de la órbita (figs. 3.42B y C) y ser bilateral.
 - Las lesiones orbitarias anteriores son palpables y tienen una consistencia gomosa (fig. 3.42D).
 - A veces, el linfoma está limitado a la conjuntiva o a las glándulas lagrimales, respetando la órbita.
3. Las **exploraciones sistémicas** en todos los pacientes con lesiones linfoides hiper celulares benignas de la órbita son: radiografías de tórax, electroforesis de las inmunoproteínas séricas, TC toracoabdominal para detectar una posible afectación retroperitoneal y, si es necesario, aspirado de médula ósea.
4. **Curso.** Es variable y relativamente impredecible. En algunos pacientes, los signos histológicos despiertan sospecha de malignidad, pero la lesión se resuelve espontáneamente o con ayuda de corticoides sistémicos. En otros pacientes, lo que parece ser una hiperplasia linfoide benigna puede seguirse al cabo de varios años de la aparición de un linfoma. Las pequeñas linfoproliferaciones y los que sólo afectan a la conjuntiva tienen el mejor pronóstico.
5. El **tratamiento** consiste en radioterapia para las lesiones localizadas y quimioterapia para la enfermedad diseminada.

Sarcoma embrionario

El sarcoma embrionario, tradicionalmente conocido como «rabdomyosarcoma», es el tumor maligno orbitario primario más habitual en la infancia. Deriva de restos de células mesenquimatosas indiferenciadas con potencial para diferenciarse en músculo estriado. No derivan del músculo estriado y el término rabdomyosarcoma sólo es adecuado si hay signos de diferenciación en el músculo. El oftalmólogo realizará el diagnóstico mediante biopsia por incisión y derivará al paciente rápidamente al oncólogo pediátrico.

1. **Histología**
 - a. Los tumores *indiferenciados* muestran una masa de células mesenquimatosas dispuestas libremente (fig. 3.43A).
 - b. Los tumores *diferenciados* muestran células elongadas y de tipo correa, con una configuración «en racuajo» o «en raqueta de tenis» (rabdomyoblastos, fig. 3.43B) con o sin estriaciones cruzadas (fig. 3.43C).
2. Se **presenta** en la primera década de la vida (media de edad, 7 años) con proptosis rápidamente progresiva que puede confundirse inicialmente con un proceso inflamatorio.
3. **Signos**
 - La localización más habitual es retrobulbar, seguida de la superior y la inferior (fig. 3.44A).
 - La tumefacción y el eritema de la piel que lo recubre se producen más tarde, pero la piel no está caliente. (fig. 3.44B).
 - En los casos avanzados puede observarse diseminación del tumor a los senos.

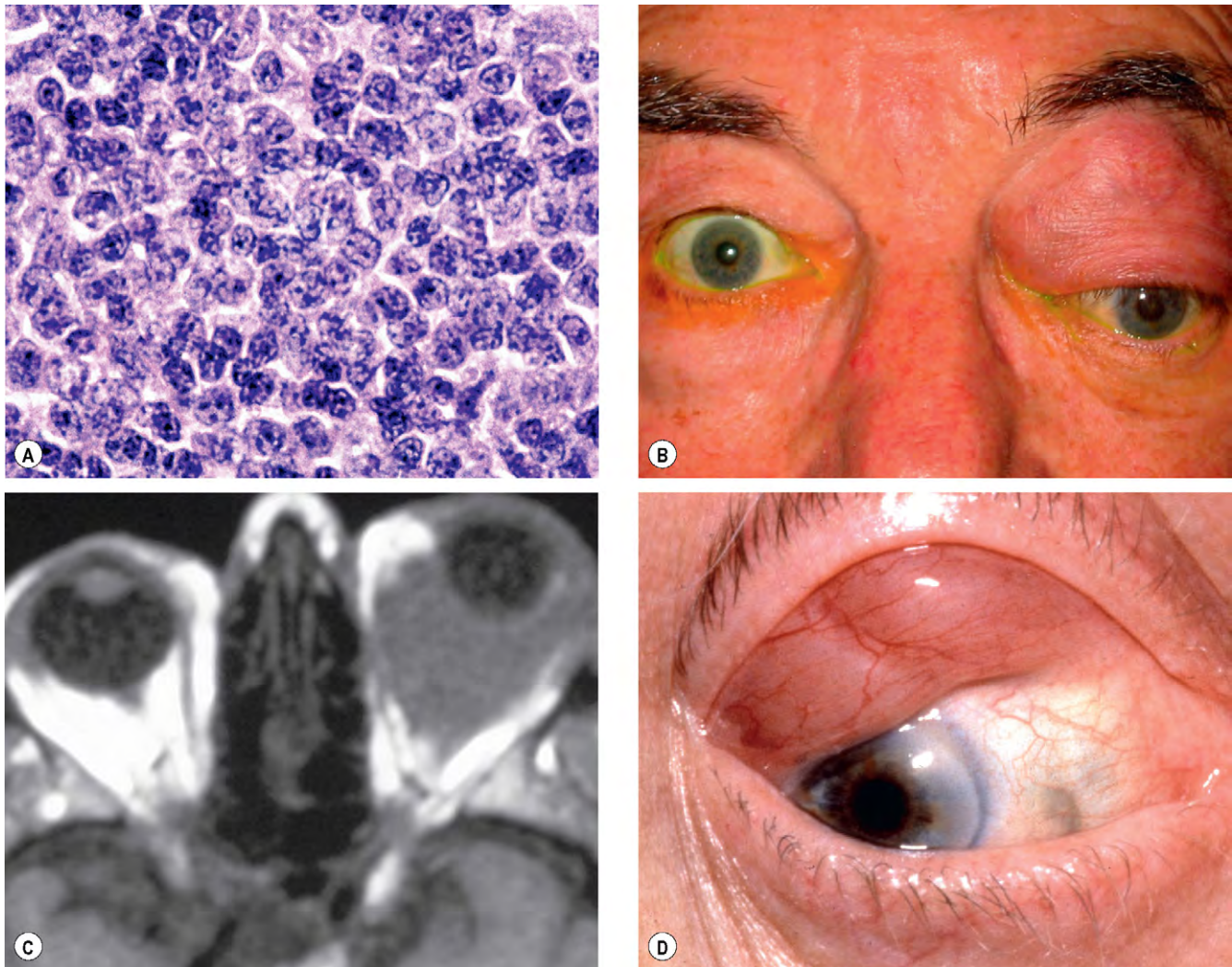


Fig. 3.42 Linfoma orbitario. (A) La histología muestra células linfoides neoplásicas; (B) afectación de la órbita superior que causa proptosis y distopia inferior; (C) la RM axial potenciada en T1 muestra una gran masa de partes blandas orbitaria y proptosis; (D) lesión anterior.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; A. Pearson, figs. B y C.)

4. La TC muestra una masa mal definida de densidad homogénea, generalmente con destrucción ósea adyacente (fig. 3.44C).
5. La RM muestra una masa mal definida (fig. 3.44D).
6. Las **exploraciones sistémicas** para poner en evidencia la diseminación metastásica son: radiografía de tórax, pruebas de función hepática, biopsia de médula ósea, punción lumbar y seguimiento esquelético. Los lugares más frecuentes de las metástasis son el pulmón y el hueso.
7. El **tratamiento** incluye radioterapia seguida de quimioterapia con vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida. La resección quirúrgica se reserva para la inusual recurrencia o para el tumor resistente a la radioterapia.
8. El **pronóstico** depende del estadio y la localización de la enfermedad en el momento del diagnóstico. Los pacientes con tumores localizados en la órbita consiguen una tasa de curación del 95%.
9. El **diagnóstico diferencial** incluye celulitis orbitaria y además se presenta en los niños con signos agudos. Sin embargo, en el sarcoma embrionario la piel no está caliente. También pueden existir otros tumores, como el neuroblastoma metastásico y el sarcoma mielóide, con una masa orbitaria de rápido crecimiento (v. más adelante).

Tumores metastásicos en los adultos

Las metástasis orbitarias son una causa infrecuente de proptosis en el adulto, y mucho menos frecuentes que las metástasis en la coroides. Si la órbita es la manifestación inicial del tumor, el oftalmólogo puede ser la primera persona que vea al paciente. En orden de frecuencia, las localizaciones primarias más habituales son la mama, los bronquios, la próstata, piel (melanoma), el tracto gastrointestinal y el riñón.

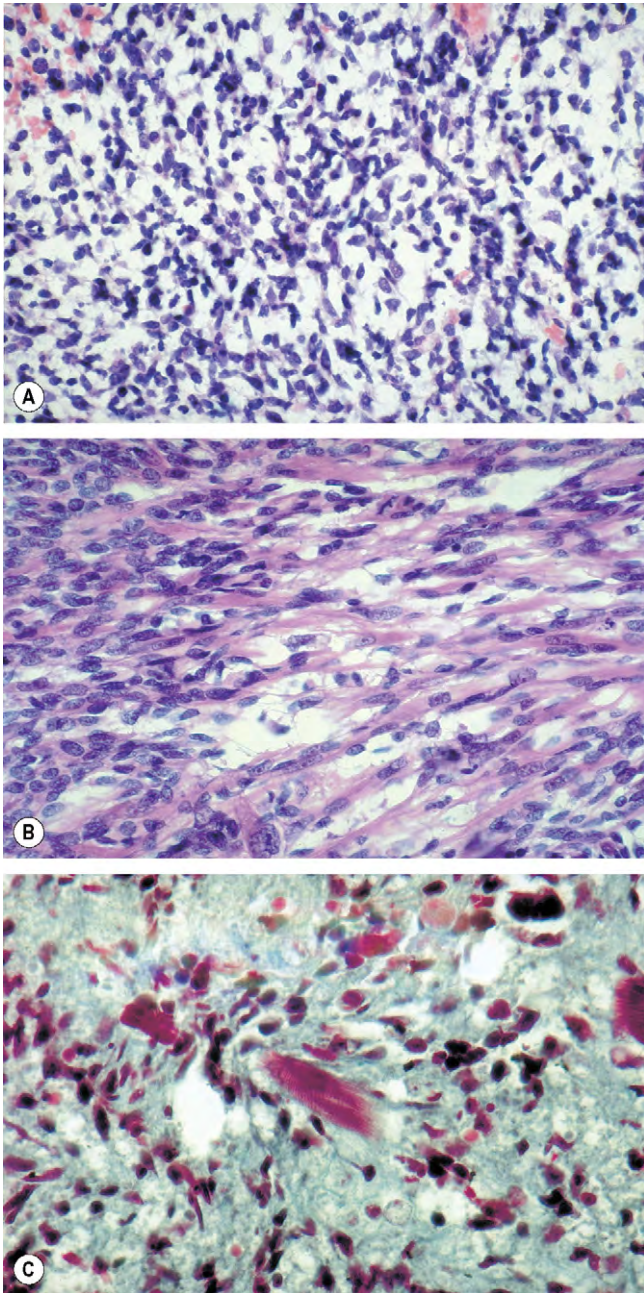


Fig. 3.43 Histología de un sarcoma embrionario. (A) Tumor indiferenciado con proliferación de células mesenquimatosas de libre disposición; (B) el tumor diferenciado muestra numerosas células elongadas de tipo correa, con citoplasma eosinofílico (rabdomioblastos); (C) tumor diferenciado en el que el rabdomioblasto en el centro del campo tiene estriaciones cruzadas; tinción tricroma de Masson.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001.)

1. Presentación

- La más frecuente es una masa en la órbita anterior que causa distopia o proptosis (fig. 3.45A).
- Infiltración de los tejidos orbitarios caracterizada por ptosis, diplopía, piel periorbitaria indurada y gruesa, y una órbita firme con resistencia a la retropulsión manual del globo ocular.

- Enoftalmos con tumores esclerosos.
 - Inflamación orbitaria crónica.
 - Presentación principalmente con afectación de los pares craneales II, III, IV, V y VI y sólo proptosis leve con lesiones en el ápex orbitario.
2. La TC (fig. 3.45B) y la RM muestran una masa no encapsulada.
 3. La **biopsia con aguja fina** puede ser útil para la confirmación histológica. Si fracasa, puede ser necesaria una biopsia abierta.
 4. El **tratamiento** se dirige a preservar la visión y aliviar el dolor, ya que la mayoría de los pacientes fallece en un año. La radioterapia es la base del tratamiento. La exenteración orbitaria puede ser necesaria en casos infrecuentes si los otros métodos no consiguen controlar los síntomas intolerables.

Tumores metastásicos en la infancia

Neuroblastoma

1. **Signos sistémicos.** Es una de las neoplasias más frecuentes en la infancia. Deriva de los neuroblastos primitivos de la cadena simpática, generalmente en el abdomen (fig. 3.46A), seguido del tórax y la pelvis. La presentación suele producirse en la primera infancia; en casi la mitad de los casos el tumor está diseminado en el momento del diagnóstico, con un pronóstico muy malo.
2. Las **metástasis en la órbita** pueden ser bilaterales y suelen presentar un inicio brusco de proptosis, acompañada por una masa orbitaria superior y equimosis palpebral (fig. 3.46B).

Sarcoma mieloide

1. **Signos sistémicos.** El sarcoma mieloide (sarcoma granulocítico) es un tumor localizado compuesto por células malignas de origen mieloide. Suele mostrar un color verde característico, por lo que se ha denominado cloroma. Puede presentarse como una manifestación de leucemia mieloide establecida o preceder a la enfermedad.
2. La **afectación orbitaria** suele presentarse alrededor de los 7 años de edad, con el inicio rápido de proptosis, a veces bilateral, que puede asociarse con equimosis y edema palpebral. Cuando la afectación orbitaria precede a la leucemia sistémica, el diagnóstico resulta difícil.

Histiocitosis de células de Langerhans

1. **Signos sistémicos.** La histiocitosis de células de Langerhans es un grupo inusual de enfermedades debidas a proliferaciones clonales de histiocitos. La presentación oscila desde una enfermedad localizada que suele causar destrucción ósea (granuloma eosinofílico), hasta afectación ósea multifocal y enfermedad sistémica fulminante. Las partes blandas están afectadas con menor frecuencia, aunque puede haber afectación cutánea y visceral.
2. La **afectación orbitaria** consiste en lesiones osteolíticas unilaterales o bilaterales y afectación de partes blandas, generalmente en el cuadrante superotemporal (fig. 3.47). Los pacientes con lesiones aisladas tienden a presentar un curso más benigno y responden bien al curetaje local y la inyección intralesional de corticoides o a la radioterapia.

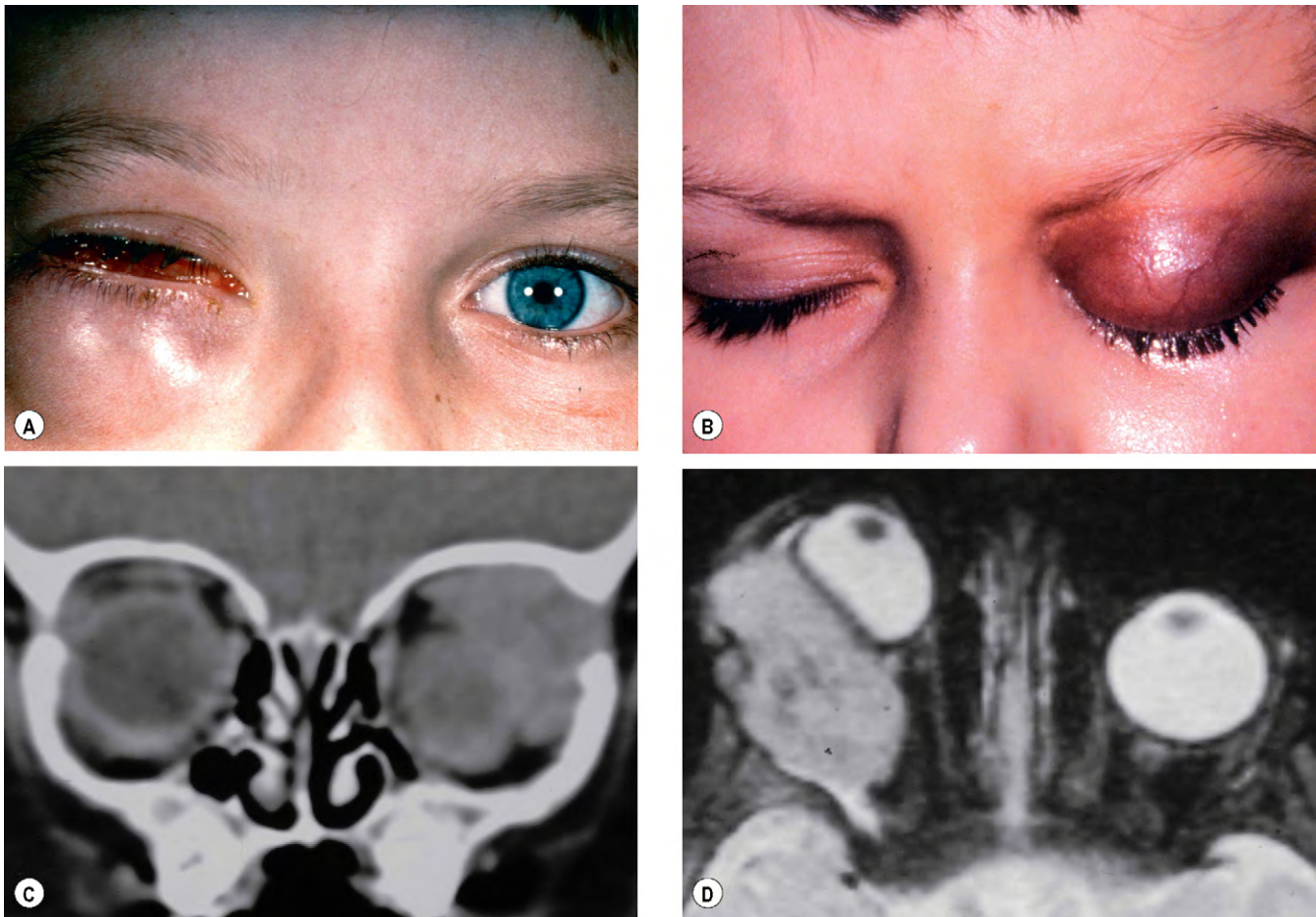


Fig. 3.44 Sarcoma embrionario. (A) Afectación de la órbita inferior anterior; (B) tumefacción y eritema de la piel del párpado; (C) la TC coronal muestra una masa mal definida en la órbita superotemporal; (D) la RM axial reforzada en T2 de un tumor retrobulbar avanzado muestra una gran masa con indentación del globo y proptosis.

(Cortesía de M. Szreter, fig. B; A. Pearson, figs. B y C.)

La enfermedad sistémica muestra una mala respuesta y una mortalidad elevada.

Invasión orbitaria a partir de estructuras adyacentes

Tumores sinusales

Aunque los tumores malignos de los senos paranasales son infrecuentes, pueden invadir la órbita y conllevar un mal pronóstico si no se diagnostican pronto. Por tanto, es importante que el oftalmólogo preste atención a los signos otorrinolaringológicos y oftálmicos.

1. El **carcinoma maxilar** es, con diferencia, el tumor sinusal que invade la órbita con mayor frecuencia (fig. 3.48).
 - Las manifestaciones otorrinolaringológicas son congestión y tumefacción facial dolorosa, epistaxis y rinorrea.
 - Los signos oftalmológicos incluyen distopia superior, diplopía y epífora.
2. **Carcinoma etmoidal** que puede causar distopia lateral.
3. El **carcinoma nasofaríngeo** puede diseminarse a la órbita a través de la fisura orbitaria inferior. La proptosis es un hallazgo tardío.

Invasión ósea

1. Un **meningioma intracraneal** que surge de la cresta esfenoidal puede invadir la órbita por diseminación directa y causar proptosis (v. fig. 19.56). En ocasiones, los tumores que surgen del *tuberculum sellae* o del surco olfatorio invaden la órbita a través de la fisura orbitaria superior o el canal óptico.
2. La **displasia fibrosa** es un trastorno benigno del desarrollo que da lugar a expansión irregular de desarrollo lento del hueso con un efecto de masa sobre estructuras adyacentes (fig. 3.49A). En la región orbitaria, esto puede causar asimetría facial, proptosis, distopia (fig. 3.49B) y pérdida visual. La mayor parte de la enfermedad orbitaria se debe a la forma monostótica, mientras que la enfermedad poliostótica se asocia con enfermedades endocrinológicas y pigmentación cutánea (síndrome de McCune-Albright).

Invasión orbitaria desde tumores palpebrales, conjuntivales e intraoculares

La invasión orbitaria puede producirse a partir de neoplasias malignas palpebrales como el carcinoma celular basal, el



Fig. 3.45 Carcinoma metastásico renal. (A) Proptosis; (B) la TC axial muestra una masa retrobulbar no encapsulada.
(Cortesía de A. Pearson, fig. B.)

carcinoma de células escamosas o el carcinoma de glándula sebácea, a partir de tumores conjuntivales, en particular el melanoma (fig. 3.50A), y a partir de tumores intraoculares como el melanoma corioideo o el retinoblastoma (fig. 3.50B).

CUENCA ANOFTÁLMICA

Procedimientos quirúrgicos

La extirpación de un ojo o del contenido de la órbita puede estar indicada para las neoplasias malignas intraoculares u orbitarias o cuando el ojo es ciego y doloroso o antiestético. Existe una serie de técnicas quirúrgicas y de rehabilitación.

Enucleación

La enucleación (extirpación del globo ocular) está indicada en las siguientes circunstancias:

1. **Neoplasias malignas intraoculares primarias** en las que no son apropiadas otras modalidades de tratamiento. El tumor se extirpa intacto del ojo y se realiza un examen histológico.
2. **Después de un traumatismo grave** cuando el riesgo de oftalmítis simpática puede superar a cualquier posibilidad de recuperación visual es una indicación infrecuente (v. cap. 21).

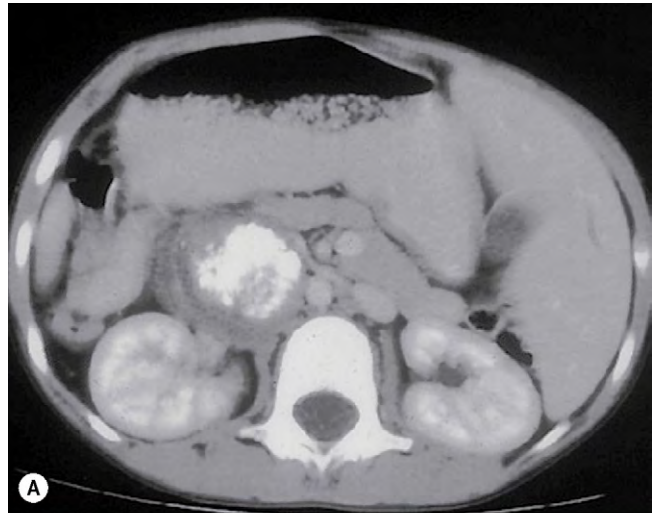


Fig. 3.46 Neuroblastoma. (A) La TC axial muestra un tumor adyacente al riñón; (B) metástasis orbitarias bilaterales.
(Cortesía de B. Zitelli y H. Davis, de Atlas of Pediatric Physical Diagnosis, Mosby 2002.)



Fig. 3.47 Histiocitosis de células de Langerhans (Cortesía de D. Taylor.)



Fig. 3.48 Carcinoma maxilar avanzado que muestra tumefacción facial y distopia ascendente.

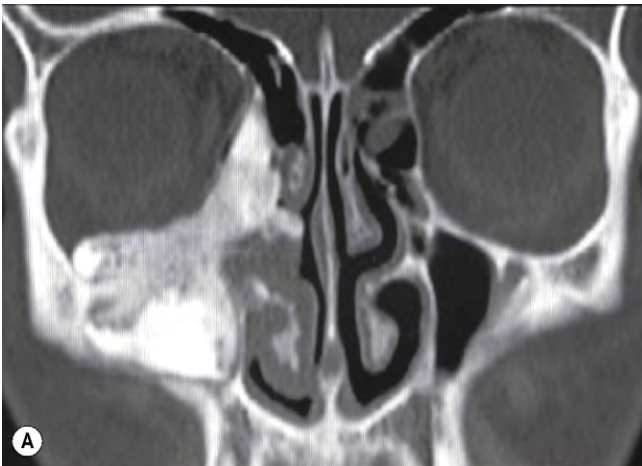


Fig. 3.49 Invasión ósea de la órbita por displasia fibrosa. (A) La TC coronal muestra afectación del suelo y de la pared medial de la órbita derecha; (B) distopia en la mirada superior del ojo derecho.

(Cortesía de A. Pearson.)



Fig. 3.50 (A) Invasión orbitaria por melanoma conjuntival; (B) invasión orbitaria por retinoblastoma.

3. Los ojos ciegos dolorosos o antiestéticos también pueden tratarse mediante enucleación, aunque la evisceración suele considerarse el procedimiento de elección.

Evisceración

La evisceración supone la extirpación de todo el contenido del globo ocular, dejando la esclerótica y los músculos intraoculares intactos. Generalmente se extirpa la córnea (fig. 3.51) para permitir el acceso al contenido ocular. La retención de la esclerótica y la falta de disrupción de los músculos extraoculares se consideran para proporcionar una motilidad algo mejor que la que se consigue después de la enucleación. La evisceración proporciona un material alterado e incompleto para la histología y no debería llevarse a cabo en caso de sospecha de malignidad intraocular.

Exenteración

La exenteración consiste en la extirpación del globo ocular y los tejidos blandos de la órbita. Las indicaciones incluyen las siguientes:

1. **Neoplasias malignas orbitarias** que pueden ser primarias o cuando los tumores han invadido la órbita a partir de los párpados, la conjuntiva, el globo ocular y el hueso de alrededor y cuando otras formas de tratamiento probablemente serían ineficaces. Los tumores situados anteriormente pueden permitir un respeto relativo del tejido



Fig. 3.51 Aspecto después de la evisceración.

en la órbita posterior y los tumores posteriores pueden permitir mantener íntegra la piel del párpado, lo que ayuda al recubrimiento de la nueva cuenca (figs. 3.52A y B). Las prótesis después de la exenteración pueden adherirse temporalmente sobre la piel de alrededor, se pueden montar en gafas (fig. 3.53) o asegurarse con imanes osteointegrados montados sobre los huesos del borde orbitario. La cuenca se cubre con piel o con un injerto de piel dividida o se deja curar por segunda intención.

2. **Enfermedades no malignas** como la mucormicosis orbitaria son indicaciones inusuales.

Rehabilitación

Escudo estético

Un escudo estético es una prótesis ocular que se utiliza para cubrir un ojo con ptosis o antiestético. El escudo puede restaurar el volumen y a menudo proporciona un buen aspecto estético y motilidad como resultado de los movimientos transmitidos a partir del globo ocular.

Implantes orbitarios

La enucleación o la evisceración dan lugar a reducción de volumen del contenido orbitario. Un ojo protésico grande no es una solución satisfactoria en este caso debido a la mala motilidad y al estiramiento del párpado inferior a causa de su peso.

1. **El síndrome de la cuenca postenucleación (SCPE)** está causado por el fracaso en la corrección de la deficiencia de volumen. Se caracteriza por un surco palpebral superior profundo, ptosis, enoftalmos (fig. 3.54) y rotación hacia atrás de la parte superior de la prótesis.
2. **Implantes.** Los implantes en bola suelen colocarse en el momento de la extirpación inicial del ojo. También puede realizarse la colocación secundaria después de un procedimiento inicial para eliminar el ojo o sustituir un implante existente.
3. Los **materiales** utilizados para los implantes son sólidos, como la silicona, el metilmetacrilato y la cerámica, o pueden tener una estructura porosa, como el polietileno y la hidroxiapatita. Ésta última permite un crecimiento interior fibrovascular, favoreciendo que el implante sea perforado para colocar una clavija que ayude al movi-



Fig. 3.52 Exenteración. (A) Con conservación de los párpados; (B) con sacrificio de los párpados.

(Cortesía de A. Pearson.)

miento del ojo artificial superpuesto. La motilidad de los implantes no fijos suele ser buena.

4. La **extrusión** (fig. 3.55) es un problema importante en todos los implantes. La colocación cuidadosa del implante, garantizando que esté suficientemente profundo y que esté bien cubierto con tejido vascularizado, es más importante que la elección del material del implante.

Prótesis oculares

Después de la enucleación o la evisceración, se coloca una estructura para dar forma (fig. 3.56) hecha de silicona o de material acrílico para dar soporte a las comisuras conjuntivales y permanece colocada hasta que la cuenca se rellena con un ojo artificial (fig. 3.57). Generalmente pueden obtenerse moldes de impresión de la cuenca alrededor de las 6-8 semanas y se coloca una prótesis mientras se espera la definitiva de forma adaptada a cada cuenca individual y emparejada con el otro ojo.

CRANEOSINOSTOSIS

Las craneosinostosis son un grupo de enfermedades congénitas infrecuentes en las que el cráneo presenta una forma anormal debido al cierre prematuro de las suturas craneales.



Fig. 3.53 (A) Exenteración curada; (B) prótesis unida a gafas.
(Cortesía de A. Pearson.)

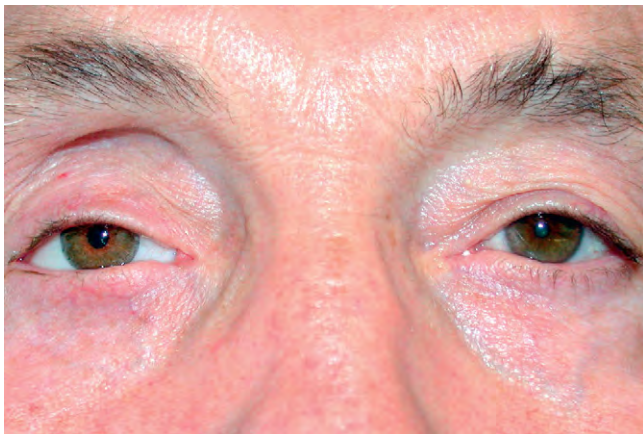


Fig. 3.54 Síndrome de la cuenca postenucleación derecha y mala motilidad.

Síndrome de Crouzon

El síndrome de Crouzon es debido principalmente a la fusión prematura de las suturas coronal y sagital.

1. La **herencia** suele ser AD, pero el 25% de los casos representan una mutación reciente. Se ha aislado el gen (*FGFR2*) en el cromosoma 10.

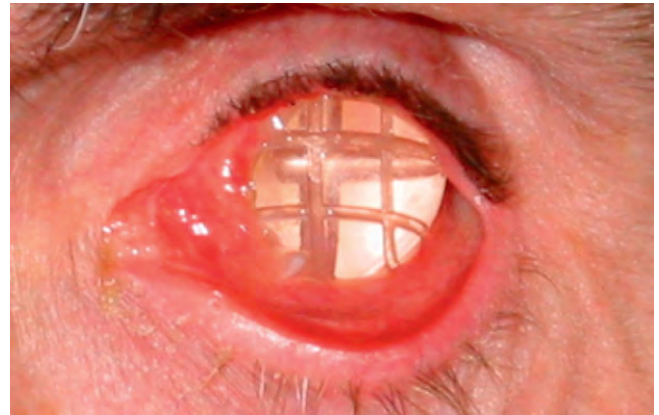


Fig. 3.55 Implante orbitario con extrusión.

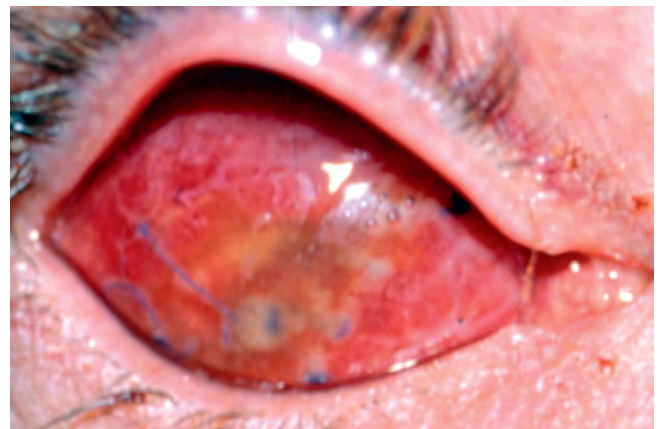


Fig. 3.56 Estructura colocada para dar forma.



Fig. 3.57 Ojo artificial.

2. Signos sistémicos

- Distancia anteroposterior corta de la cabeza y cráneo ancho debido a la fusión prematura.
- Hipoplasia mediofacial y nariz curvada en «pico de loro», que produce elevación de la cara en «forma de rana» y prognatismo mandibular (fig. 3.58A).
- Paladar invertido en forma de «V».
- Se observa acantosis nigricans en un subtipo.



Fig. 3.58 Síndrome de Crouzon. (A) Proptosis, hipoplasia facial media y prognatismo mandibular; (B) exotropía en «V».

3. Signos oculares

- La proptosis debida a órbitas poco profundas es el signo más destacado.
- Hipertelorismo (separación amplia de las órbitas).
- Exotropía en «V» (fig. 3.58B).
- Ametropía y ambliopía.
- Las complicaciones que afectan a la visión incluyen queratopatía de exposición y atrofia óptica, debido a papiledema crónico y a hipoperfusión cerebral secundaria a apnea del sueño.

4. Las **asociaciones oculares** incluyen escleróticas azules, catarata, luxación de cristalino, glaucoma, coloboma, megalocórnea e hipoplasia del nervio óptico.

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) es la más grave de las craneosinostosis y puede afectar a todas las suturas craneales.

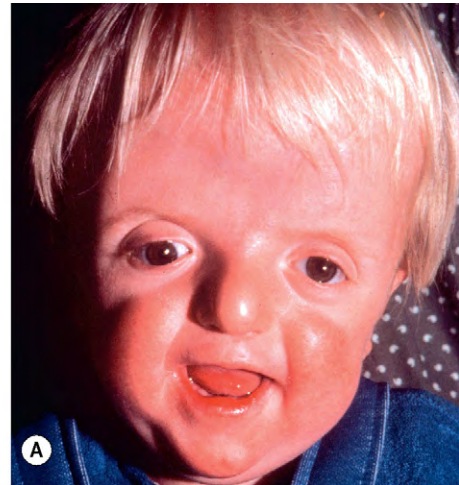


Fig. 3.59 Síndrome de Apert. (A) Órbitas ligeramente poco profundas, hipoplasia facial media y nariz en «pico de loro»; (B) sindactilia.

1. La **herencia** es AD, pero en la mayoría de los casos es esporádica y se asocia con edad avanzada de los padres. Con frecuencia es el resultado de mutaciones en el gen *FGFR2*.
2. **Signos sistémicos**
 - Oxicefalia con occipucio aplanado y frente abombada.
 - Surco horizontal por encima de la cresta supraorbitaria.
 - Hipoplasia mediofacial con nariz en «pico de loro» y orejas de implantación baja (fig. 3.59A).
 - Paladar ojival, hendidura palatina y úvula bífida.
 - Sindactilia de las manos (fig. 3.59B) y los pies.
 - Alteraciones del corazón, los pulmones y los riñones.
 - Erupciones cutáneas acneiformes en el tronco y las extremidades.
 - Retraso del desarrollo en el 30% de los casos.
3. **Signos oculares**
 - Órbitas poco profundas, proptosis e hipertelorismo, generalmente menos pronunciados que en el síndrome de Crouzon.
 - Exotropía.
 - Inclinación hacia fuera de las aberturas palpebrales.
 - Complicaciones que ponen en peligro la visión, como en el síndrome de Crouzon.
4. Las **asociaciones oculares** incluyen queratocono, ectopia del cristalino y glaucoma congénito.



Fig. 3.60 Síndrome de Pfeiffer. (A) Hipoplasia facial media y hendiduras palpebrales inclinadas hacia abajo; (B) primer dedo del pie grande y ancho.

(Cortesía de K. Nischal.)

Síndrome de Pfeiffer

1. La **herencia** es AD con heterogeneidad genética.
2. **Signos sistémicos**
 - Hipoplasia mediofacial y hendiduras palpebrales inclinadas hacia abajo (fig. 3.60A).
 - Pulgares de las manos anchos y primer dedo de los pies grande (fig. 3.60B), y sindactilia de los tejidos blandos.

- Anquilosis del codo.
 - En ocasiones, cráneo en hoja de trébol.
 - La deficiencia mental es infrecuente.
3. **Signos oculares**
 - Órbitas poco profundas e hipertelorismo similar al síndrome de Apert.
 - Complicaciones que ponen en peligro la visión como en el síndrome de Crouzon.

Capítulo

4

Ojo seco

Definiciones	122
Fisiología	123
Clasificación	124
Síndrome de Sjögren	124
Signos clínicos	124
Pruebas especiales	125
Tratamiento	128

Definiciones

El ojo seco es consecuencia de un volumen o una función de las lágrimas inadecuados, que producen una película lagrimal inestable y enfermedad de la superficie ocular.

1. La **queratoconjuntivitis seca** (QCS) designa un ojo con algún grado de sequedad.
2. La **xeroftalmía** describe un ojo seco asociado con deficiencia de vitamina A.
3. La **xerosis** describe la sequedad ocular extrema y la queratinización que aparece en los ojos con cicatrización conjuntival grave.
4. El **síndrome de Sjögren** es una enfermedad inflamatoria autoinmunitaria en la que el ojo seco es un signo típico.

Fisiología

Componentes de la película lagrimal

La película lagrimal consta de tres capas (fig. 4.1):

1. Una capa de **lípidos** segregada por las glándulas de Meibomio.
2. Una capa **acuosa** segregada por las glándulas lagrimales.
3. Una capa **mucosa** segregada principalmente por las células caliciformes conjuntivales.

Extensión de la película lagrimal

La película lagrimal se extiende homogéneamente sobre la superficie ocular mediante un mecanismo de parpadeo controlado neurológicamente. Se precisan tres factores para la recuperación efectiva de la superficie de la película lagrimal:

- Reflejo fisiológico de parpadeo.
- Contacto entre la superficie ocular externa y los párpados.
- Epitelio corneal normal.

Capa lipídica externa

1. Composición

- La capa lipídica externa está formada por una fase polar que contiene fosfolípidos adyacentes a la fase acuosa-mucínica, y una fase no polar que contiene ceras, ésteres de colesterol y triglicéridos.
- Los lípidos polares se unen en la capa acuosa a las lipocalinas. Éstas son pequeñas proteínas segregadas que tienen la capacidad de unir moléculas hidrofóbicas, y también de contribuir a la viscosidad de las lágrimas.
- El movimiento de los párpados durante el parpadeo es importante para la liberación de lípidos de las glándulas. El grosor de la capa puede aumentar con el parpadeo forzado y reducirse por el parpadeo infrecuente.

2. Funciones

- Evitar la evaporación de la capa acuosa y mantener el grosor de la película lagrimal.
- Actuar como surfactante permitiendo la extensión de la película lagrimal.
- La deficiencia produce un ojo seco evaporativo.

Capa acuosa media

1. Secreción

- Las glándulas lagrimales principales producen alrededor del 95% del componente acuoso de las lágrimas y las glándulas lagrimales accesorias de Krause y Wolfring producen el resto.
- La secreción de lágrimas tiene un componente basal (de reposo) y otro mucho mayor (reflejo), que se produce como respuesta a una estimulación sensorial conjuntival y corneal, rotura lagrimal e inflamación ocular y está mediada por el V par craneal. Se reduce con anestesia tópica y durante el sueño. La secreción puede aumentar hasta un 500% como respuesta a una lesión.

2. Composición

- Agua, electrolitos, mucinas y proteínas disueltas.
- Factores de crecimiento derivados de la glándula lagrimal, cuya producción aumenta como respuesta a una lesión.

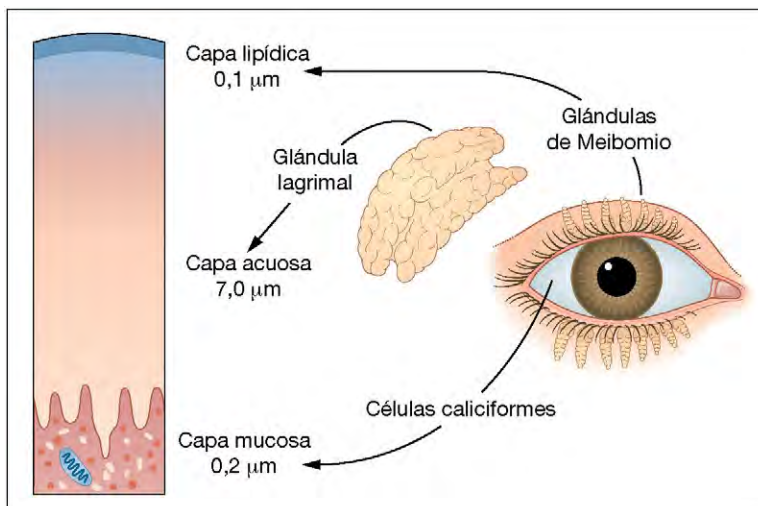


Fig. 4.1 Las tres capas de la película lagrimal.

- Citocinas interleucinas proinflamatorias que se acumulan durante el sueño cuando se reduce la producción de lágrimas.
- 3. Funciones**
- Suministrar oxígeno atmosférico al epitelio corneal.
 - Actividad antibacteriana por proteínas como IgA, lisozima y lactoferrina.
 - Eliminar desechos y estímulos nocivos y permitir el paso de leucocitos después de una lesión.
 - Proporcionar una superficie óptica lisa a la córnea al anular irregularidades mínimas.

Capa mucosa interna

1. Composición

- Las mucinas son glucoproteínas de alto peso molecular que pueden ser transmembranas o secretoras.
- Las mucinas secretoras se clasifican a su vez en formadoras de gel o solubles. Están producidas principalmente por las células caliciformes conjuntivales pero también por las glándulas lagrimales.
- Las células epiteliales superficiales de la córnea y la conjuntiva producen mucinas transmembrana que forman su glucocáliz (cobertura extracelular).
- La tinción epitelial con rosa de Bengala indica que las capas de moco transmembrana y de gel están ausentes y que la superficie celular está expuesta. La lesión de las células epiteliales impide la adherencia normal de la película lagrimal.

2. Funciones

- Permitir la humidificación al convertir el epitelio corneal de una superficie hidrofóbica a otra hidrofílica.
- Lubricación.

La deficiencia de la capa mucosa puede ser un signo de los estados de deficiencia acuosa y evaporativo. La pérdida de células caliciformes se asocia con conjuntivitis cicatricial, deficiencia de vitamina A, quemaduras químicas y toxicidad por fármacos.

Regulación de los componentes de la película lagrimal

1. Hormonal

- Los andrógenos son las principales hormonas que regulan la producción de lípidos.
- Los receptores de estrógenos y progesterona en la conjuntiva y la glándula lagrimal son esenciales para la función normal de estos tejidos.

- 2.** Las fibras **neurales** adyacentes a las glándulas lagrimales y las células caliciformes estimulan la secreción acuosa y mucosa.

Fisiopatología

En el 80% de los pacientes con QCS se observa inflamación de la conjuntiva y de las glándulas accesorias, que puede ser la causa y la consecuencia del ojo seco, que amplía y perpetúa la enfermedad. La presencia de inflamación es la justificación para el tratamiento con antiinflamatorios. La hiperosmolaridad de las lágrimas también es un mecanismo clave de enfermedad, y puede ser la principal vía de lesión de las células epiteliales.

Clasificación

Suele aplicarse la siguiente clasificación, aunque en la mayoría de individuos los mecanismos se superponen (tabla 4.1). Las causas se muestran en las tablas 4.2 y 4.3.

Tabla 4.1 Clasificación de la queratoconjuntivitis seca

1. Deficiencia de la capa acuosa
• Síndrome de Sjögren
• No Sjögren
2. Evaporativa
• Enfermedad de la glándula de Meibomio
• Exposición
• Parpadeo defectuoso
• Lentes de contacto
• Factores ambientales

Tabla 4.2 Causas de queratoconjuntivitis seca no Sjögren

1. Hiposecreción primaria relacionada con la edad (la más frecuente)
2. Destrucción del tejido lagrimal
• Tumor
• Inflamación (p. ej., seudotumor o sarcoidosis)
3. Ausencia o reducción del tejido de la glándula lagrimal
• Eliminación quirúrgica
• Congénita (excepcionalmente)
4. Cicatrización conjuntival con obstrucción de los conductos de la glándula lagrimal
• Quemaduras químicas
• Penfigoide cicatricial
• Síndrome de Stevens-Johnson
• Tracoma de larga duración
5. Lesiones neurológicas con pérdida sensorial o del reflejo motor
• Disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day)
• Enfermedad de Parkinson
• La reducción de la sensibilidad también puede contribuir al ojo seco después de la cirugía refractiva y por llevar lentes de contacto
6. Deficiencia de vitamina A

Tabla 4.3 Causas de queratoconjuntivitis seca evaporativa

1. Disfunción de la glándula de Meibomio
• Blefaritis posterior
• Rosácea
• Queratoconjuntivitis atópica
• Ausencia congénita de glándulas de Meibomio
2. Lagofthalmos
• Proptosis grave
• Parálisis del nervio facial
• Cicatrización del párpado
• Después de blefaroplastia
3. Otras
• Lentes de contacto
• Factores ambientales (p. ej., aire acondicionado)

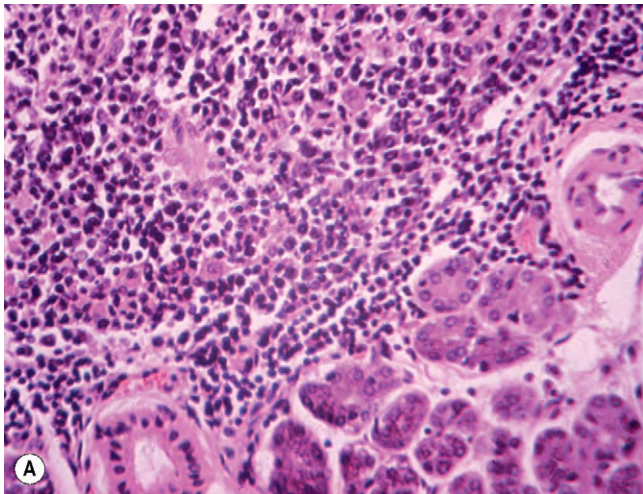


Fig. 4.2 Síndrome de Sjögren. (A) La histología de la glándula lagrimal muestra infiltración linfocítica; (B) aumento de tamaño de la glándula parótida; (C) lengua seca y fisurada; (D) caries dental grave.

(Cortesía de M.A. Mir, de *Atlas of Clinical Diagnosis*, Saunders, figs. B y D.)

Síndrome de Sjögren

El síndrome de Sjögren se caracteriza por una inflamación autoinmunitaria y por la destrucción de las glándulas lagrimales y salivales (fig. 4.2A). El cuadro se clasifica como primario cuando existe de forma aislada y como secundario cuando está asociado con otras enfermedades, como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, cirrosis biliar primaria, hepatitis activa crónica y miastenia gravis. El síndrome de Sjögren primario afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres y muestra las siguientes características:

1. La **presentación** tiene lugar en la vida adulta, con sensación arenosa en los ojos y sequedad de boca.
2. **Signos**
 - Aumento del tamaño de las glándulas salivales (fig. 4.2B) y ocasionalmente de las glándulas lagrimales, con disminución secundaria de la tasa del flujo salival y lengua seca y fisurada (fig. 4.2C).
 - Conductos nasales secos, disminución de las secreciones vaginales y la consecuente dispareunia.

- Fenómeno de Raynaud y vasculitis cutánea.
- Puede existir artralgia, mialgia y fatiga.

3. Complicaciones

- Caries dental en los casos graves sin tratar (fig. 4.2D).
 - Esofagitis por reflujo y gastritis.
 - Malabsorción debido a insuficiencia pancreática.
 - Enfermedad pulmonar, enfermedad renal y polineuropatía.
 - Linfoma.
4. Las **pruebas diagnósticas** incluyen autoanticuerpos séricos, prueba de Schirmer y biopsia de las glándulas salivales menores.
 5. Las **opciones de tratamiento** incluyen una serie de tratamientos sintomáticos, estimulantes salivales e inmunosupresión con corticoides sistémicos y fármacos citotóxicos.

Signos clínicos

Síntomas

Los síntomas oculares más habituales son sensación de sequedad, de arena y quemazón, que suelen empeorar durante el día. También se produce una secreción fila men-

tosa, visión borrosa transitoria, enrojecimiento y costras en los párpados.

Sin embargo, la falta de lagrimeo emocional o reflejo es infrecuente. Los síntomas de la QCS a menudo empeoran con la exposición a condiciones asociadas con aumento de la evaporación lagrimal (p. ej., aire acondicionado, viento y calefacción central), uso de ordenadores o lectura prolongada, cuando se reduce la frecuencia del parpadeo.

Signos

1. Puede existir **blefaritis posterior** y disfunción de las glándulas de Meibomio.
2. La **conjuntiva** puede mostrar queratinización leve y enrojecimiento.
3. **Película lagrimal**
 - En el ojo normal, a medida que se rompe la película lagrimal, la capa de mucina se contamina con lípidos, pero se eliminan.
 - En el ojo seco, la mucina contaminada con lípidos se acumula en la película lagrimal a medida que las partículas y los desechos se mueven con cada parpadeo (fig. 4.3A).
 - El menisco lagrimal marginal es una medida simple del volumen acuoso en la película lagrimal. En el ojo sano, el menisco mide 1 mm de altura, mientras que en el ojo seco está adelgazado (fig. 4.3B) o ausente.
 - Se produce espuma en la película lagrimal o a lo largo del borde palpebral en la disfunción de las glándulas de Meibomio (fig. 4.3C).
4. **Córnea**
 - Erosiones epiteliales puntiformes que se tiñen con colorante (fig. 4.4A).
 - Los filamentos constan de hebras de moco revestidas de epitelio unido a un extremo de la superficie corneal (fig. 4.4B) que se tiñen bien con rosa de Bengala.
 - Las placas de moco constan de lesiones semitransparentes, de color blanco a gris, ligeramente elevadas y de diversos tamaños (fig. 4.4C). Están formadas por moco, células epiteliales y material proteináceo y lipóideo, y suelen hallarse asociadas a filamentos corneales.
5. Las **complicaciones** son infrecuentes pero pueden producirse y en casos muy graves incluyen neovascularización corneal superficial periférica, desestructuración epitelial, lisis estromal (fig. 4.5A), perforación (fig. 4.5B) y queratitis bacteriana (fig. 4.5C).

Pruebas especiales

El objetivo de las pruebas es la confirmación y cuantificación del diagnóstico de ojo seco. Por desgracia, aunque la reproducción de los síntomas es buena, la de las pruebas clínicas es mala, igual que la correlación entre los síntomas y las pruebas. La fiabilidad de las pruebas mejora a medida que aumenta la gravedad del ojo seco. Las pruebas miden los siguientes parámetros:

- Estabilidad de la película lagrimal (tiempo de rotura, BUT, *break-up time*).
- Producción de lágrimas (Schirmer, aclaramiento de fluoresceína y osmolaridad de las lágrimas).
- Enfermedad de la superficie ocular (tinciones corneales y citología de impresión).

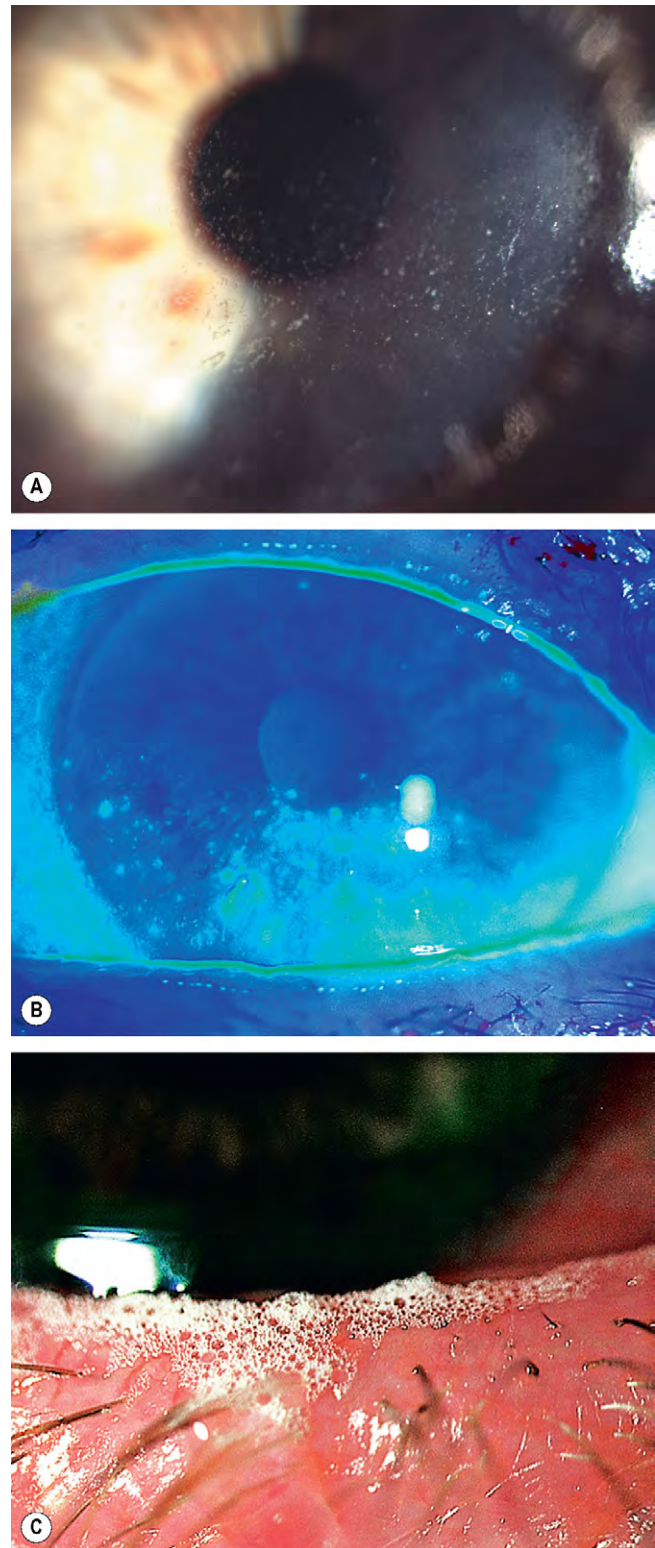


Fig. 4.3 Alteraciones de la película lagrimal en el ojo seco. (A) Desechos mucosos; (B) menisco lagrimal marginal fino y erosiones puntiformes inferiores teñidas con fluoresceína; (C) espuma en el borde palpebral.

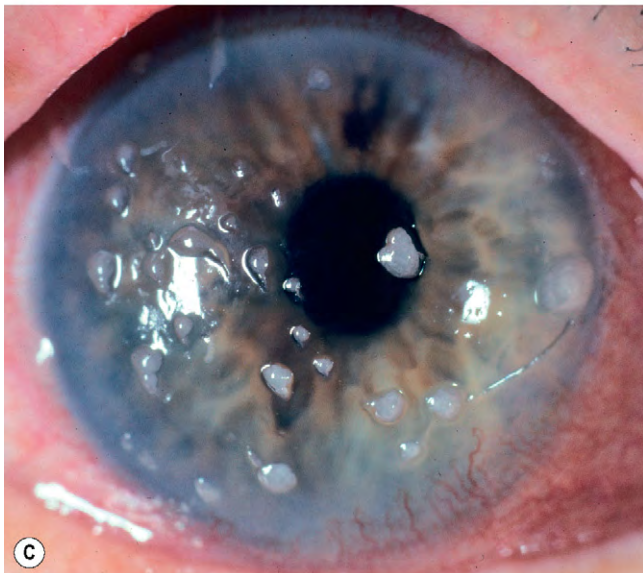
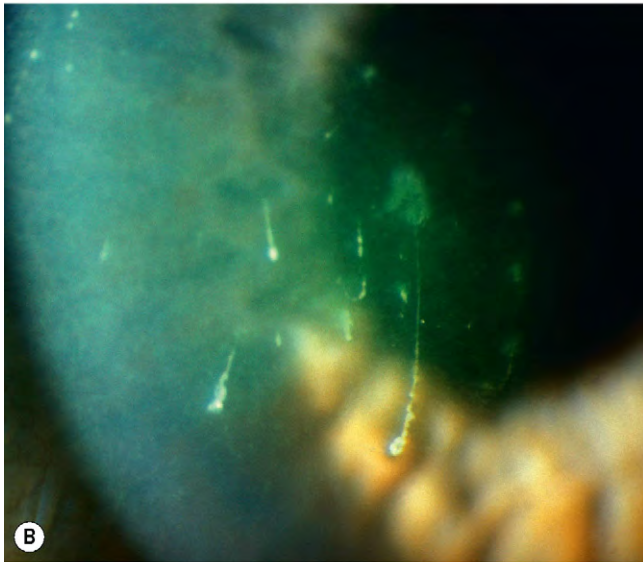
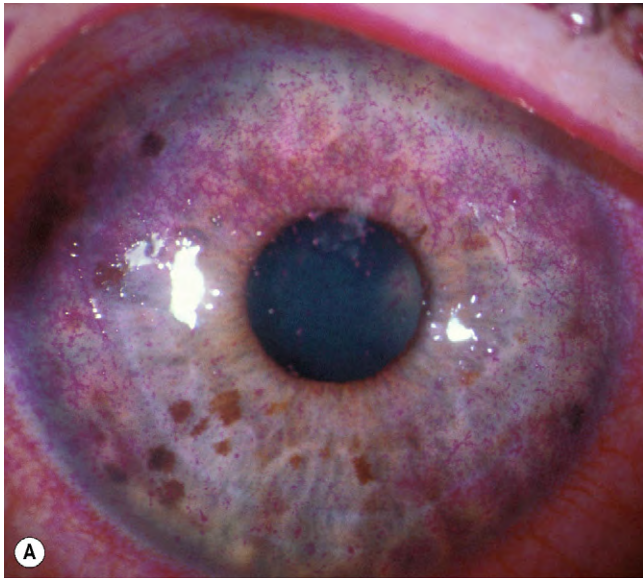


Fig. 4.4 (A) Erosiones puntiformes teñidas con rosa de Bengala; (B) filamentos; (C) placas mucosas.
(Cortesía de S. Tuft, figs. A y B; R. Bates, fig. C.)

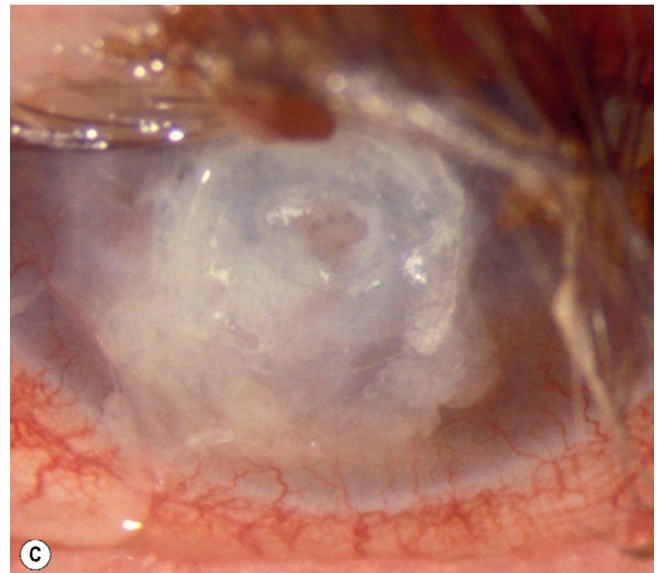
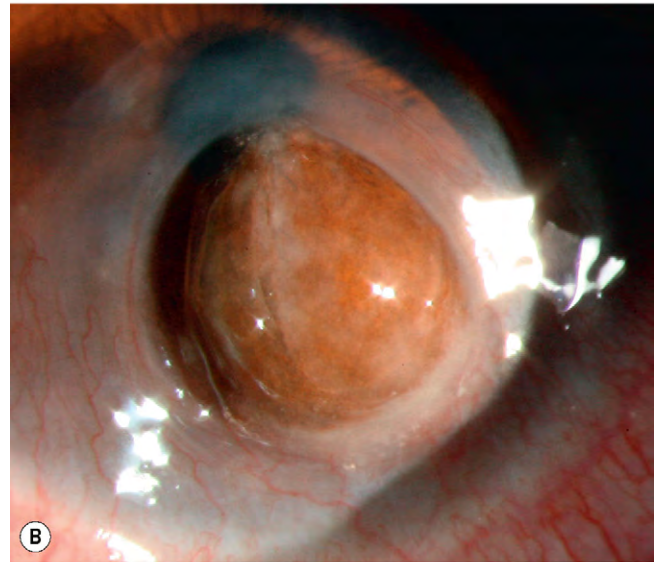
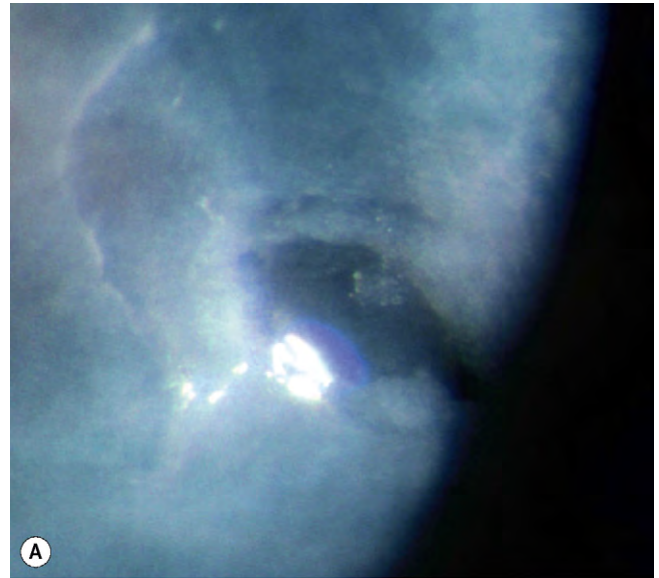


Fig. 4.5 Complicaciones corneales graves del ojo seco. (A) Necrosis; (B) perforación; (C) infección bacteriana.
(Cortesía de S. Tuft, fig. A; M. Jäger, fig. B.)

No existen pruebas clínicas para confirmar el diagnóstico de ojo seco evaporativo. Por tanto, es un diagnóstico supuesto basado en la presencia de enfermedad de las glándulas de Meibomio. La transluminación tarsal para visualizar las glándulas de Meibomio puede dar una indicación de la pérdida glandular. Se sugiere que las pruebas se realicen en el orden que se indica a continuación, porque el papel de la tira de Schirmer puede dañar la superficie ocular y causar una tinción.

Tiempo de rotura de la película lagrimal

El BUT es anormal en la deficiencia de lágrimas acuosas y los trastornos de las glándulas de Meibomio. Se mide de la siguiente forma:

- Se instila en el fondo del saco inferior fluoresceína al 2% o una tira impregnada de fluoresceína humedecida con suero salino sin conservantes.
- Se pide al paciente que parpadee varias veces y después mantenga el ojo abierto.
- Se examina la película lagrimal con la lámpara de hendidura con un haz de luz amplio utilizando el filtro azul cobalto. Después de un intervalo, aparecerán zonas o

líneas negras en la película teñida con fluoresceína, que indican la formación de áreas secas (fig. 4.6A).

- El BUT es el intervalo entre el último parpadeo y la aparición de la primera área seca distribuida al azar. Un BUT inferior a 10s es anormal.

El desarrollo de manchas secas siempre en la misma localización indica una alteración de la superficie corneal local (p. ej., enfermedad de la membrana basal epitelial), más que una inestabilidad intrínseca de la película lagrimal.

Prueba de Schirmer

La prueba de Schirmer es una evaluación útil de la producción de lágrimas acuosas. La prueba se realiza midiendo la cantidad de humedad en un papel de filtro especial (Whatman nº 41) de 5 mm de ancho y 35 mm de largo. La prueba puede practicarse con o sin la instilación previa de un anestésico tópico. En teoría, cuando se realiza con anestésico (Schirmer 2) mide la secreción basal, mientras que sin anestésico (Schirmer 1) mide las secreciones basal y refleja máximas. Sin embargo, en la práctica, la anestesia tópica no puede anular todos los estímulos sensoriales y psicológicos de la secreción refleja. La prueba se realiza de la siguiente forma:

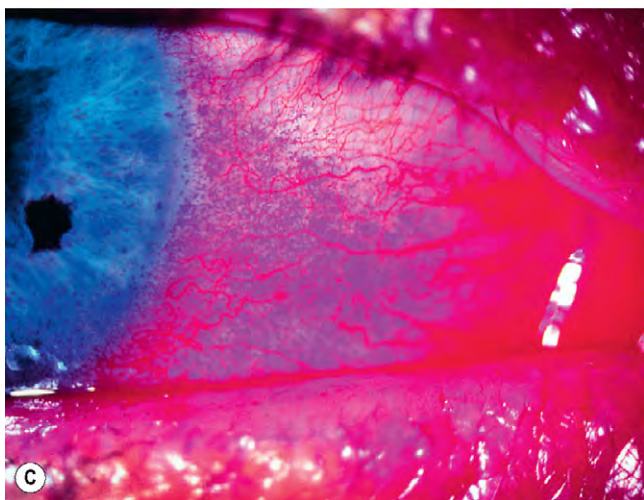
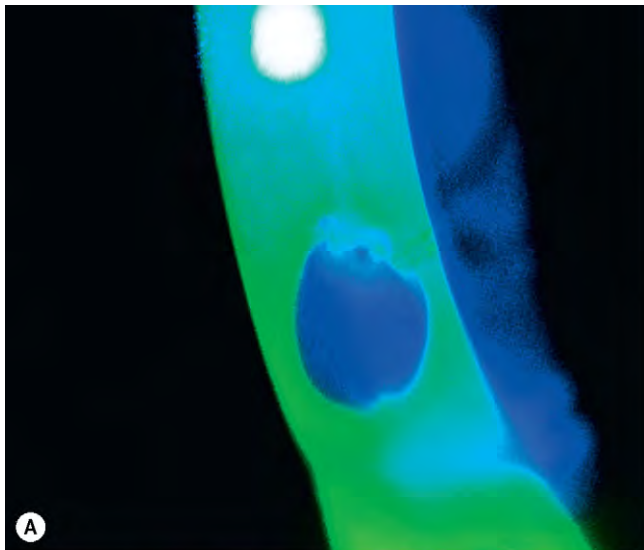


Fig. 4.6 Pruebas diagnósticas en el ojo seco. (A) Tiempo de rotura de la película lagrimal; existe una mancha seca en la película lagrimal teñida con fluoresceína; (B) prueba de Schirmer; (C) tinción corneal y conjuntival con rosa de Bengala.

- Se secan suavemente el exceso de lágrimas del ojo. Si se aplica anestesia tópica, el exceso debe eliminarse del fondo de saco inferior con papel de filtro.
- El papel de filtro se dobla 5 mm en un extremo y se inserta en la unión entre los tercios medio y externo del párpado inferior, procurando no tocar la córnea ni las pestañas (fig. 4.6B).
- Se pide al paciente que mantenga los ojos suavemente cerrados, aunque puede parpadear.
- Después de 5 min, el papel de filtro se retira y se mide la cantidad de papel humecido.
- Se considera anormal menos de 10 mm de papel humecido después de 5 minutos sin anestesia, y menos de 6 mm con anestesia.

Los resultados pueden ser variables y una única prueba de Schirmer no debe utilizarse como único criterio para diagnosticar el ojo seco, aunque pruebas repetidamente anormales son muy indicativas.

Tinción de la superficie ocular

- La **fluoresceína** tiñe el epitelio corneal y conjuntival cuando existe una lesión suficiente como para permitir la entrada del colorante en los tejidos.
- El **rosa de Bengala** es un colorante con afinidad por las células epiteliales muertas o desvitalizadas que no tienen capa mucosa o con una capa mucosa alterada. Los filamentos y las placas corneales también se muestran más claramente con el colorante, y el uso de un filtro anerito puede ayudar a la visualización. Puede utilizarse una solución al 1% de rosa de Bengala o una tira impregnada humedecida. El rosa de Bengala en ocasiones produce un escozor intenso que puede durar hasta un día, especialmente en los pacientes con QCS grave. Para minimizar la irritación, debe utilizarse una gota muy pequeña, precedida inmediatamente de una gota de anestésico tópico, y el exceso se elimina con suero salino. El verde lisamina es menos tóxico e irritante y presenta un patrón de tinción similar.
- El **patrón de tinción** puede ayudar al diagnóstico de la siguiente forma:
 - La tinción interpalpebral de la córnea y la conjuntiva es habitual en la deficiencia de lágrimas acuosas (fig. 4.6D).
 - La tinción conjuntival superior puede indicar una queratoconjuntivitis límbica superior.
 - Con frecuencia se observa tinción corneal y conjuntival inferior en los pacientes con blefaritis o exposición.

Otras pruebas

Las siguientes pruebas se realizan con menos frecuencia en la práctica clínica.

- La **prueba de aclaramiento de fluoresceína** y el índice de función de las lágrimas pueden evaluarse aplicando 5 µl de fluoresceína en la superficie ocular y midiendo el colorante residual en una tira de Schirmer colocada en el borde palpebral lateral inferior a intervalos de 1, 10, 20 y 30 min. La presencia de fluoresceína en cada tira se examina bajo luz azul, y se compara con una escala estándar o se mide con fluorofotometría. En los ojos sanos, el valor habrá disminuido hasta cero a los 20 min. Se observa un retraso del aclaramiento en todos los estados de ojo seco, así como en una mala función de eliminación de las lágrimas.

- La **lactoferrina** es la principal proteína segregada por la glándula lagrimal. La lactoferrina lagrimal está reducida en el síndrome de Sjögren y en otras enfermedades de las glándulas lagrimales. Se comercializan equipos de inmunoanálisis para medir la lactoferrina en los líquidos corporales.
- La **prueba del hilo de rojo fenol** utiliza un hilo impregnado con un colorante sensible al pH. El extremo del hilo se coloca sobre el párpado inferior, y la longitud húmeda (el colorante cambia de amarillo a rojo en las lágrimas) se mide a los 15 s. Un valor de 6 mm es anormal. Es comparable con la prueba de Schirmer, pero se realiza en menos tiempo.
- La **meniscometría de las lágrimas** es una técnica para cuantificar la altura y, por tanto, el volumen del menisco del párpado inferior.
- Existen instrumentos de medición de la **osmolaridad de la película lagrimal**, prueba sensible pero que no diferencia el tipo de ojo seco.
- Citología de impresión** para determinar la cifra de células caliciformes y la metaplasia escamosa de las células epiteliales.

Tratamiento

El ojo seco generalmente no se cura y, por tanto, el tratamiento se centra en el control de los síntomas y la prevención del daño de la superficie. La elección del tratamiento depende de la gravedad de la enfermedad e incluye una o más de las siguientes medidas, aisladas o combinadas.

Educación del paciente

- Establecer una expectativa realista del problema y hacer hincapié en la importancia del seguimiento.
- Evitar fármacos tóxicos o factores ambientales, e interrumpir la medicación tópica tóxica si es posible.
- Valorar el entorno laboral.
- Hacer hincapié en la importancia de parpadear durante la lectura o al utilizar el ordenador.
- Proporcionar ayudas a los pacientes con pérdida de destreza (p. ej., artritis reumatoide).
- Advertir frente a la cirugía refractiva con láser.
- Hablar del control de la intolerancia a las lentes de contacto.

Sustitutos lagrimales

Los sustitutos lagrimales tienen una formulación relativamente simple que no puede acercarse al complejo número de componentes y estructura de la película lagrimal fisiológica. Además su administración es periódica en vez de continua. Casi todos los preparados se basan en la sustitución de la fase acuosa de la película lagrimal. No existen sustitutos del moco y la parafina es sólo una aproximación a la acción de los lípidos de las lágrimas.

1. Gotas y geles

- Los derivados de la celulosa como la hipromelosa (p. ej., Acuolens[®]) son adecuados para los casos leves.
- Los carbómeros (p. ej., Viscotears[®]) se adhieren a la superficie ocular y por lo tanto duran más. La carmelosa (p. ej., Viscofresh[®]) ofrece propiedades lubricantes.
- El alcohol de polivinilo (p. ej., Hypotears[®], Liquifilm[®]) aumenta la persistencia de la película lagrimal y es útil en la deficiencia de mucina.

- El hialuronato sódico (p. ej., Hyabak®, Visméd®) puede ser útil para favorecer la curación del epitelio conjuntival y corneal.
 - El suero autólogo al 20% y otros derivados hemáticos pueden utilizarse en casos que no responden a los tratamientos convencionales.
2. En el momento de acostarse pueden emplearse pomadas, ya que su uso durante el día no está aconsejado por la acusada visión borrosa que causan.

Los conservantes son una posible fuente de toxicidad, especialmente después de una oclusión de los puntos lagrimales. Por tanto, deben utilizarse gotas sin conservantes siempre que sea posible.

Mucolíticos

Los mucolíticos en forma de gotas de acetilcisteína al 5% cuatro veces al día pueden ser útiles en los pacientes con filamentos y placas mucosas corneales. Puede causar irritación después de su instilación. Además la acetilcisteína es maloliente y su vida en la ampolla es limitada, por lo que sólo puede emplearse durante 2 semanas. También es útil desbridar los filamentos.

Oclusión de los puntos lagrimales

La oclusión de los puntos lagrimales reduce el drenaje y, por tanto, mantiene las lágrimas naturales y prolonga el efecto de las lágrimas artificiales. Es de gran valor en los pacientes con QCS de moderada a grave que no han respondido al uso frecuente de tratamiento tópico.

1. La oclusión **temporal** puede conseguirse con la inserción en los canalicúlos de tapones de colágeno; éstos se disuelven en 1-2 semanas. El principal objetivo de la oclusión temporal es evitar la epífora que se produce después de una oclusión permanente.
 - Inicialmente los puntos lagrimales inferiores se ocluyen y se reevalúa al paciente al cabo de una o dos semanas.
 - Si entonces el paciente se halla asintomático y sin epífora, se pueden retirar los tapones y los canalicúlos inferiores se ocluyen de forma permanente (v. más adelante).
2. Puede conseguirse una oclusión prolongada **reversible** con tapones de silicona (fig. 4.7) o de colágeno de acción prolongada (2-6 meses).
 - Los problemas incluyen extrusión, formación de granulomas y migración distal.
 - Los tapones que pasan a la porción horizontal del canalicúlo no pueden visualizarse y, aunque suelen eliminarse con suero salino, esto no siempre es posible si causan epífora.
3. La **oclusión permanente** debe realizarse sólo en pacientes con ojo seco grave, con valores en las pruebas de Schirmer repetidas de 5 mm o menos y que hayan tenido una respuesta positiva a tapones temporales sin epífora. Si es posible, no debe realizarse en pacientes jóvenes que puedan tener una patología reversible. Los cuatro orificios lagrimales no deben estar ocluidos a la vez.
 - La oclusión permanente se realiza después de la dilatación de los puntos lagrimales por coagulación del canalicúlo proximal con cauterización; tras una oclusión satisfactoria, es importante prestar atención a los signos de recanalización.

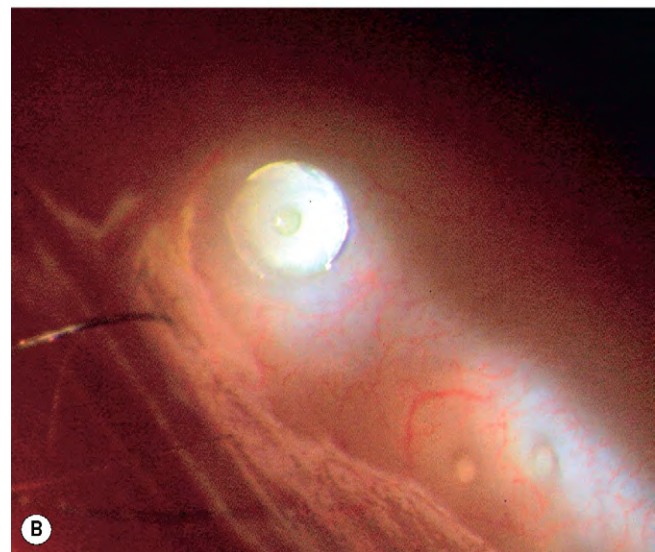
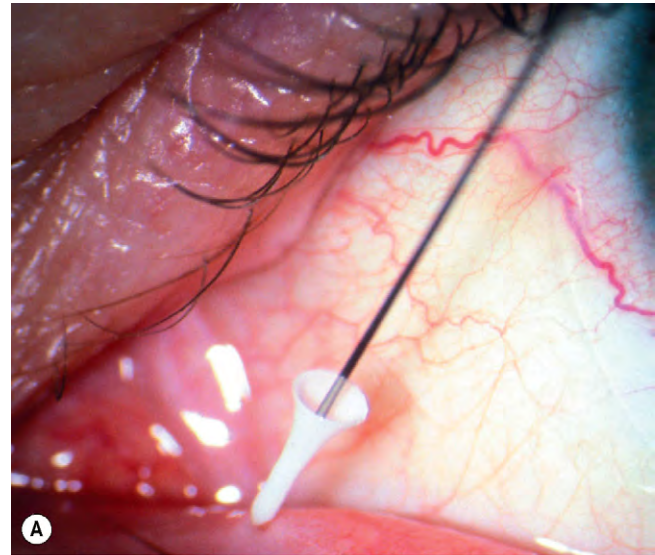


Fig. 4.7 (A) Inserción de un tapón de silicona; (B) tapón colocado en su sitio.

(Cortesía de S. Tuft.)

- El cierre quirúrgico se realiza por medio de la colocación de un pequeño injerto conjuntival sobre el punto lagrimal.

Antiinflamatorios

1. Los **corticoides tópicos en dosis bajas** permiten un tratamiento suplementario eficaz para las exacerbaciones agudas. Deben sopesarse los riesgos del tratamiento crónico con los posibles beneficios de una mayor comodidad.
2. La **ciclosporina tópica** (0,05-0,1%) reduce la inflamación mediada por células T del tejido lagrimal, logrando un aumento de células calciformes y la reversión de la metaplasia escamosa de la conjuntiva.
3. Las **tetraciclinas sistémicas** pueden controlar la blefaritis asociada y reducir los mediadores inflamatorios en las lágrimas.

Lentes de contacto

Aunque llevar lentes de contacto durante períodos prolongados puede aumentar la evaporación de la película lagrimal, reducir el flujo de lágrimas y aumentar el riesgo de infección, estos efectos pueden contrarrestarse con el efecto reservorio del líquido atrapado detrás de la lente.

1. El **bajo contenido en agua** de las lentes HEMA puede adaptarse con éxito a ojos moderadamente secos.
2. Las lentes de contacto de **silicona**, que no contienen agua y permiten el paso de oxígeno con facilidad, son eficaces para proteger la córnea de una deficiencia extrema de la película lagrimal, aunque el depósito de desechos en la superficie de la lente puede alterar la visión y constituir un problema. Se cuestiona la disponibilidad continuada de estas lentes.
3. Las lentes de contacto esclerales **oclusivas** permeables al gas proporcionan un reservorio de suero salino sobre la córnea. Pueden llevarse en un ojo extremadamente seco con exposición.

Conservación de las lágrimas existentes

1. **Reducir la temperatura ambiente** para minimizar la evaporación de las lágrimas.
2. Se pueden probar los **humidificadores ambientales**, aunque con frecuencia son ineficaces porque muchos aparatos

no pueden aumentar significativamente la humedad de una habitación de tamaño medio. Puede conseguirse un aumento temporal local de la humedad con cámaras de humedad oculares o protecciones laterales para las gafas, aunque suelen resultar inaceptables desde un punto de vista estético.

Opciones alternativas

1. La **tarsorrafia** disminuye la evaporación de la superficie al reducir el tamaño de la apertura palpebral.
2. La **inyección de toxina botulínica** en el músculo orbitario puede ayudar a controlar el blefarospasmo en el ojo muy seco. Inyectada en el canto medial reduce el drenaje de lágrimas, supuestamente por bloqueo del movimiento palpebral.
3. Los **agonistas colinérgicos orales** como la pilocarpina (5 mg cuatro veces al día) pueden reducir los síntomas del ojo seco y de sequedad bucal en los pacientes con síndrome de Sjögren. Sin embargo, también pueden producir visión borrosa y un grado de sudoración intolerable.
4. La **zidovudina** es un antirretrovírico que puede ser beneficioso para tratar el síndrome de Sjögren primario.
5. El **trasplante de glándula submandibular** para un ojo seco extremo requiere cirugía extensa y tiende a producir cantidades inaceptables de moco en la película lagrimal.

Conjuntiva

INTRODUCCIÓN 132

- Anatomía 132
- Histología 132
- Manifestaciones clínicas de la inflamación conjuntival 132

CONJUNTIVITIS BACTERIANA 135

- Conjuntivitis bacteriana aguda 135
- Conjuntivitis por *Chlamydia* del adulto 137
- Tracoma 139
- Conjuntivitis neonatal 139

CONJUNTIVITIS VÍRICA 142

- Conjuntivitis por adenovirus 142
- Conjuntivitis por molusco contagioso 143

CONJUNTIVITIS ALÉRGICA 144

- Conjuntivitis alérgica aguda 144

- Conjuntivitis alérgica estacional y perenne 144
- Queratoconjuntivitis vernal 145
- Queratoconjuntivitis atópica 147
- Tratamiento de la queratoconjuntivitis vernal y de la queratoconjuntivitis atópica 150
- Conjuntivitis papilar gigante (de inducción mecánica) 151

CONJUNTIVITIS EN LA ENFERMEDAD MUCOCUTÁNEA AMPOLLOSA 152

- Penfigoide de las membranas mucosas 152
- Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell) 154

OTRAS CONJUNTIVITIS 158

- Queratoconjuntivitis límbica superior 158

- Conjuntivitis leñosa 160
- Síndrome oculoglandular de Parinaud 162
- Conjuntivitis facticia 162

DEGENERACIONES 162

- Pinguécula 162
- Pterigium 163
- Concreciones 165
- Conjuntivochálasis 165
- Quieste por retención (inclusión epitelial) 165

INTRODUCCIÓN

Anatomía

La conjuntiva es una membrana mucosa transparente que recubre la superficie interna de los párpados y la superficie del globo ocular hasta el limbo. Está muy vascularizada y está irrigada por las arterias ciliar anterior y palpebral. Hay una densa red linfática que drena a los ganglios linfáticos preauricular y submandibular que corresponden a los párpados. Tiene una función protectora clave y media en la inmunidad pasiva y activa. Anatómicamente se subdivide en las siguientes partes:

1. La **conjuntiva palpebral** comienza en la unión mucocutánea de los márgenes del párpado y se inserta firmemente en las placas tarsales posteriores. Se puede observar que los vasos sanguíneos tarsales subyacentes discurren en sentido vertical desde el borde palpebral y el fondo de saco conjuntival.
2. La **conjuntiva del fondo de saco conjuntival** es laxa y redundante y puede estar dispuesta en pliegues.
3. La **conjuntiva bulbar** cubre la esclerótica anterior y discurre continua al epitelio corneal en el limbo. Los rebordes radiales en el limbo forman las empalizadas de Vogt. La estroma está insertada laxamente en la cápsula de Tenon subyacente, excepto en el limbo, donde se fusionan las dos capas. Nasalmente se encuentra un pliegue semilunar y en su interior hay un nódulo carnoso (carúncula) que consta de tejido cutáneo modificado que contiene folículos pilosos, glándulas lagrimales accesorias, glándulas sudoríparas y glándulas sebáceas.

Histología

1. El **epitelio** no está queratinizado y tiene una profundidad de aproximadamente cinco capas (fig. 5.1). Las células prismáticas basales evolucionan a células poliédricas aplanadas antes de que se desprendan de la superficie. Las células caliciformes se encuentran en el interior del epitelio y son más densas inferonasalmente y en los fondos de saco conjuntivales.
2. La **estroma** (sustancia propia) consta de tejido conjuntivo laxo muy vascularizado. La capa superficial adenoide no

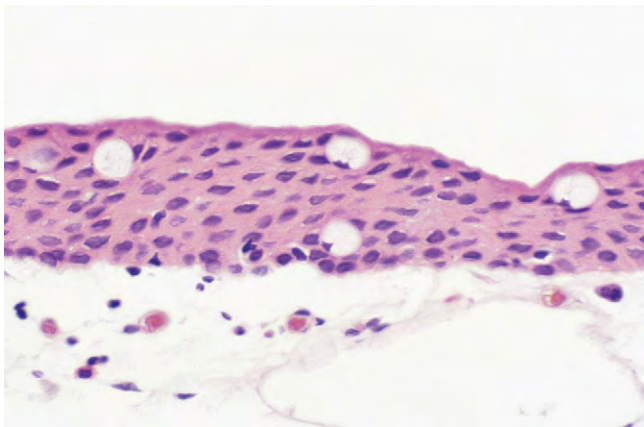


Fig. 5.1 Histología de la conjuntiva.

(Cortesía de J. Harry.)

se desarrolla hasta unos 3 meses después del nacimiento, y de ahí la incapacidad del recién nacido para producir una reacción conjuntival folicular. La capa fibrosa profunda se fusiona con las placas tarsales. Las glándulas lagrimales accesorias de Krause y Wolfring se encuentran en la profundidad de la estroma. La mucina de las células caliciformes y las secreciones de las glándulas lagrimales accesorias son componentes esenciales de la película lagrimal.

3. El **tejido linfoide asociado a la conjuntiva (TLAC)** es esencial en el inicio y la regulación de las respuestas inmunitarias de la superficie ocular. Consta de linfocitos dispuestos en las capas epiteliales, linfáticos y vasos sanguíneos asociados, con un componente estromal difuso de linfocitos y células plasmáticas que incluyen agregados foliculares.

Manifestaciones clínicas de la inflamación conjuntival

Síntomas

Los síntomas inespecíficos comprenden lagrimeo, irritación, escozor, quemazón y fotofobia. El picor es la manifestación característica de una afección alérgica, aunque también puede aparecer en menor medida en la blefaritis y en el ojo seco. Un dolor significativo, fotofobia o una acusada sensación de cuerpo extraño sugieren afectación de la córnea.

Secreción

1. La **secreción acuosa** está compuesta de un exudado seroso y lágrimas y aparece en la conjuntivitis vírica aguda o alérgica aguda.
2. La **secreción mucosa** es habitual en la conjuntivitis alérgica crónica y del ojo seco.
3. La **secreción mucopurulenta** suele aparecer en la infección por *Chlamydia* o en la infección bacteriana aguda (v. fig. 5.4C).
4. La **secreción moderadamente purulenta** aparece en la conjuntivitis bacteriana aguda.
5. La **secreción intensamente purulenta** es característica de la infección gonocócica (v. fig. 5.4D).

Reacción conjuntival

1. La **hiperemia** («inyección») difusa de color pardo rojizo y más intensa lejos del limbo es habitual en la infección bacteriana (fig. 5.2A).
2. Las **hemorragias** (fig. 5.2B) pueden producirse en las conjuntivitis víricas y en ocasiones en las bacterianas.
3. La **quemosis** (edema conjuntival) puede producirse cuando hay inflamación intensa que produce una hinchazón transparente (fig. 5.2C y v. fig. 5.11) que, si es intensa, puede sobresalir a través de los párpados cerrados. Una quemosis aguda suele indicar una respuesta de hipersensibilidad, mientras que un edema crónico sugiere constricción al flujo de salida orbitario.
4. **Membranas**
 - a. Las **seudomembranas** consisten en un exudado coagulado que se adhiere al epitelio conjuntival inflamado (fig. 5.2D). Pueden despegarse fácilmente dejando el epitelio subyacente intacto (v. fig. 5.23B).
 - b. Las **membranas verdaderas** afectan a las capas superficiales del epitelio conjuntival de modo que el intento de eliminarlas produce desgarro.

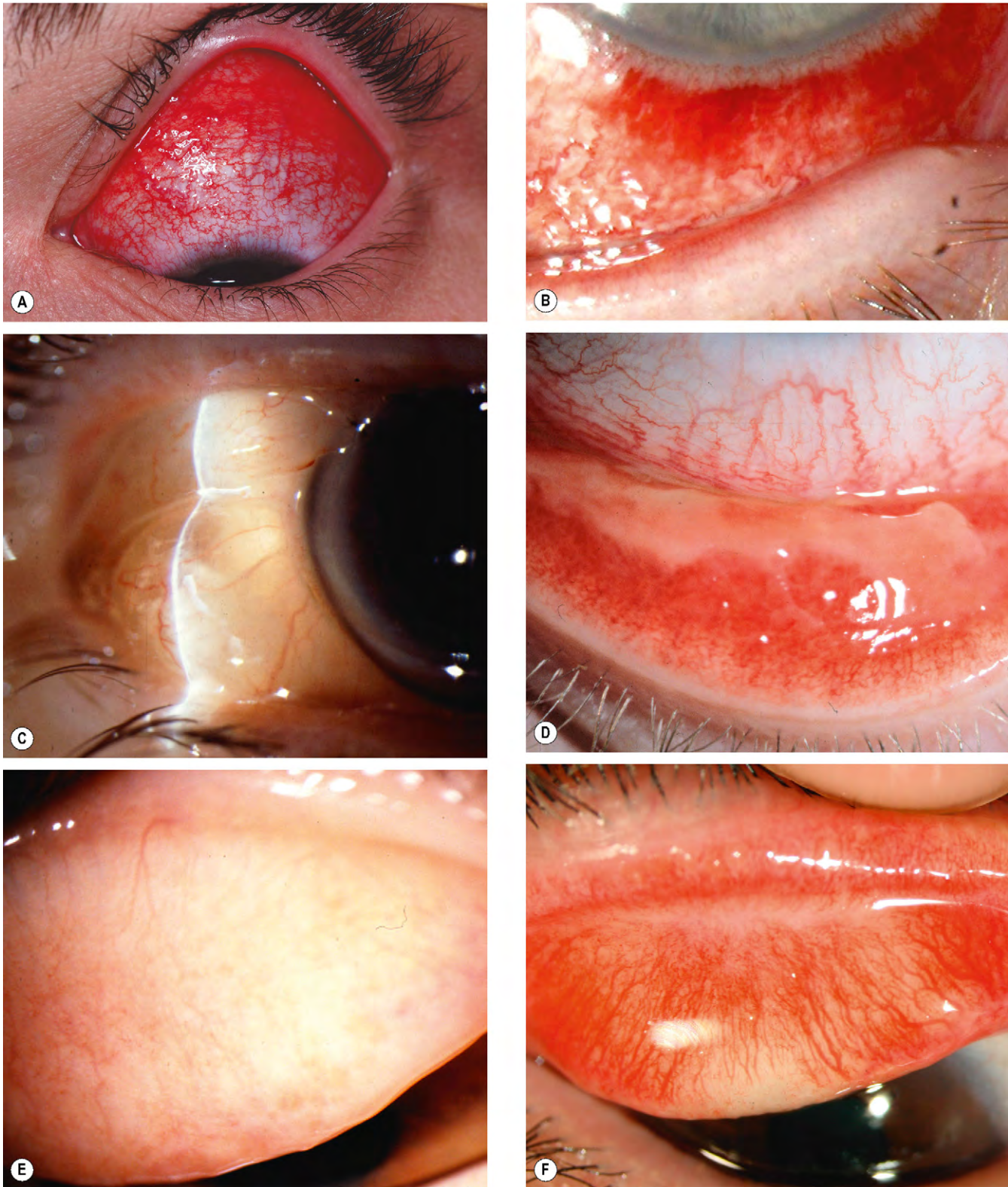


Fig. 5.2 Signos de inflamación conjuntival. (A) Inyección; (B) hemorragias; (C) quemosis; (D) pseudomembrana; (E) infiltración; (F) cicatrización subconjuntival.

(Cortesía de P. Saine, fig. A; S. Tuft, fig. B; M. Jager, fig. F.)

c. *Causas*

- Conjuntivitis adenovírica intensa.
- Conjuntivitis gonocócica.
- Conjuntivitis leñosa.
- Síndrome de Stevens-Johnson agudo.
- Infección bacteriana (*Streptococcus* spp., *Corynebacterium diphtheriae*).

La distinción entre una membrana verdadera y una pseudomembrana no suele tener utilidad clínica y ambas pueden dejar una cicatriz después de la resolución.

5. La **infiltración** representa un reclutamiento celular al sitio de inflamación crónica y suele acompañar a la respuesta papilar. Se reconoce por la pérdida de detalle de los vasos conjuntivales tarsales normales, en especial del párpado superior (fig. 5.2E).
6. La **cicatrización subconjuntival** (fig. 5.2F) puede producirse en el tracoma y otros tipos de conjuntivitis cicatrizante. La cicatrización intensa se asocia con pérdida de células caliciformes y de glándulas lagrimales accesorias y puede llevar a entropión cicatricial.
7. **Folículos**
 - a. *Signos*. Lesiones múltiples, discretas y ligeramente elevadas que se asemejan a granos de arroz transparentes, más prominentes en los fondos de saco (fig. 5.3A). Los vasos sanguíneos discurren alrededor o a través en vez de por el interior de las lesiones.
 - b. La *histología* muestra un centro germinal linfoide subepitelial con linfocitos inmaduros centrales y células maduras dispuestas en la periferia (fig. 5.3B).
 - c. Las *causas* incluyen la conjuntivitis vírica y la conjuntivitis por *Chlamydia*, el síndrome oculoglandular de Parinaud y la hipersensibilidad a las medicaciones tópicas. Los folículos pequeños son un hallazgo normal en la infancia (foliculosis), al igual que unos

folículos en los fondos de saco y en el borde de la placa tarsal superior en los adultos.

8. Pueden desarrollarse **papilas** sólo en la conjuntiva palpebral y en la conjuntiva bulbar del limbo en donde se inserta en la capa fibrosa más profunda.

a. *Signos*

- A diferencia de en los folículos, hay un núcleo vascular.
 - Las micropapilas forman un patrón en mosaico de manchas rojas elevadas como consecuencia del conducto vascular central (v. fig. 5.12A).
 - Se desarrollan macropapilas (<1 mm, fig. 5.3C) y papilas gigantes (>1 mm) en caso de inflamación prolongada.
 - Una tinción apical con fluoresceína o la presencia de moco entre papilas gigantes (v. fig. 5.12C) indica un proceso activo.
 - Las papilas del limbo tienen un aspecto gelatinoso (v. fig. 5.13).
- b. La *histología* muestra pliegues o un epitelio conjuntival hiperplásico con un centro fibrovascular e infiltración estromal subepitelial con células inflamatorias (fig. 5.3D). Los cambios tardíos incluyen hialinización estromal superficial, cicatrización y la formación de criptas que contienen células caliciformes.
 - c. Las *causas* incluyen conjuntivitis bacteriana, conjuntivitis alérgica, blefaritis crónica, uso de lentes de contacto, queratoconjuntivitis límbica superior y síndrome del párpado laxo.

Linfadenopatía

La causa más común de la linfadenopatía asociada con conjuntivitis es la infección vírica. Puede aparecer también en la

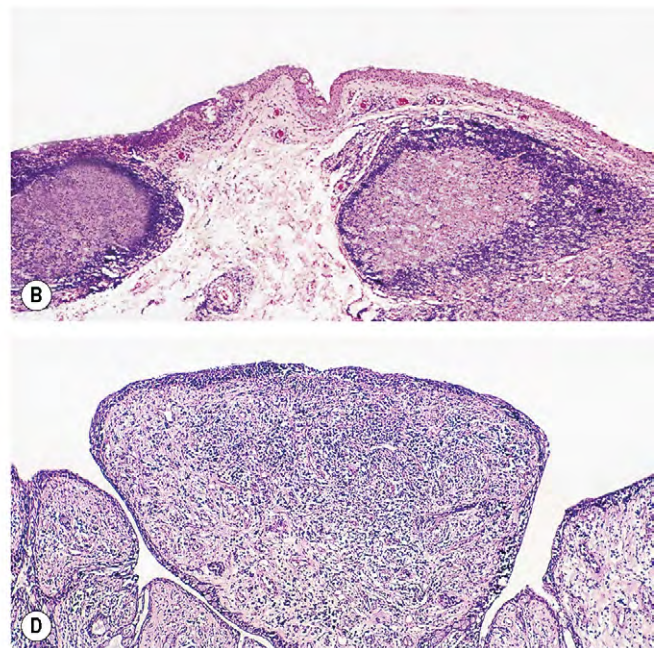
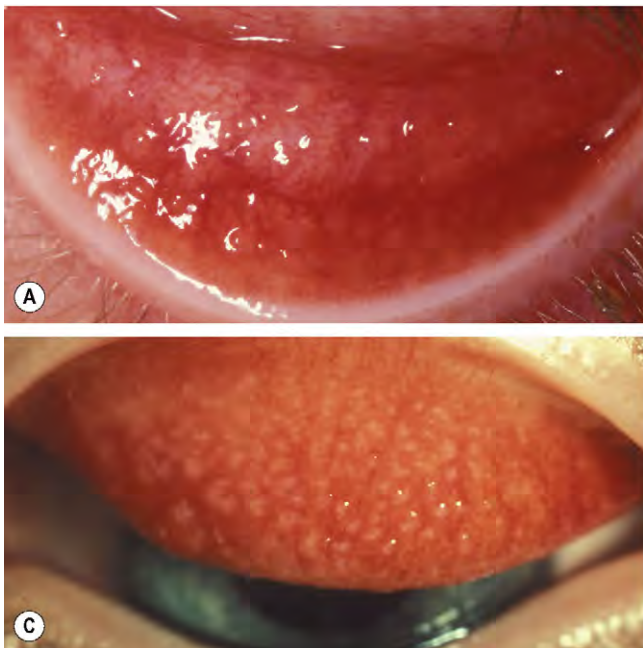


Fig. 5.3 (A) Folículos conjuntivales; (B) histología de un folículo que muestra dos centros germinales subepiteliales con linfocitos inmaduros en el centro y células maduras en la periferia; (C) macropapilas conjuntivales; (D) histología de una papila que muestra pliegues de epitelio conjuntival hiperplásico con un centro fibrovascular e infiltración estromal subepitelial con células inflamatorias.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y C; J. Harry, figs. B y D.)

conjuntivitis por *Chlamydia* y en la conjuntivitis bacteriana intensa (especialmente en la gonocócica) y en el síndrome oculoglandular de Parinaud. El ganglio preauricular suele resultar afectado.

CONJUNTIVITIS BACTERIANA

Conjuntivitis bacteriana aguda

La conjuntivitis bacteriana aguda es una afección común y por lo general de curación espontánea producida por contacto ocular directo con secreciones infectadas. Los microorganismos aislados más comunes son *S. pneumoniae*, *S. aureus*, *H. influenzae* y *Moraxella catarrhalis*. Una pequeña parte de casos, por lo general intensos, están causados por el organismo de transmisión sexual *Neisseria gonorrhoeae*, que pueden invadir fácilmente el epitelio corneal intacto. La conjuntivitis meningocócica (*Neisseria meningitidis*) es inusual y suele afectar a los niños.

Diagnóstico

1. Síntomas

- Comienzo agudo de enrojecimiento, sensación arenosa, quemazón y secreción.
- La afectación suele ser bilateral aunque un ojo puede verse afectado 1-2 días antes que el otro.
- Al despertar, con frecuencia los párpados se encuentran pegados el uno al otro y puede ser difícil abrirlos.
- Pueden producirse síntomas sistémicos en pacientes con conjuntivitis intensa asociada con gonococo, meningococo, *Chlamydia* y *H. influenzae*.

2. Los signos son variables y dependen de la intensidad de la infección.

- Puede haber un edema y eritema palpebral en la infección intensa, en especial la gonocócica (fig. 5.4A).
- Inyección conjuntival tal como se ha descrito antes (fig. 5.4B y v. fig. 5.2A).
- La secreción puede ser inicialmente acuosa, remediando la conjuntivitis vírica, pero rápidamente se convierte en mucopurulenta (fig. 5.4C).
- La secreción purulenta hiperaguda puede significar conjuntivitis gonocócica o meningocócica (fig. 5.4D).
- Son habituales las erosiones epiteliales punteadas de la córnea.
- Puede producirse una úlcera corneal periférica en la infección gonocócica y meningocócica (fig. 5.4E) y que a veces progresa rápidamente a perforación.
- Generalmente no hay linfadenopatía excepto en la infección gonocócica y meningocócica intensa.

3. Por lo general, no se realizan pruebas adicionales, pero pueden estar indicadas en las siguientes situaciones:

- En los casos intensos se deben tomar muestras con torundas conjuntivales en ambos ojos y raspados para realizar una tinción de Gram urgente, sobre todo para excluir la infección gonocócica y meningocócica (diplococos gramnegativos intracelulares en forma de riñón, fig. 5.4F).
- Cultivo en medios enriquecidos como agar chocolate o medio de Thayer-Martin para *N. gonorrhoeae*.
- Puede requerirse la prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en los casos menos intensos que

no responden al tratamiento, sobre todo para descartar la posibilidad de la infección por *Chlamydia* o vírica.

Tratamiento

Aproximadamente, el 60% de los casos se resuelven sin tratamiento en unos 5 días.

1. Con frecuencia se administran **antibióticos tópicos** (cuatro veces al día durante 1 semana) para acelerar la recuperación y prevenir la reinfección y la transmisión. No hay datos de que un tratamiento antibiótico particular sea más efectivo. Las pomadas y los geles proporcionan una mayor concentración durante períodos más prolongados que las gotas, pero su uso durante el día se ve limitado porque producen vista borrosa. Se dispone de los siguientes antibióticos:
 - Cloranfenicol, aminoglucósidos (gentamicina y neomicina), quinolonas (ciprofloxacino, ofloxacino, levofloxacino, lomefloxacino, gatifloxacino y moxifloxacino), polimixina B, ácido fusídico y bacitracina.
 - Algunos médicos creen que no debe utilizarse el cloranfenicol para el tratamiento habitual por una posible asociación con anemia aplásica.
 - La conjuntivitis gonocócica y meningocócica debe tratarse con una quinolona, gentamicina, cloranfenicol o bacitracina cada 1-2h, así como tratamiento sistémico (v. más adelante).
2. Se requiere el empleo de **antibióticos sistémicos** en las siguientes circunstancias:
 - a. La infección **gonocócica** suele tratarse con una cefalosporina de tercera generación como la ceftriaxona; las quinolonas y algunos macrólidos son alternativas. Se recomienda el consejo de un microbiólogo y/o especialista en el sistema urogenital.
 - b. La infección por *H. influenzae*, sobre todo en niños, se trata con amoxicilina oral con ácido clavulánico porque hay una posibilidad del 25% de desarrollo de otitis y de otros problemas sistémicos.
 - c. La conjuntivitis **meningocócica**, sobre todo en niños, en los que una profilaxis sistémica temprana puede salvar la vida ya que en hasta el 30% de los casos se desarrolla enfermedad sistémica invasiva. Debe buscarse el consejo de especialistas en pediatría o de enfermería des infecciosas pero en caso de duda no debe retrasarse el tratamiento con benzilpenicilina intramuscular, ceftriaxona o cefotaxima, o ciprofloxacino oral.
 - d. **Celulitis preseptal u orbitaria** (v. cap. 3).
3. Los **esteroides tópicos** pueden reducir la cicatrización en la conjuntivitis membranosa y pseudomembranosa, aunque los datos sobre su uso no son claros.
4. La **irrigación** para eliminar el exceso de secreción puede ser útil en los casos hiperpurulentos.
5. Debe suspenderse el uso de las **lentes de contacto** hasta al menos 48h después de que se haya producido la resolución completa de los síntomas. Las lentes de contacto no se utilizan mientras continúe el tratamiento tópico con antibióticos.
6. **Debe reducirse el riesgo de transmisión** por medio del lavado de manos y evitando compartir toallas.
7. Es innecesaria la **revisión** en la mayoría de los casos de adultos de leves a moderados, aunque debe prevenirse a los pacientes de que consulten si se produce un deterioro.
8. En algunos casos puede requerirse la **declaración a las autoridades locales de salud pública**.

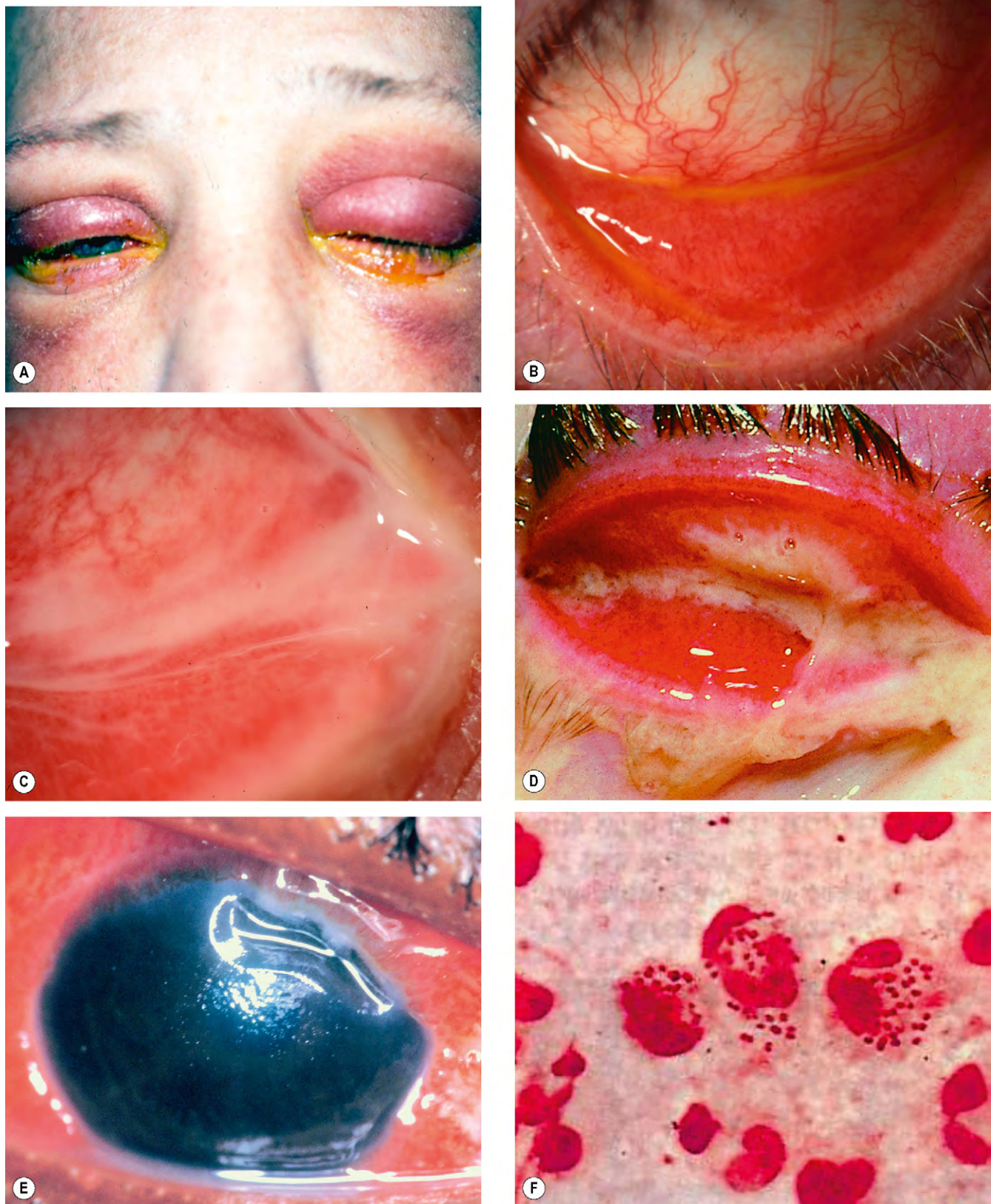


Fig. 5.4 Conjuntivitis bacteriana. (A) Edema y eritema palpebral en una infección importante; (B) inyección conjuntival difusa que afecta a la conjuntiva tarsal y del fórnix; (C) secreción mucopurulenta; (D) secreción purulenta profusa; (E) úlcera en la córnea superior; (F) tinción de Gram que muestra diplococos arriñonados.

(Cortesía de S. Tuft, fig. E; S. Lewellen, fig. F.)

Conjuntivitis por *Chlamydia* del adulto

Patogenia

Chlamydia trachomatis (fig. 5.5) es una especie de *Chlamydiae*, filo de bacterias que no puede replicarse extracelularmente y, por ende, dependen de las células huésped. Existen en dos formas principales: *a*) un «cuerpo elemental» extracelular robusto infeccioso y *b*) un «cuerpo reticular» intracelular frágil que se replica. La conjuntivitis en el adulto (inclusión) es una infección oculogenital que, por lo general, está causada por serovariedades (variantes serológicas) D-K de *C. trachomatis*, y afecta al 5-20% de adultos jóvenes sexualmente activos en los países occidentales. La transmisión tiene lugar por autoinoculación a partir de las secreciones genitales, aunque la diseminación de ojo a ojo probablemente explica un 10% de los casos. El período de incubación es de aproximadamente 1 semana.

Infección urogenital

1. **En los hombres**, la infección por *Chlamydia* es la causa más frecuente de uretritis no gonocócica (UNG), también denominada uretritis inespecífica (UI). Debe observarse que este último término se utiliza en ocasiones para denominar la uretritis en la que se han descartado la infección gonocócica y por *Chlamydia*. Con frecuencia la uretritis por *Chlamydia* es asintomática en hombres. *C. trachomatis* también puede causar epididimitis y actuar como desencadenante de la enfermedad de Reiter.
2. **En las mujeres** la uretritis suele causar disuria y exudado. Puede progresar a enfermedad inflamatoria de la pelvis (EIP), que comporta el riesgo de infertilidad; en el 5-10% de las mujeres con EIP se desarrolla perihepatitis (síndrome de Fitz-Hugh-Curtis).

Diagnóstico

1. Los **síntomas** constan de un comienzo subagudo con enrojecimiento unilateral o bilateral, secreción acuosa o mucopurulenta. Si no se trata, la conjuntivitis se vuelve crónica y, aunque autolimitada, puede persistir durante varios meses. Es importante interrogar al paciente sobre exposición sexual en el caso de sospecha de etiología por *Chlamydia*.
2. **Signos**
 - Secreción acuosa o mucopurulenta.
 - Unos grandes folículos que con frecuencia son más prominentes en el fondo de saco inferior (fig. 5.6A) y que pueden afectar también a la conjuntiva tarsal superior (fig. 5.6B).
 - Es habitual una queratitis puntiforme superficial.
 - Pueden aparecer infiltrados corneales subepiteliales periféricos 2-3 semanas después del comienzo de la conjuntivitis (fig. 5.6C).
 - Linfadenopatía preauricular dolorosa.
 - Los casos crónicos tienen unos folículos menos prominentes y se puede desarrollar una cicatrización conjuntival leve y pannus corneal superior (fig. 5.6D).
3. **Pruebas.** Se obtienen raspados conjuntivales tarsales mediante una espátula o la extremidad roma de una hoja de bisturí.
 - Es probable que las pruebas de amplificación de ácidos nucleicos como la PCR sean las pruebas de elección con el tiempo, pero en la actualidad se halla limitada la validación en las muestras oculares.

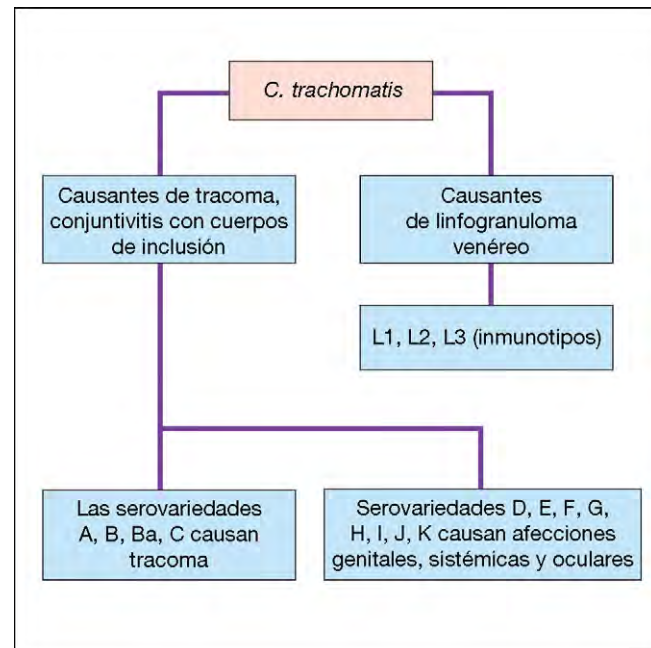


Fig. 5.5 Clasificación de *Chlamydia trachomatis*.

- La tinción de Giemsa para los cuerpos intracitoplásmicos basófilos se realiza aplicando los raspados sobre un portaobjetos.
- La inmunofluorescencia directa (fig. 5.6E) detecta cuerpos elementales libres con una sensibilidad y especificidad de aproximadamente el 90%.
- También es útil el inmunoanálisis enzimático para la detección antigénica directa.
- El cultivo celular de McCoy resulta muy específico (fig. 5.6F).
- También es útil obtener torundas para cultivo bacteriano, y la serología puede ser útil en casos seleccionados.

Tratamiento

1. Es obligatorio **remedir al paciente a un especialista genitourinario**, sobre todo para excluir otras infecciones de transmisión sexual, el rastreo de contactos y la prueba de embarazo.
2. El tratamiento **sistémico** incluye uno de los siguientes:
 - La azitromicina (1 g) repetida después de 1 semana suele ser el medicamento de elección, aunque en el 30% de los casos se requiere una segunda o tercera dosis.
 - Doxiciclina (100 mg dos veces al día) durante 10 días (las tetraciclinas están relativamente contraindicadas en el embarazo/lactancia y en los menores de 12 años de edad).
 - Son alternativas la eritromicina, amoxicilina y ciprofloxacino.
3. Se emplean antibióticos **tópicos**: azitromicina en colirio y pomadas de eritromicina o tetraciclinas para lograr una rápida mejoría de los síntomas oculares.
4. La **reducción del riesgo de transmisión** implica la abstinencia de contacto sexual hasta completar el tratamiento (1 semana después del tratamiento con azitromicina), junto con otras precauciones, al igual que en el caso de cualquier conjuntivitis infecciosa.

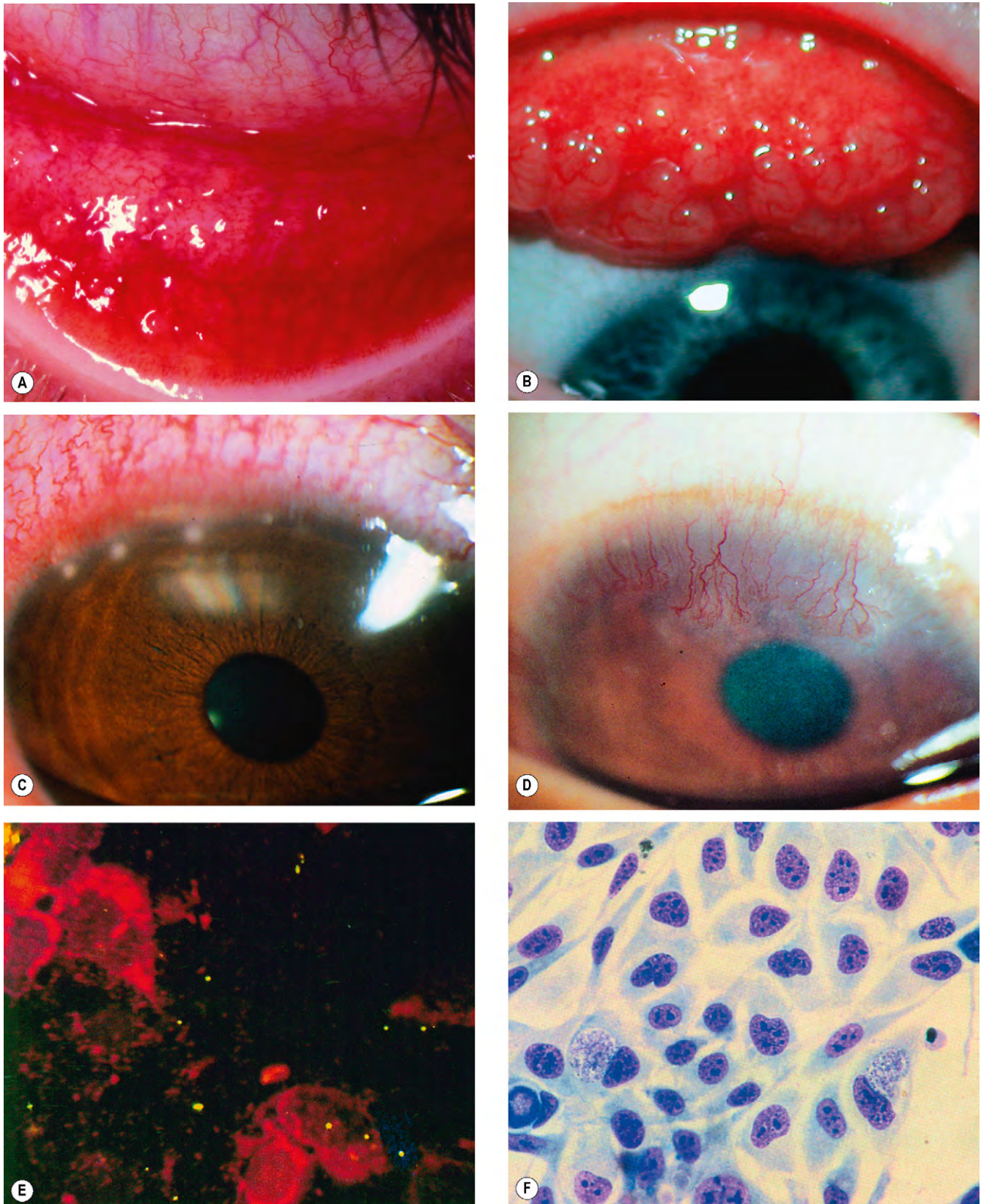


Fig. 5.6 Conjuntivitis por *Chlamydia* del adulto. (A) Foliculos forniceales de gran tamaño; (B) foliculos tarsales superiores; (C) infiltrados corneales periféricos; (D) pannus superior; (E) cuerpos elementales observados en la inmunofluorescencia directa; (F) cultivo en células de McCoy que muestra cuerpos de inclusión de glucógeno.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology Butterworth-Heinemann* 2001, fig. E.)

Es importante ser consciente de que por lo general los síntomas llevan su tiempo para resolverse y puede que los foliculos y los infiltrados corneales se resuelvan en meses por la respuesta de hipersensibilidad al antígeno específico de *Chlamydia*.

Tracoma

Patogenia

El tracoma es la principal causa de ceguera irreversible prevenible en el mundo. Aparece asociado con la pobreza, el hacinamiento y la mala higiene. La morbilidad es consecuencia del establecimiento de ciclos de reinfección en las comunidades. Mientras que un episodio aislado de conjuntivitis tracomatosa puede ser relativamente inocuo, la infección recurrente provoca una respuesta inmunitaria crónica consistente en una reacción de hipersensibilidad celular tardía (tipo IV) a la presencia intermitente de antígeno de *Chlamydia* y puede dar lugar a la pérdida de la visión. Los cuidadores infantiles de la familia son el principal reservorio de la reinfección y, por tanto, los niños de corta edad son particularmente vulnerables. La mosca es un vector importante, pero la transmisión puede ser directa a partir de una secreción ocular o nasal. El tracoma se asocia principalmente con infección por las serovariedades A, B, Ba y C de *Chlamydia trachomatis*, pero también se han visto implicadas las serovariedades D-K convencionalmente asociadas con la conjuntivitis de inclusión del adulto y otras especies de la familia *Chlamydiaceae* como *Chlamydochlamydia psittaci* y *Chlamydochlamydia pneumoniae*.

Diagnóstico

Las manifestaciones del tracoma se dividen en el estado inflamatorio «activo» y el estado «cicatricial» crónico, con una superposición considerable.

1. El **tracoma activo** es más frecuente en los niños preescolares y presenta las siguientes manifestaciones:
 - Conjuntivitis folicular/papilar mixta (fig. 5.7A) asociada con una secreción mucopurulenta. En los niños menores de 2 años puede predominar el componente papilar.
 - Queratitis epitelial superficial y formación de pannus (fig. 5.7B).
2. El **tracoma cicatricial** es más prevalente en la madurez.
 - Cicatrices conjuntivales longitudinales o estrelladas en los casos leves (fig. 5.7C), o cicatrices amplias confluentes (líneas de Arlt, fig. 5.7D) en los casos graves.
 - Aunque esté afectada toda la conjuntiva, los efectos son más importantes en la parte tarsal superior.
 - Los foliculos límbicos superiores pueden resolverse o dejar una fila de depresiones superficiales (fosas de Herbert, fig. 5.7E).
 - Triquiasis, distiquiasis, vascularización corneal y entropión cicatricial (fig. 5.7F).
 - Importante opacidad corneal.
 - Ojo seco debido a la destrucción de las células caliciformes y los conductillos de la glándula lagrimal.
3. Rara vez se realizan **pruebas de laboratorio** y el diagnóstico se lleva a cabo según la clínica.

Tabla 5.1 Clasificación del tracoma según la Organización Mundial de la Salud

TF = inflamación tracomatosa (folicular): cinco o más foliculos (>0,5 mm) en el tarso superior
TI = inflamación tracomatosa (intensa): afectación difusa de la conjuntiva tarsal, oscureciendo el 50% o más de los vasos tarsales normales; hay papilas
TS = cicatrización conjuntival tracomatosa: bandas fibrosas tarsales blancas visibles con facilidad
TT = triquiasis tracomatosa: al menos una pestaña que toca el globo ocular
CO = opacidad corneal suficiente para borrar detalles de la menor parte del margen pupilar

Tratamiento

La estrategia SAFE para el tratamiento del tracoma apoyada por la Organización Mundial de la Salud y otros organismos abarca la **Surgery** (cirugía) para la triquiasis, **Antibióticos** para la enfermedad activa, **higiene Facial** y **mejora del Entorno**.

1. Los **antibióticos** se administran a las personas afectadas y a todos los miembros de la familia. Un único ciclo antibiótico puede ser ineficaz para eliminar la infección en un individuo, y puede que las comunidades necesiten recibir tratamiento anual para eliminar la infección.
 - Una única dosis de azitromicina (20 mg/kg hasta 1 g) es el tratamiento de elección.
 - La eritromicina (500 mg dos veces al día durante 14 días) es una alternativa para las mujeres en edad fértil.
 - La pomada tópica de tetraciclina al 1% es menos efectiva que el tratamiento oral; debe administrarse durante 6 semanas.
2. La **limpieza facial** es una medida preventiva fundamental.
3. Es importante **mejorar el entorno**, como el acceso al agua y condiciones higiénicas adecuadas, así como el control de las moscas.
4. La **cirugía** se centra en aliviar el entropión y la triquiasis, así como en mantener un cierre palpebral completo con rotación tarsal bilaminar.

Conjuntivitis neonatal

La conjuntivitis neonatal (*ophthalmia neonatorum*) es una inflamación conjuntival que se desarrolla en el primer mes de vida. Es la infección más común de cualquier tipo en neonatos y aparece en hasta el 10% de ellos. Se identifica como entidad específica distinta de la conjuntivitis en lactantes mayores porque con frecuencia es el resultado de una infección transmitida de la madre al hijo durante el parto. En muchos países se requiere notificar la conjuntivitis neonatal a la autoridad sanitaria local.

Causas

- *C. trachomatis*, *N. gonorrhoeae* (infrecuente en la actualidad en los países desarrollados) y en ocasiones el virus del herpes simple (generalmente VHS-2), que puede asociarse con importantes complicaciones oculares o sistémicas.

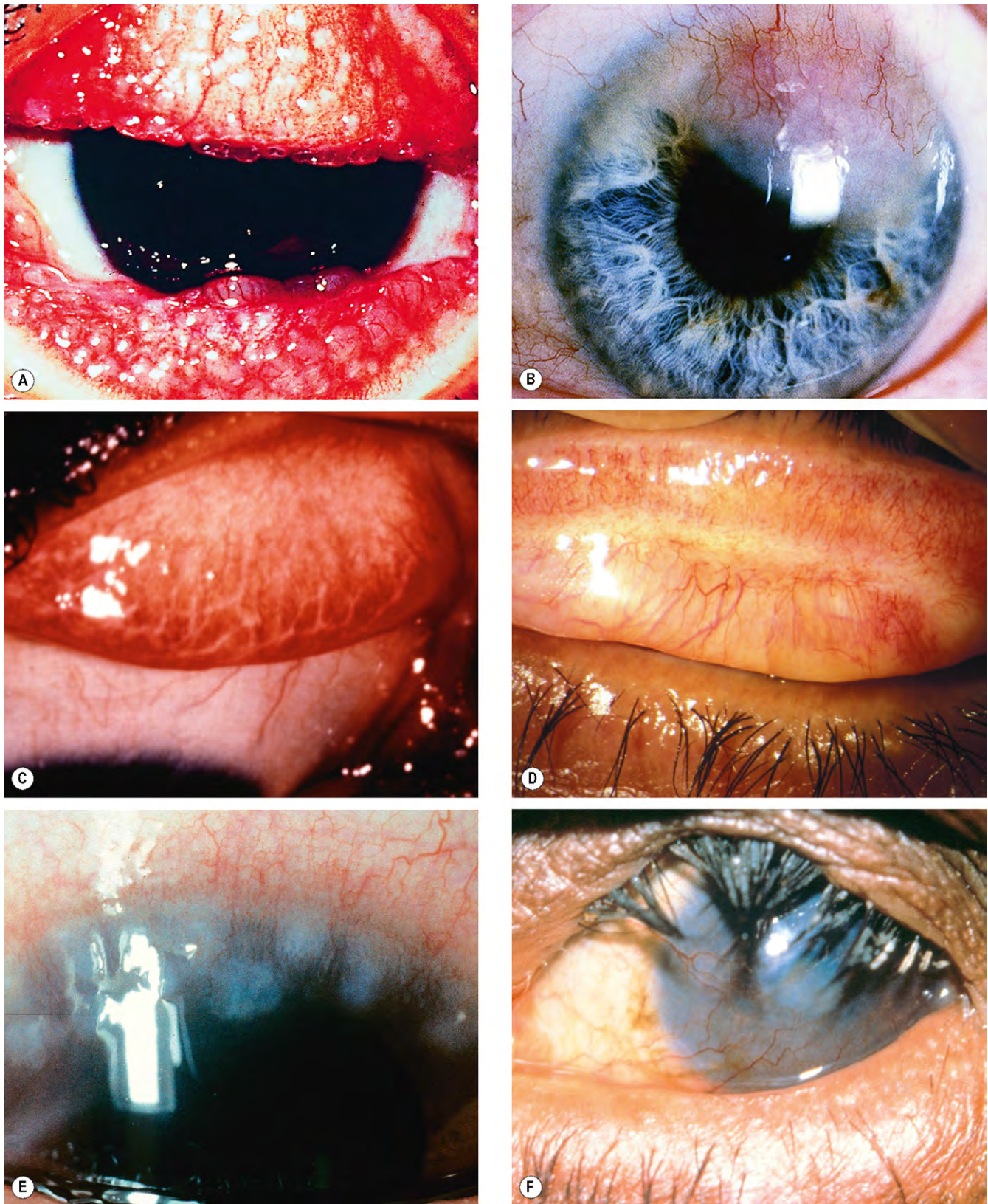


Fig. 5.7 Tracoma. **(A)** Conjuntivitis folículo-papilar mixta; **(B)** pannus intenso; **(C)** cicatrices lineales; **(D)** línea de Arlt; **(E)** fosas de Herbert; **(F)** cicatrización y vascularización corneal y entropión cicatricial.

(Cortesía de R. Bates, fig. E; C. Barry, fig. F.)

- Los estafilococos suelen ser responsables de conjuntivitis leve; otras bacterias incluyen estreptococos, *Haemophilus influenzae* y diversos organismos gramnegativos.
- Las propias preparaciones tópicas utilizadas como profilaxis frente a la infección (v. más adelante) causan irritación conjuntival.
- A pesar de una escasa producción lagrimal del neonato, un ojo lloroso leve persistente con conjuntivitis bacteriana recurrente leve puede ser secundario a obstrucción nasolagrimal congénita.

Diagnóstico

1. En el inicio

- Irritación química: primeros días.
- Gonocócica: primera semana.
- Estafilococos y otras bacterias: al final de la primera semana.
- Herpes simple: 1-2 semanas.
- *Chlamydia*: 1-3 semanas.

2. Historia

- Instilación de una preparación química profiláctica.
- Síntomas parentales de infecciones de transmisión sexual.
- Conjuntivitis reciente en contactos íntimos.
- Enfermedades sistémicas como neumonitis, rinitis y otitis en la infección por *Chlamydia*, vesículas cutáneas y manifestaciones de encefalitis en el herpes simple.
- Un ojo lloroso persistente anterior sin inflamación puede indicar un conducto nasolagrimal obstruido.

3. Signos

- El tipo de secreción varía según la causa subyacente.
- El reflujo de material mucopurulento al presionar sobre el saco lagrimal sugiere obstrucción del conducto lagrimal.
- Un edema palpebral importante es más frecuente en la infección gonocócica (fig. 5.8).
- Pueden producirse vesículas palpebrales y perioculares en la infección por virus del herpes simple (VHS).
- Queratitis en la infección gonocócica o por VHS.

4. Las pruebas especiales se realizan según el cuadro clínico.

- Raspados conjuntivales aplicados sobre un portaobjeto para tinción de Gram y de Giemsa (v. antes conjuntivitis bacteriana y por *Chlamydia*). Puede haber

células gigantes multinucleadas en la tinción de Gram en la infección por el VHS.

- Torundas conjuntivales de alginato de calcio o un aplicador de puntas de algodón estéril para el cultivo bacteriano convencional y agar chocolate o Thayer-Martin para *N. gonorrhoeae*.
- Las células epiteliales infectadas por el VHS pueden mostrar inclusiones intranucleares eosinofílicas en la extensión de Papanicolau.
- Se obtendrán raspados conjuntivales separados para pruebas de amplificación de ácidos nucleicos (p. ej., PCR), sobre todo para *Chlamydia*.
- Se pueden remitir los raspados conjuntivales o líquido de vesículas cutáneas para cultivo del VHS.
- Se debe obtener las muestras antes de la instilación de fluoresceína si se va a realizar una prueba de inmunofluorescencia.

Tratamiento

1. Se lleva a cabo **profilaxis** de modo habitual pero no se dispone de un protocolo estándar.

- Una única instilación de una solución de povidona yodada al 2,5% es efectiva frente a los patógenos habituales.
- También se utiliza pomada de eritromicina al 0,5% o de tetraciclina al 1%.
- La solución de nitrato de plata al 1% aglutina los gonococos y se sigue utilizando en zonas en las que es habitual la infección gonocócica. Debe administrarse junto con una dosis intramuscular única de benzilpenicilina cuando la madre esté infectada.

2. La **conjuntivitis química** no requiere tratamiento aparte de las lágrimas artificiales.

3. La **conjuntivitis leve** (ojo pegado) es muy común en los neonatos y puede requerir tratamiento con un antibiótico tópico de amplio espectro como el cloranfenicol o el ácido fusídico.

4. Los **casos de moderados a intensos** se investigan como se ha explicado antes.

- Si se pone de manifiesto la presencia de bacterias en la tinción de Gram, se usará un antibiótico tópico de amplio espectro hasta disponer de los resultados de la sensibilidad antibiótica.
- La infección por *Chlamydia* se trata con eritromicina oral durante 2 semanas. Puede utilizarse además pomada de eritromicina o de tetraciclina.

5. En la **conjuntivitis intensa** o cuando se sospeche enfermedad sistémica está indicado el ingreso hospitalario.

- La conjuntivitis gonocócica se trata sistémicamente con una cefalosporina de tercera generación. Es prudente realizar un tratamiento conjunto frente a *Chlamydia*.
- La infección por el VHS debe considerarse siempre como una afección sistémica y tratarse con aciclovir intravenoso a altas dosis bajo la atención de un especialista pediátrico. El diagnóstico y el tratamiento precoces de la encefalitis puede salvar la vida del paciente o prevenir una discapacidad neurológica importante. Hay que considerar además el uso de aciclovir tópico.

6. Debe buscarse el **consejo especialista** de un microbiólogo o un pediatra como medida apropiada en pacientes con afectación importante, sobre todo frente a manifestaciones sistémicas. Es importante la remisión a un especialista



Fig. 5.8 Edema palpebral y secreción intensa en la conjuntivitis neonatal.

del aparato urogenital a la madre y a su contacto sexual cuando se diagnostique una infección de transmisión sexual; también debe someterse al neonato a pruebas en busca de otras infecciones de transmisión sexual.

CONJUNTIVITIS VÍRICA

Conjuntivitis por adenovirus

Patogenia

La conjuntivitis vírica está causada sobre todo por un adenovirus (virus ADN bicatenario sin cubierta). La infección puede ser esporádica o producirse en brotes epidémicos en los lugares de trabajo (incluidos los hospitales), escuelas y piscinas. La diseminación de esta enfermedad muy contagiosa se facilita por la capacidad de las partículas víricas para sobrevivir en superficies secas durante semanas; además puede producirse una eliminación vírica durante muchos días antes de que aparezcan manifestaciones clínicas. Por lo general la transmisión tiene lugar por contacto con secreciones respiratorias u oculares, incluidos los fómites, como las toallas contaminadas.

Presentación

El espectro de la conjuntivitis vírica oscila desde una enfermedad subclínica leve a una intensa inflamación con una morbilidad significativa. Con frecuencia hay antecedentes de un contacto íntimo con conjuntivitis aguda.

1. La **conjuntivitis folicular aguda inespecífica** es la más habitual y está causada por una gama de variantes serológicas de adenovirus. La afectación ocular generalmente es más leve que en otras formas de infección por adenovirus aunque son frecuentes otros síntomas sistémicos acompañantes (por lo general ligeros) como faringitis o resfriado.
2. La **fiebre faringoconjuntival (FFC)** está causada por adenovirus de las serovariedades 3, 4 y 7. Se disemina por gotículas en las familias con infección del tracto respiratorio superior. Se desarrolla queratitis en aproximadamente el 30% de los casos, aunque rara vez es intensa.
3. La **queratoconjuntivitis epidémica (QCE)** está causada por adenovirus de las serovariedades 8, 19 y 37. Es el tipo más grave y se asocia con queratitis en aproximadamente el 80% de los casos.
4. La **conjuntivitis adenovírica crónica/recidivante** se caracteriza por lesiones foliculares/papilares crónicas inespecíficas y aunque es infrecuente, puede persistir durante años.

Signos

1. Edema palpebral y linfadenopatía preauricular dolorosa.
2. Hiperemia conjuntival importante y folículos (fig. 5.9A).
3. La inflamación intensa puede asociarse con hemorragias conjuntivales (por lo general de tipo petequeal en la infección adenovírica), quemosis, membranas (inusual) y pseudomembranas (fig. 5.9B).
4. Las pseudomembranas o las membranas pueden dejar una cicatrización conjuntival ligera después de la resolución (fig. 5.9C).
5. La queratitis en la enfermedad adenovírica muestra las siguientes manifestaciones:
 - Los microquistes epiteliales (no tingibles) son habituales durante el estadio temprano.

- Puede desarrollarse una queratitis epitelial puntiforme (fig. 5.9D) en el transcurso de 7-10 días del comienzo de los síntomas y se resuelve en el transcurso de 2 semanas.
- En ocasiones se desarrollan infiltrados focales blancos subepiteliales/infiltrados estromales anteriores por debajo de lesiones epiteliales que pierden intensidad, probablemente como respuesta inmunitaria al virus (fig. 5.9E), y pueden persistir o recurrir durante meses o años (fig. 5.9F).

6. La uveítis anterior leve es infrecuente.

Diagnóstico diferencial

1. La **conjuntivitis hemorrágica aguda** suele aparecer en las regiones tropicales y generalmente está causada por enterovirus y virus coxsackie. Es de inicio rápido y se resuelve en 1-2 semanas; son características las hemorragias conjuntivales.
2. El **VHS** puede causar conjuntivitis folicular, sobre todo en la infección primaria, que suele ser unilateral y con frecuencia asociada con vesículas cutáneas.
3. Las **infecciones víricas sistémicas** como las habituales en la infancia (p. ej., varicela, sarampión y parotiditis) pueden asociarse con conjuntivitis folicular. El virus de la varicela-zóster da lugar a conjuntivitis como parte del herpes oftálmico. También se reconoce una conjuntivitis por el VIH.

Tratamiento

Suele resolverse espontáneamente en 2-3 semanas.

1. Las **pruebas de laboratorio** por lo general son innecesarias, aunque pueden tomarse en consideración si el diagnóstico es dudoso o si la afección no termina de resolverse.
 - La tinción de Giemsa muestra predominantemente células mononucleares en la conjuntivitis adenovírica y células gigantes multinucleadas en la infección herpética.
 - Las técnicas de amplificación de ácidos nucleicos como la PCR son sensibles y específicas para el ADN vírico.
 - El cultivo vírico con aislamiento es la prueba de referencia, pero es cara y bastante lenta (días-semanas), además requiere medios de transporte específicos. La sensibilidad es variable pero la especificidad es de aproximadamente el 100%.
 - Una inmunocromatografía en el «punto de atención» supone unos 10 min para detectar el antígeno del adenovirus en las lágrimas; la sensibilidad y la especificidad son excelentes.
2. **Reducción del riesgo de transmisión** por una meticulosa higiene de manos, evitando la fricción ocular y compartir toallas. Los instrumentos y las superficies clínicas deben desinfectarse escrupulosamente después de la exploración de un paciente infectado (p. ej., hipoclorito de sodio, povidona yodada).
3. En ocasiones se requiere el uso de **esteroides tópicos** como la prednisolona al 0,5% cuatro veces al día en el caso de una intensa conjuntivitis adenovírica membranosa o pseudomembranosa. Para la queratitis sintomática se necesitan esteroides tópicos débiles, pero deben utilizarse con precaución, ya que no aceleran la resolución sino que sólo suprimen la resolución, y es habitual que las lesiones recurran después de suspenderlos prematuramente. Los esteroides pueden favorecer la replicación vírica y extender el período durante

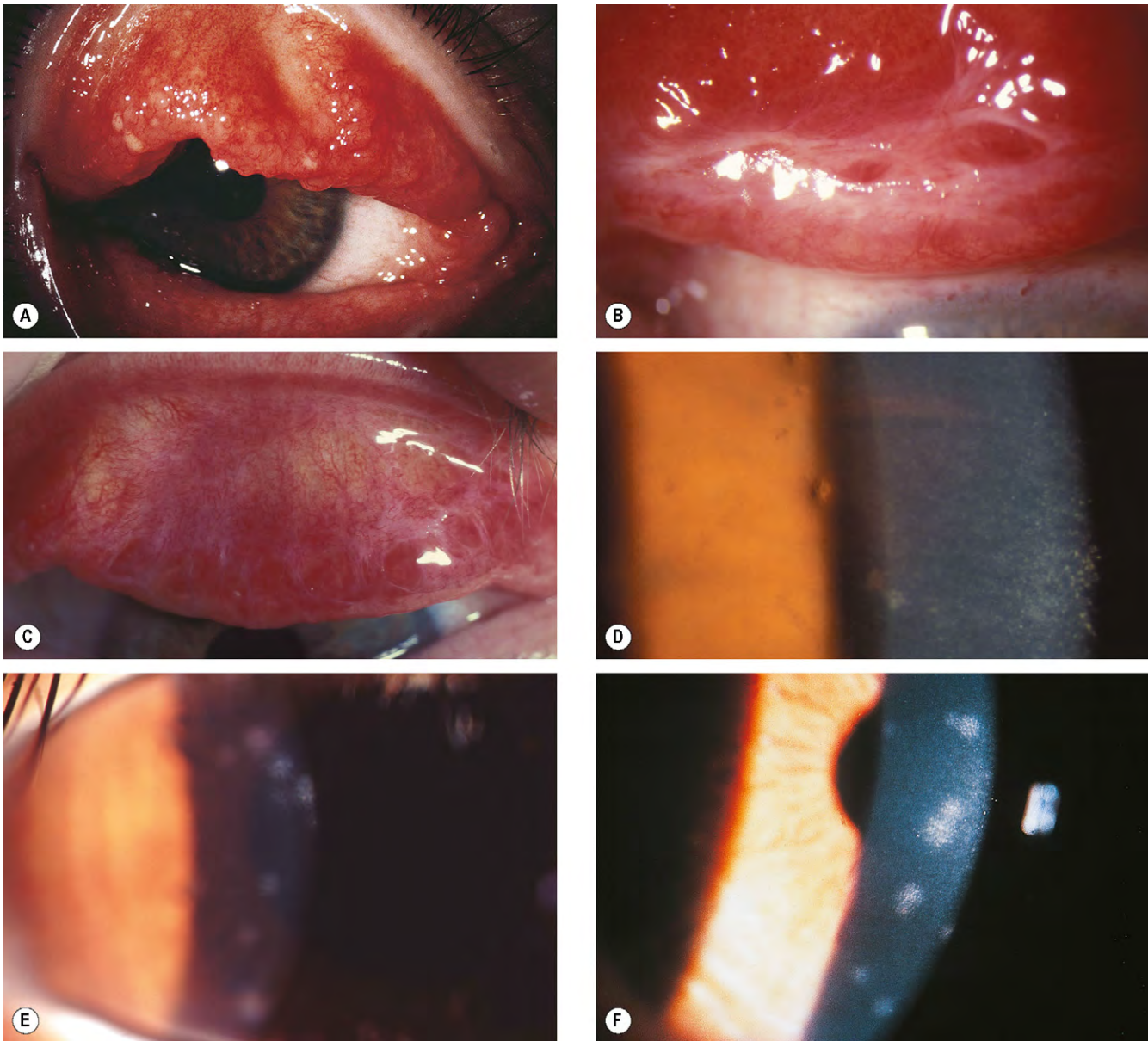


Fig. 5.9 Queratoconjuntivitis adenovírica. (A) Conjuntivitis folicular; (B) seudomembrana; (C) ligera cicatrización residual; (D-F) queratitis (v. texto).

(Cortesía de S. Tuft, figs. B, C y D.)

el cual el paciente sigue siendo infeccioso. Se debe monitorizar la presión intraocular si el tratamiento es prolongado.

4. Otras medidas

- Dejar de llevar lentes de contacto hasta la resolución de los síntomas.
- Las lágrimas artificiales aplicadas cuatro veces al día son útiles para aliviar los síntomas. Las preparaciones sin conservantes proporcionan una mayor comodidad y si se suministran en unidades monodosis se reduce el riesgo de transmisión.
- Compresas frías (o calientes) para el alivio de los síntomas.
- Eliminación de las membranas o seudomembranas sintomáticas.
- Antibióticos tópicos si se sospecha una infección bacteriana secundaria.

- La povidona yodada es muy efectiva frente a los adenovirus libres (aunque menos frente a los intracelulares) y se ha propuesto como medio para aumentar la efectividad.

Conjuntivitis por molusco contagioso

Patogenia

El molusco contagioso es una infección cutánea producida por un poxvirus ADN bicatenario específico de los humanos que suele afectar a niños por lo demás sanos, con una incidencia máxima de entre los 2 y los 4 años de edad. La transmisión tiene lugar por contacto, con la posterior autoinoculación. Se explorará cuidadosamente la línea de las pestañas en los pacientes con conjuntivitis crónica con el fin de no pasar por alto una lesión por molusco.

Diagnóstico

1. **Se presenta** con irritación ocular unilateral crónica y una ligera secreción.
2. **Signos**
 - Nódulo pálido, céreo y umbilicado en el margen palpebral asociado con conjuntivitis folicular y una ligera secreción mucoide (fig. 5.10A).
 - En los pacientes inmunodeprimidos puede haber nódulos bulbares (fig. 5.10B) y múltiples lesiones cutáneas que pueden ser confluentes (fig. 5.10C).
 - En los casos de larga duración sin tratar puede desarrollarse una fina queratitis epitelial y ocasionalmente pannus.

Tratamiento

Aunque las lesiones son autolimitadas en el paciente inmunocompetente, con frecuencia se requiere su extirpación para tratar la conjuntivitis secundaria o por razones estéticas. Se exprime más fácilmente haciendo una pequeña muesca en la piel en el borde de la lesión con la punta de una aguja.

CONJUNTIVITIS ALÉRGICA

La atopia es una predisposición determinada genéticamente frente a las reacciones de hipersensibilidad con la exposición a antígenos ambientales específicos. Las manifestaciones clínicas comprenden las diversas formas de conjuntivitis alérgica, así como fiebre del heno (rinitis alérgica estacional), asma y eccema. La conjuntivitis alérgica es una reacción de hipersensibilidad de tipo I (inmediata), mediada por la degranulación de las células cebadas en respuesta a la acción de la IgE; hay datos de un elemento de hipersensibilidad de tipo IV en algunas formas.

Conjuntivitis alérgica aguda

La conjuntivitis alérgica aguda es una afección habitual causada por una reacción conjuntival aguda a un alérgeno ambiental, por lo general el polen. Suele observarse en niños de corta edad después de haber jugado al aire libre durante la primavera o el verano.

1. **Se presenta** con picor agudo y ojos llorosos, asociados con una intensa quemosis (fig. 5.11).
2. Por lo general no se requiere **tratamiento** y en pocas horas se produce un edema conjuntival a medida que se resuelve el aumento agudo en la permeabilidad vascular. Se utilizan compresas frías y una sola gota de adrenalina al 0,1% para reducir la quemosis extrema.

Conjuntivitis alérgica estacional y perenne

Las conjuntivitis alérgicas estacionales y perennes son afecciones subagudas que difieren entre sí por el momento de las exacerbaciones debido a los diferentes alérgenos estimulantes en cada una de ellas.

1. La **conjuntivitis alérgica estacional** («ojos de la fiebre del heno»), peor durante la primavera y el verano, es la más habitual. Los alérgenos más frecuentes son los pólenes de árbol y de la hierba, aunque el alérgeno específico varía según la localización geográfica.

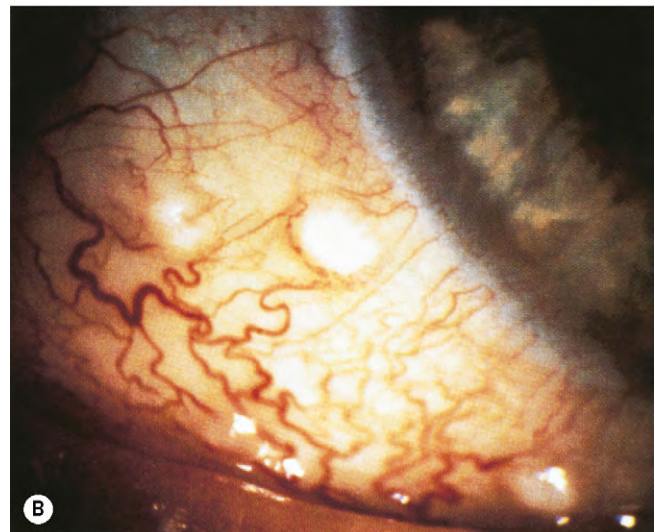


Fig. 5.10 (A) Conjuntivitis folicular asociada a lesión palpebral por molusco; (B) lesiones por molusco en la conjuntiva bulbar; (C) extensas lesiones confluentes por molusco en un paciente con VIH.

(Cortesía de J.H. Krachmer; M.J. Mannis y E.J. Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. B; D. Smit, fig. C.)

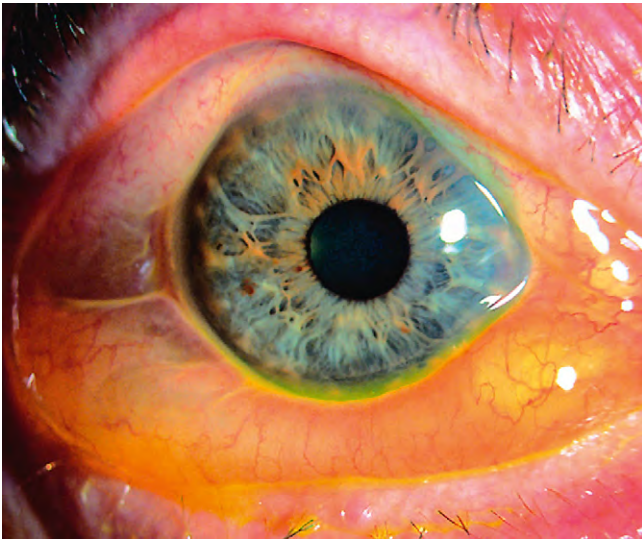


Fig. 5.11 Quemosis intensa en la conjuntivitis alérgica aguda.

2. La **conjuntivitis alérgica perenne** causa síntomas durante todo el año, generalmente peor en el otoño, cuando es mayor la exposición a los ácaros del polvo del hogar, escamas de la epidermis de animales y alérgenos fúngicos. Es menos habitual y tiende a ser más leve que la forma estacional.

Diagnóstico

1. **Se presenta** con ataques transitorios agudos o subagudos de enrojecimiento, ojos llorosos y picor asociados con estornudos y secreción nasal.
2. Los **signos** suelen resolverse completamente entre episodios y consisten en hiperemia conjuntival y reacción papilar relativamente leve, quemosis variable y edema palpebral.
3. Por lo general no suelen llevarse a cabo **pruebas adicionales**, aunque el raspado conjuntival en los casos más activos puede revelar la presencia de eosinófilos.

Tratamiento

1. **Lágrimas artificiales** en los casos de síntomas ligeros.
2. Es preciso emplear **estabilizadores de los mastocitos** (cromoglicato de sodio, nedocromil sódico, lodoxamida) durante unos días antes de que ejerzan su máximo efecto, pero son adecuados (excepto la lodoxamida) para usarlos a largo plazo en caso necesario.
3. Se puede emplear **antihistamínicos** (emedastina, epinastina, levocabastina, bepotastina) en el caso de las exacerbaciones sintomáticas y son tan efectivos como los estabilizadores de las células cebadas.
4. **Preparación combinada** de un antihistamínico y un vasoconstrictor.
5. Con frecuencia son muy efectivos para las exacerbaciones los preparados de **acción doble de un antihistamínico y estabilizadores de los mastocitos** (azelastina, ketotifeno, olopatadina).
6. Los **esteroides tópicos** son efectivos pero rara vez necesarios.
7. Suelen estar indicados los **antihistamínicos orales** ante síntomas intensos. Algunos, como la difenhidramina,

producen una somnolencia significativa y son útiles para ayudar a conciliar el sueño; otros, como la loratadina, tienen una menor acción sedante.

Queratoconjuntivitis vernal

Patogenia

La queratoconjuntivitis vernal (QCV) es un trastorno bilateral recurrente en el que los mecanismos inmunitarios de mediación por IgE y celular tienen una influencia importante. Afecta sobre todo a los niños del sexo masculino, generalmente a partir de los 5 años en adelante (edad mediana, 7 años). El 95% de los casos remiten al final de la adolescencia, aunque en muchos casos restantes se desarrolla queratoconjuntivitis atópica. La QCV es infrecuente en las regiones templadas, pero es relativamente frecuente en los climas cálidos y secos como el Mediterráneo, África subsahariana y Oriente Medio. En las regiones templadas, más del 90% de los pacientes sufren otras afecciones atópicas, como asma y eccema, y dos terceras partes tienen antecedentes familiares de atopia. La QCV aparece con frecuencia de modo estacional, con una incidencia máxima a finales de la primavera y verano, aunque puede haber síntomas durante todo el año.

Clasificación

1. La **QCV palpebral** afecta a la conjuntiva tarsal superior. Se asocia con afectación corneal significativa como consecuencia de una aposición íntima entre la conjuntiva inflamada y el epitelio corneal.
2. La afectación del **limbo** suele presentarse en los pacientes de origen africano y asiático.
3. La **QCV mixta** tiene características tanto de afectación palpebral como límbica.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico y por lo general no está indicado llevar a cabo otras pruebas.

1. Los **síntomas** son picor (que puede asociarse con lagrimeo), fotofobia, sensación de cuerpo extraño, quemazón y secreción mucosa espesa. Es habitual un aumento del parpadeo.
2. **Afectación palpebral**
 - Una afectación temprana leve se caracteriza por hiperemia conjuntival e hipertrofia papilar difusa tarsal superior (fig. 5.12A).
 - Las macropapilas (<1 mm) tienen un aspecto poligonal plano que recuerda a un empedrado (fig. 5.12B).
 - Puede producirse una progresión a papilas gigantes (>1 mm), ya que las lesiones más pequeñas se amalgaman cuando los tabiques en división se rompen.
 - Sedimentación de moco entre papilas gigantes (fig. 5.12C).
 - La disminución de la actividad de la afección se caracteriza por inyección conjuntival más leve y menor producción de moco (fig. 5.12D).
3. **Afectación límbica**
 - Papilas gelatinosas de la conjuntiva límbica que se asocian con colecciones transitorias de leucocitos de

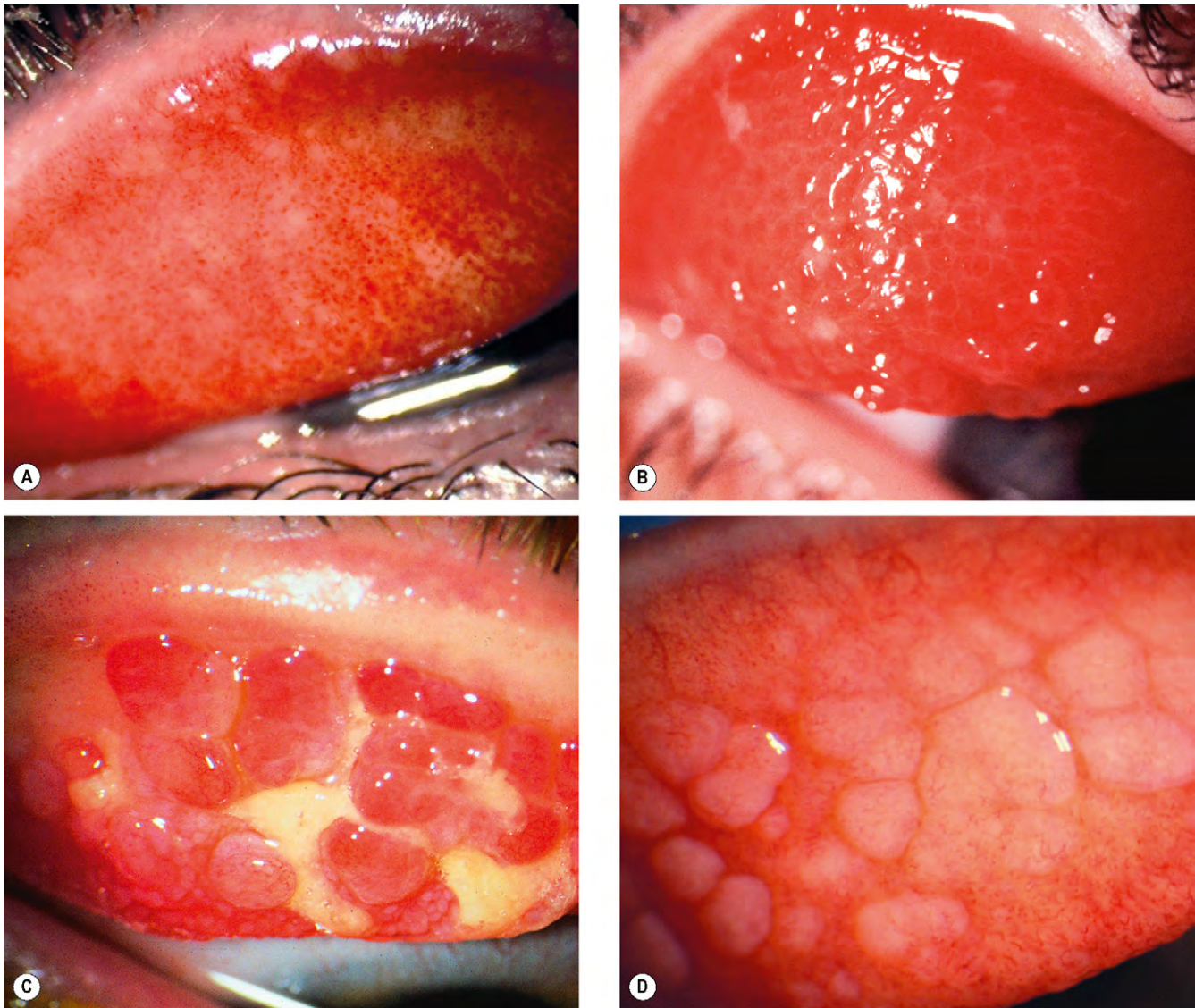


Fig. 5.12 Afección palpebral primaveral. (A) Hipertrófia papilar difusa; (B) macropapilas; (C) papilas gigantes y moco; (D) afección relativamente inactiva.

(Cortesía de S. Tuft, figs. B y D.)

localización apical (manchas de Horner-Trantas, fig. 5.13A-C).

- La afectación límbica puede ser muy intensa en las regiones tropicales (fig. 5.13D).
4. La **queratopatía** es más frecuente en la afectación palpebral y puede adoptar las siguientes formas:
- a. **Erosiones epiteliales puntiformes superiores** asociadas con láminas de moco en la parte superior de la córnea (fig. 5.14A).
 - b. **Macroerosiones epiteliales** (fig. 5.14B) originadas por una combinación de toxicidad epitelial por mediadores inflamatorios y un efecto mecánico directo por las papilas.
 - c. Se producen **placas** (fig. 5.14C) y **úlceras «en escudo»** (fig. 5.14D) en la afectación palpebral o mixta cuando la membrana de Bowman expuesta se cubre de una capa de moco y de fosfato de calcio, lo que lleva a un humedecimiento inadecuado y a un retraso en la reepitelización. Esta evolución es grave y requiere aten-

ción urgente para prevenir una infección bacteriana secundaria.

- d. **Cicatrices subepiteliales** que suelen ser grises y ovoides y afectan a la vista (fig. 5.14E).
- e. En la afección límbica recurrente puede producirse **seudogerontoxón**. Se caracteriza por una banda paralímbica de cicatrización superficial que se asemeja al arco senil, adyacente a un segmento previamente inflamado del limbo (fig. 5.14F).
- f. **Otras manifestaciones**
 - La vascularización no suele ser importante, aunque es frecuente un cierto crecimiento de los vasos superficiales periféricos, especialmente en la parte superior.
 - El queratocono y otras formas de ectasia corneal son más habituales en la QCV.
 - La queratitis por el virus del herpes simple es más común que la media, aunque menos que la queratoconjuntivitis atópica (QCA). Puede ser agresiva y en ocasiones es bilateral.

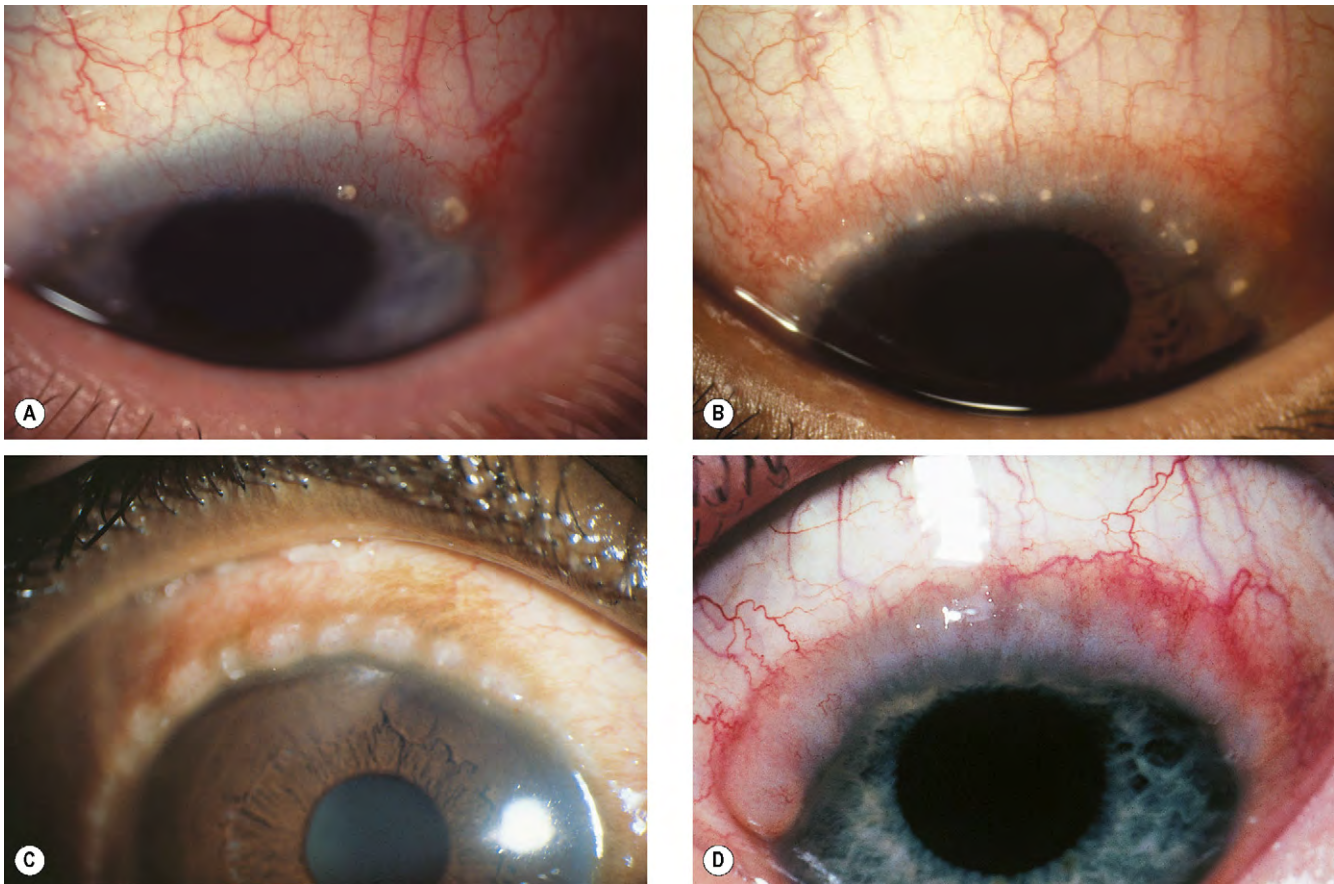


Fig. 5.13 Afeción límbica primaveral. (A) Papilas límbicas dispersas; (B) papilas con manchas de Horner-Trantas; (C) papilas extensas; (D) afectación extraordinariamente intensa.

(Cortesía de S. Tuft, fig. B.)

5. La **afeción palpebral** suele ser leve, a diferencia de la QCA.

Queratoconjuntivitis atópica

Patogenia

La QCA es una afeción bilateral infrecuente que generalmente se desarrolla en la edad adulta (incidencia máxima, 30-50 años) después de una larga historia de eccema. El asma es también muy frecuente en estos pacientes. Aproximadamente el 5% han padecido QCV desde la infancia. No hay preponderancia por sexo o es muy pequeña. La QCA tiende a ser crónica y sin tregua, con una esperanza relativamente baja de resolución a la larga y asociada con una morbilidad visual significativa. Mientras que la QCV es estacional con mayor frecuencia, la QCA tiende a ser perenne, aunque con frecuencia empeora en invierno. Los pacientes son sensibles a una amplia gama de alérgenos ambientales que se transmiten por el aire.

Diagnóstico

La distinción entre la QCA y la QCV es clínica.

1. Los **síntomas** son similares a los de la QCV, pero son con frecuencia más intensos y sin tregua.

2. Párpados

- Los cambios cutáneos (fig. 5.15A) consisten en eritema, sequedad, descamación y engrosamiento, en ocasiones con formación de fisuras, y arañazos («excoriación») debido a un intenso picor.
- Son habituales la blefaritis estafilocócica crónica y la madarosis asociadas.
- Queratinización del margen palpebral.
- El signo de Hertoghe es la ausencia de la porción externa de las cejas.
- Una piel facial tirante puede producir ectropión del párpado inferior y epífora.

3. La afectación conjuntival aparece sobre todo en el párpado inferior, mientras que en la QCV es peor en el párpado superior.

- La secreción suele ser más acuosa que la secreción mucóide filamentosa de la QCV.
- Las papilas son inicialmente más pequeñas que en la QCV aunque más tarde pueden desarrollarse lesiones mayores.
- Una infiltración conjuntival difusa y cicatrización proporcionan un aspecto blancuzco, sin rasgos (fig. 5.15B).
- Los cambios cicatriciales pueden provocar la formación moderada de simbléfaron, acortamiento de los fondos de saco (fig. 5.15C) y queratinización de la carúncula (fig. 5.15D).

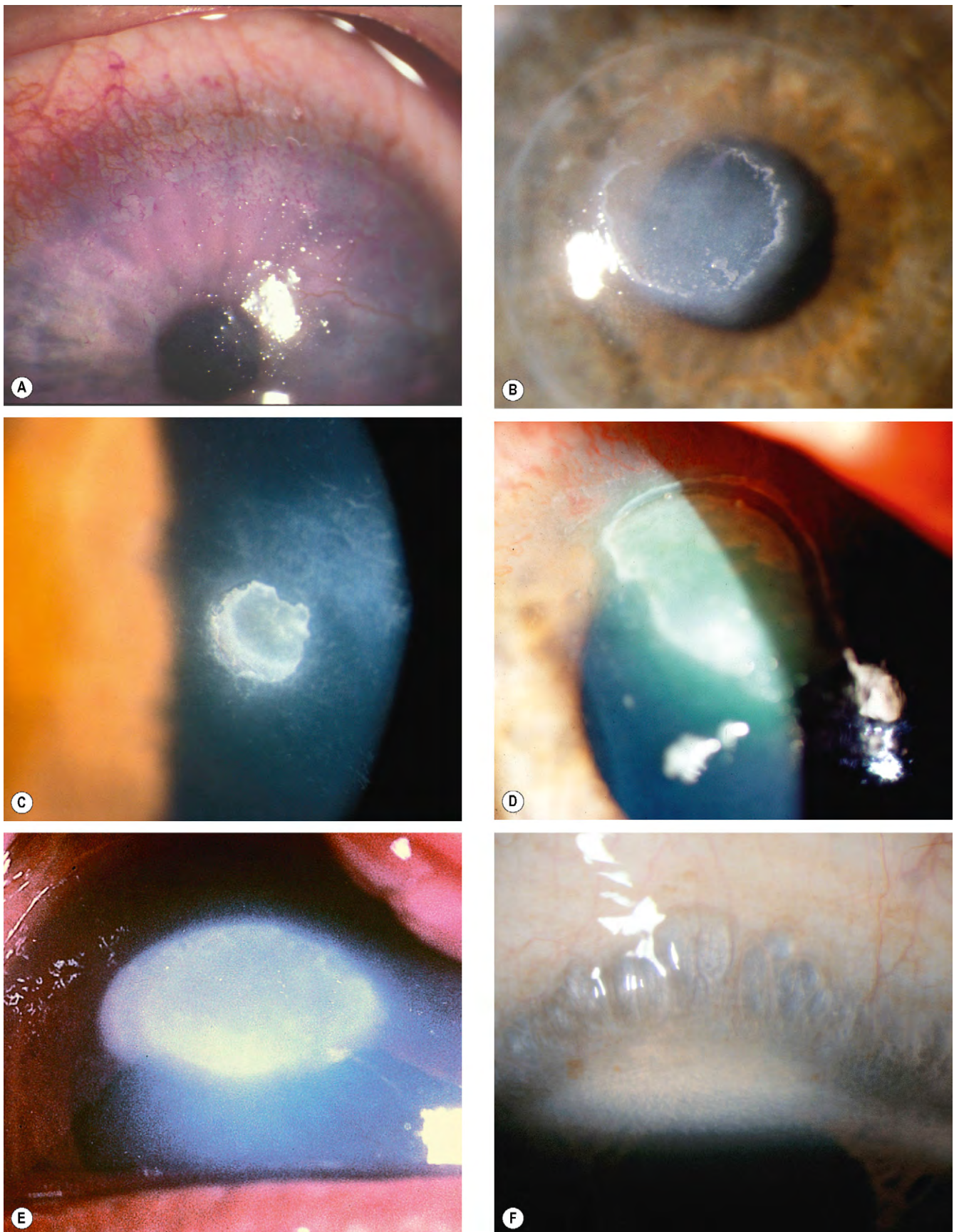


Fig. 5.14 Queratopatía en la afección primaveral. (A) Erosiones puntiformes superiores y láminas de moco; (B) macroerosión; (C) formación de placa temprana; (D) placa y úlcera «en escudo»; (E) cicatrización subepitelial oval; (F) seudogerontoxón y papilas límbicas.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A, B, C y F.)



Fig. 5.15 Enfermedad atópica. (A) Intensa afectación palpebral; (B) infiltración y cicatrización de la conjuntiva tarsal; (C) acortamiento del fondo de saco; (D) queratinización de la carúncula; (E) erosiones epiteliales puntiformes; (F) defecto epitelial persistente y vascularización corneal periférica.

(Cortesía de S. Tuft.)

- La afectación límbica es similar a la que aparece en la QCV, incluidas las manchas de Horner-Trantas.

4. Queratopatía

- Son habituales las *erosiones epiteliales puntiformes* en el tercio inferior de la córnea (fig. 5.15E).
- En ocasiones, los *defectos epiteliales persistentes* (fig. 5.15F), asociados a veces con adelgazamiento focal, progresan a perforación.
- Puede producirse *formación de placas*.
- La *vascularización periférica* (v. fig. 5.15F) y la cicatrización estromal son más habituales que en la QCV.

e. Otras manifestaciones

- Predisposición a infección secundaria por bacterias y hongos, y a queratitis agresiva por VHS.
- El queratocono es frecuente (~15%) y como en la QCV, se cree que es secundario a la fricción ocular crónica.

5. Catarata

- Las cataratas subcapsulares anteriores o posteriores a modo de escudo son habituales y pueden exacerbarse por el tratamiento a largo plazo con esteroides.

- Por el alto porcentaje de portadores de *S. aureus* en el párpado, la cirugía de cataratas comporta un mayor riesgo de endoftalmitis.
6. El **desprendimiento de retina** es más habitual que en la población general.

Tratamiento de la QCV y de la QCA

El tratamiento de la QCV no difiere sustancialmente del de la QCA, aunque esta última suele responder menos y requiere un tratamiento más intenso y prolongado.

Medidas generales

1. **Evitar los alérgenos** si es posible. Se requiere la opinión de un alergólogo si resulta apropiado; en ocasiones es útil la epidermorreacción a alérgenos, pero con frecuencia proporciona resultados inespecíficos.
2. Son útiles las **compresas frías**.
3. Se debe realizar **higiene palpebral** para la blefaritis estafilocócica asociada. Se aplican una crema hidratante a la piel seca con fisuras.

Tratamiento local

1. Los **estabilizados de los mastocitos** pueden reducir la frecuencia de las exacerbaciones agudas y la necesidad de esteroides y, por tanto, constituyen la base de la mayoría de los regímenes de tratamiento, aunque rara vez son efectivos si se emplean de modo aislado. Son necesarios varios días de tratamiento para obtener una respuesta razonable y en algunos casos se requiere un tratamiento a largo plazo (no está aprobada la lodoxamida para el uso a largo plazo). En algunos pacientes se obtiene un mayor beneficio si se añade un antiinflamatorio no esteroideo (ketorolaco, diclofenaco).
2. Los **antihistamínicos** son apropiados para las exacerbaciones agudas pero por lo general no son adecuados para un tratamiento a largo plazo. Puede intentarse la administración de distintos antihistamínicos.
3. Las **preparaciones combinadas** de un antihistamínico y de un vasoconstrictor por lo general sólo ofrecen un alivio limitado, mientras que con frecuencia son efectivos los preparados de acción doble antihistamínicos/estabilizadores de células cebadas.
4. Los **esteroides** se emplean para: (a) las exacerbaciones agudas de conjuntivitis y (b) queratopatía significativa en la que la disminución de la actividad conjuntival conduce a una mejoría corneal.
 - Los esteroides (fluorometolona, 0,1%; rimexolona, 1%; prednisolona, 0,5% o loteprednol etabonato, 0,2 o 0,5%) suelen prescribirse en ciclos cortos pero intensivos, con el fin de producir una rápida disminución progresiva de la dosis. Aunque el riesgo de aumento de la presión intraocular es bajo, se aconseja la monitorización en caso de requerirse una medicación a largo plazo, sobre todo en la QCA.
 - Pueden utilizarse preparaciones más potentes (como prednisolona 1%), pero comportan un mayor riesgo de glaucoma causado por esteroides.
 - En la afección palpebral importante se considera la inyección supratarsal de esteroides, en caso de incumplimiento o en pacientes resistentes al tratamiento convencional. La inyección se administra en la superficie conjuntival del párpado superior evertido anes-

tesiado; se da 0,1 ml de betametasona sodio fosfato (4 mg/ml), dexametasona (4 mg/ml) o triamcinolona (40 mg/ml).

5. Inmunomoduladores

- a. La **ciclosporina** 0,05% dos veces al día está indicada cuando los esteroides no son efectivos, son inadecuados o se toleran mal, o como ahorrador de esteroides en pacientes con lesión importante. El fármaco puede causar irritación ocular y vista borrosa cuando se utiliza durante varias semanas y pueden producirse recidivas si se detiene súbitamente su administración. Se requieren más estudios sobre su eficacia como fármaco de primera línea para el tratamiento a largo plazo.
- b. La **pomada de tacrolimús** 0,03% es efectiva en la QCA en la afección palpebral importante. La instilación en los fondos de saco ha sido efectiva en la modulación de la inflamación conjuntival en los casos refractarios.

6. Otras medidas

- a. En la queratopatía intensa se emplean **antibióticos** con esteroides para prevenir o tratar la infección bacteriana.
- b. La **acetilcisteína** es un mucolítico útil en la QCV para disolver los filamentos y depósitos de moco y para tratar la formación temprana de placas.

Tratamiento sistémico

1. Los **antihistamínicos** son útiles para el picor, ayudan a dormir y reducen la fricción ocular nocturna. No se asegura la efectividad porque haya implicados otros mediadores inflamatorios aparte de las histaminas.
2. **Antibióticos** (doxiciclina, 50-100 mg al día durante 6 semanas, o azitromicina, 500 mg una vez al día durante 3 días) para reducir la inflamación agravada por la blefaritis, generalmente en la QCA.
3. Los **inmunosupresores** (p. ej., esteroides, ciclosporina, tacrolimús, azatioprina) son efectivos a dosis relativamente bajas en la QCA que no responde a otras medidas. Pueden requerirse ciclos cortos de esteroides a dosis altas para conseguir un control rápido de la afección intensa. Los anticuerpos monoclonales frente a las células T se han mostrado prometedores en los casos refractarios.
4. El **ácido acetilsalicílico** es muy útil en la QCV, aunque el riesgo de síndrome de Reye significa que hay que evitarla en niños y adolescentes (el grupo afectado predominantemente por la QCV).

Cirugía

1. Puede resultar apropiado llevar **lentes de contacto como vendaje** para ayudar a la curación de los defectos epiteliales persistentes.
2. En ocasiones se requiere una **queratectomía superficial** para eliminar placas o restos de las úlceras en escudo y permitir la epitelización. El tratamiento médico se mantiene hasta que se haya reepitelizado la córnea con el fin de prevenir las recurrencias.
3. **Cirugía de mantenimiento-restauración de superficies** como el injerto de membrana amniótica o la queratoplastia laminar, o se puede requerir procedimientos palpebrales como la ptosis causada por la toxina botulínica o la tarsorrafia lateral en el caso de importantes defectos epiteliales persistentes o de ulceración. Es apropiado el adhesivo en el caso de las perforaciones corneales focales («en sacabocados»).

Conjuntivitis papilar gigante (de inducción mecánica)

Patogenia

La conjuntivitis papilar de inducción mecánica, cuya forma grave se conoce como conjuntivitis papilar gigante (CPG), puede aparecer secundariamente a distintos estímulos mecánicos de la conjuntiva tarsal. Lo más frecuente es observarla con el uso de lentes de contacto, caso en que se denomina conjuntivitis papilar asociada al uso de lentes de contacto (CPLC). El riesgo aumenta por la formación de depósitos proteináceos y de restos celulares sobre la superficie de las lentes de contacto (fig. 5.16). Las prótesis oculares (fig. 5.17), las suturas expuestas y los anillos esclerales, la irregularidad de la superficie corneal y las ampollas filtrantes pueden ser responsables. Un fenómeno relacionado es el denominado síndrome de *mucus fishing*, cuando en distintos trastornos de base del segmento anterior



Fig. 5.16 Depósitos por las lentes de contacto.



Fig. 5.17 Prótesis ocular que causa conjuntivitis papilar gigante.

se desarrolla o exacerba en los pacientes una reacción papilar crónica debida a la eliminación manual repetida de moco.

Diagnóstico

1. Los **síntomas** consisten en sensación de cuerpo extraño, enrojecimiento, picor, aumento de la producción de moco, vista borrosa y pérdida de la tolerancia a las lentes de contacto. Los síntomas pueden ser peores después de la retirada de las lentes. Se debe interrogar a los pacientes sobre la limpieza y mantenimiento de las lentes de contacto.
2. **Signos**
 - Secreción mucosa variable.
 - Depósitos de proteína en las lentes de contacto.
 - Excesiva movilidad de las lentes de contacto debido a captura del párpado superior.
 - Hiperemia tarsal superior e inicialmente papilas de tamaño de fino a medio ($>0,3$ mm).
 - En los casos avanzados puede desarrollarse una ulceración apical focal y cicatrización blanquizca en las papilas de mayor tamaño.
 - Es infrecuente la queratopatía por secreción relativamente moderada de citocinas inflamatorias.
 - Puede producirse ptosis principalmente como consecuencia de espasmo irritativo y laxitud del tejido secundaria a inflamación crónica.

Tratamiento

Deben excluirse otras causas de papilas conjuntivales, así como intolerancia a las lentes de contacto debida a causas como soluciones y ojos secos.

1. **Eliminación del estímulo**
 - Se debe suspender el uso de las lentes de contacto durante varias semanas y sustituir las lentes actuales.
 - En la afección de leve a moderada esta medida puede resultar adecuada para la resolución, en ocasiones reduciendo el tiempo que se llevan.
 - En la afección intensa suele precisarse un mayor intervalo sin llevar las lentes.
 - Eliminación de otras causas como suturas expuestas o anillo escleral.
 - Valoración del estado y ajuste de la prótesis ocular.
 - Modificación de las ampollas filtrantes o dispositivos del drenaje del glaucoma.
2. **Asegurar una limpieza efectiva de las lentes de contacto o prótesis**
 - Cambiar el tipo de solución de las lentes de contacto, sobre todo en las preparaciones que contienen conservante.
 - Cambiar a lentes de contacto desechables mensualmente y luego cada diez días si la afección persiste tras renovar las lentes no desechables. Las lentes de recambio diario suelen tolerarse mejor.
 - Las lentes rígidas comportan un menor riesgo de CPLC (5%) porque son más fáciles de limpiar de modo efectivo.
 - Suspender definitivamente el uso de las lentes de contacto y su sustitución por gafas o cirugía refractiva en los casos de afección intensa o refractaria.
 - Uso regular (al menos semanalmente) de comprimidos de eliminación de proteínas en las lentes de contacto.
 - Las prótesis han de limpiarse y pulirse.
3. **Tópico**
 - Los estabilizadores de células cebadas administrados a pacientes que llevan lentes de contacto blandas no

deben contener conservantes, o pueden instilarse cuando las lentes no están en el ojo, con una demora de quizá media hora después de la instilación de gotas antes de que se inserte la lente. La mayoría pueden continuar a largo plazo en caso necesario.

- Los antihistamínicos, AINE y la combinación de antihistamínicos/estabilizadores de mastocitos pueden ser, cada uno de ellos, beneficiosos.
- Suelen utilizarse esteroides tópicos para la fase aguda de los casos resistentes, sobre todo en los que es difícil la eliminación efectiva del estímulo, como en la afección relacionada con vesículas.

CONJUNTIVITIS EN LA ENFERMEDAD MUCOCUTÁNEA AMPOLLOSA

Penfigoide de las membranas mucosas

Definición

El penfigoide de las membranas mucosas (PMM), conocido también como penfigoide cicatricial (PC), comprende un grupo de afecciones mucocutáneas autoinmunitarias crónicas con ampollas que se caracteriza por la sedimentación longitudinal de anticuerpos y de complemento en las membranas basales epiteliales. Puede estar afectada una amplia gama de tejidos epiteliales que incluyen la piel y las membranas mucosas de la boca, nasofaringe, vías respiratorias superiores, genitales y tracto gastrointestinal superior e inferior, así como la conjuntiva. Las formas clínicas particulares del PMM tienden a afectar preferencialmente a tejidos diana específicos o regiones corporales como penfigoide ampolloso (PA), que muestra predilección por la piel, aunque con frecuencia afecta también a la boca y otros tejidos. El penfigoide ocular cicatricial (POC) afecta a la conjuntiva en la mayoría de los casos y produce una cicatrización progresiva. La afección se presenta generalmente en la edad avanzada y afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres (2:1). Otras causas de conjuntivitis cicatricial se exponen en la tabla 5.2.

Patogenia

Un desencadenante desconocido (posible contacto con un microorganismo particular) en individuos genéticamente predispuestos lleva a una respuesta de hipersensibilidad de

Tabla 5.2 Causas de cicatrización conjuntival

- Penfigoide de membranas mucosas
- Síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell)
- Queratoconjuntivitis atópica (y con menor frecuencia, primaveral)
- Quemaduras conjuntivales de carácter químico y térmico
- Conjuntivitis bacteriana o vírica intensa
- Tracoma
- Causada por fármacos («seudopenfigoide»)
- Otras: epidermólisis ampollosa, pénfigo vulgar, enfermedad lineal por IgA, dermatitis herpetiforme, liquen plano, porfiria cutánea tarda, xeroderma pigmentoso, esclerodermia, xeroftalmía (hipovitaminosis A)

tipo II con anticuerpos que se fijan en la zona de la membrana basal (ZMB), activación del complemento y reclutamiento de células inflamatorias. Una característica de la fase aguda del proceso inflamatorio es la separación localizada de la epidermis de la dermis en la ZMB. La liberación de citocinas produce activación de los fibroblastos con la consiguiente progresión a la cicatrización. Las diferentes formas de PMM tienden a asociarse con los diferentes antígenos diana. En el penfigoide ampolloso es una o más glucoproteínas hemidesmosómicas, y en muchos casos de penfigoide cicatricial ocular, es responsable un componente de una integrina (proteína que media en la interacción intercelular y entre la célula y la matriz).

Manifestaciones oculares

- 1. Se presenta** con un comienzo insidioso de conjuntivitis inespecífica bilateral, pero con frecuencia asimétrica. Por su infrecuencia, el diagnóstico frecuentemente pasa desapercibido o puede ser erróneo, con lo que se retrasa el tratamiento específico.
- 2. Conjuntiva**
 - Conjuntivitis papilar, hiperemia difusa y edema, además de necrosis en los casos intensos (fig. 5.18A).
 - Líneas finas de fibrosis subconjuntival y acortamiento de los fondos de saco inferiores (fig. 5.18B).
 - Aplanamiento de los pliegues y queratinización de la carúncula (fig. 5.18C).
 - El simbléfaron es una adherencia entre la conjuntiva bulbar y la conjuntiva palpebral (fig. 5.18D).
 - El ojo seco está causado por una combinación de destrucción de las células calciformes y de las glándulas lagrimales accesorias, así como oclusión de los conductos lagrimales principales.
 - El curso crónicamente progresivo de la afección empeora debido a las exacerbaciones.
 - La progresión de la afección se controla con regularidad, determinando la profundidad de los fondos de saco y observando la posición de las adherencias.
- 3. Córnea**
 - Defectos epiteliales asociados con la sequedad y exposición (fig. 5.19A).
 - Infiltración y vascularización periférica (fig. 5.19B).
 - Queratinización y «conjuntivalización» de la superficie corneal después del daño del limbo y la consiguiente insuficiencia de la célula madre epitelial (fig. 5.19C).
 - La afección en el estadio terminal se caracteriza por simbléfaron total y opacificación corneal (fig. 5.19D).
- 4. Párpados**
 - Pestañas aberrantes (displásicas), blefaritis crónica y queratinización del margen palpebral.
 - Anquilobléfaron, en el que hay adherencias en el canto externo entre los párpados superior e inferior.

Manifestaciones sistémicas

- 1. La afectación de la mucosa** es muy común y se caracteriza por vesículas subepidérmicas, sobre todo orales (fig. 5.20A). Las vesículas se rompen en 1 o 2 días y dejan erosiones y úlceras que se curan sin cicatrización significativa. Las úlceras en otras localizaciones suelen curar con cicatrización que puede producir la formación de estenosis. La estenosis esofágica a veces da lugar a regurgitación y a

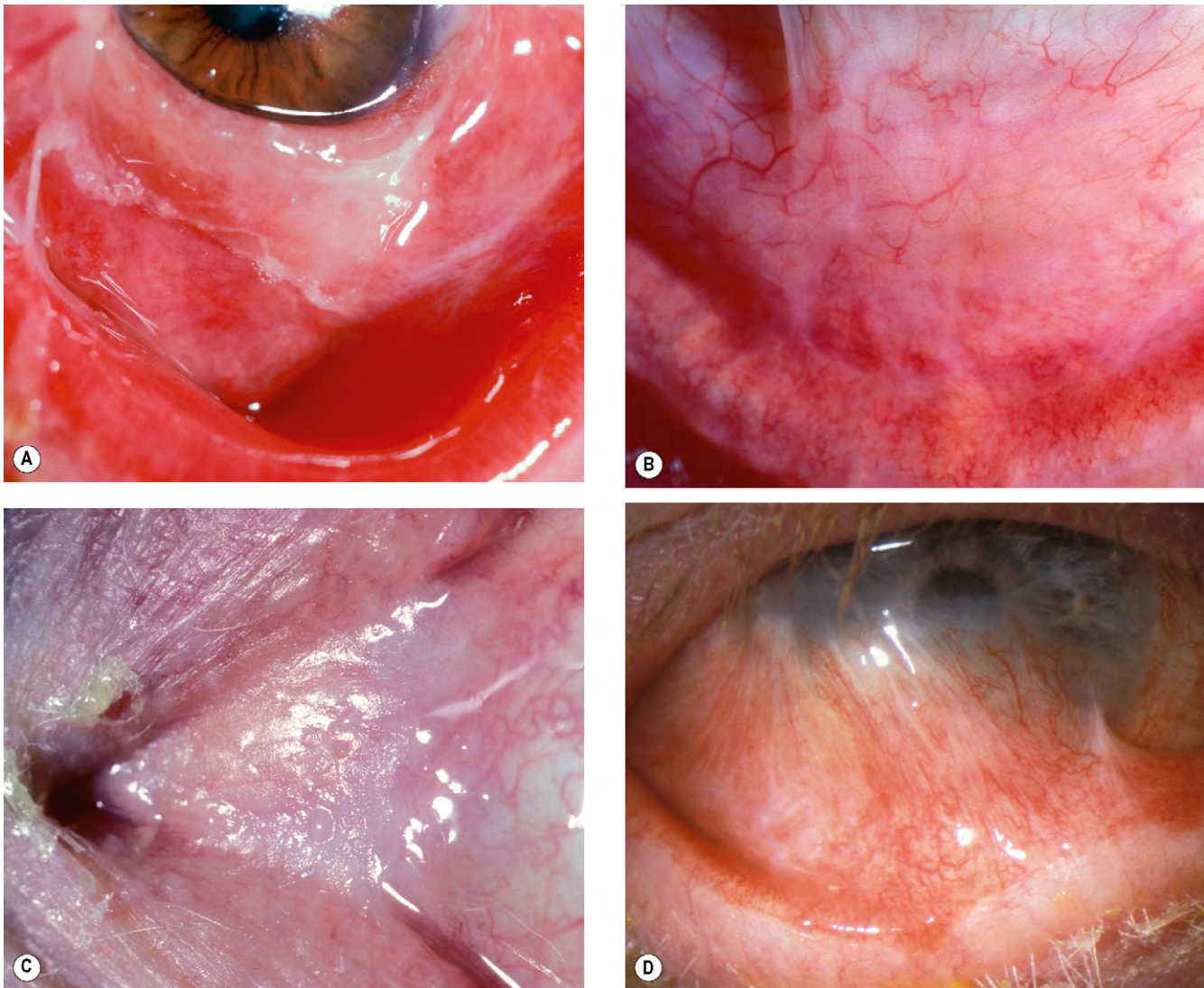


Fig. 5.18 Conjuntivitis en el penfigoide ocular cicatricial. (A) Hiperemia, quemosis y necrosis; (B) fibrosis subretiniana y acortamiento forniceal; (C) pliegue plano y carúncula queratinizada; (D) simbléfaron.

(Cortesía de S. Tuft.)

aspiración del alimento. La estenosis laríngea o traqueal puede ser mortal.

2. Las lesiones **cutáneas** son menos frecuentes (25%) y se presentan como ampollas a tensión y erosiones. Pueden afectar a la cabeza y cuello (fig. 5.20B), regiones inguinales y extremidades (fig. 5.20C), pero la afectación generalizada es infrecuente (fig. 5.20D).

Tratamiento sistémico

1. La **dapsona** es un tratamiento de primera línea útil para los pacientes con afección de leve a moderada, a dosis de 1 mg/kg al día aumentando a 100 o 200 mg, si se tolera; aproximadamente el 70% de los pacientes responden. El fármaco está contraindicado en la deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa.
2. Los **antimetabolitos** como la azatioprina, el metotrexato o el micofenolato mofetilo son alternativas para la afección leve a moderada si la dapsona está contraindicada, es ineficaz o se tolera mal, y son adecuados para el tratamiento a largo plazo. Pueden utilizarse antimetabolitos

junto con la dapsona en caso necesario, aunque ésta ha demostrado sólo un cierto grado de eficacia.

3. Los **esteroides** (prednisolona oral, 1-1,5 mg/kg) son efectivos para un control rápido de la afección, pero los efectos adversos impiden virtualmente el uso de dosis mayores a largo plazo.
4. **Otras medidas**
 - El tratamiento con inmunoglobulinas por vía intravenosa ha mostrado resultados prometedores en algunos pacientes que no responden a otros fármacos.
 - La ciclosporina se ha utilizado con beneficios manifiestos, aunque los datos que apoyan sus efectos son limitados.

Tratamiento local

1. **Tópico**
 - Las lágrimas artificiales son parte integral de la mayoría de los regímenes de tratamiento.
 - Esteroides como tratamiento auxiliar.
 - El ácido retinoico reduce la queratinización.

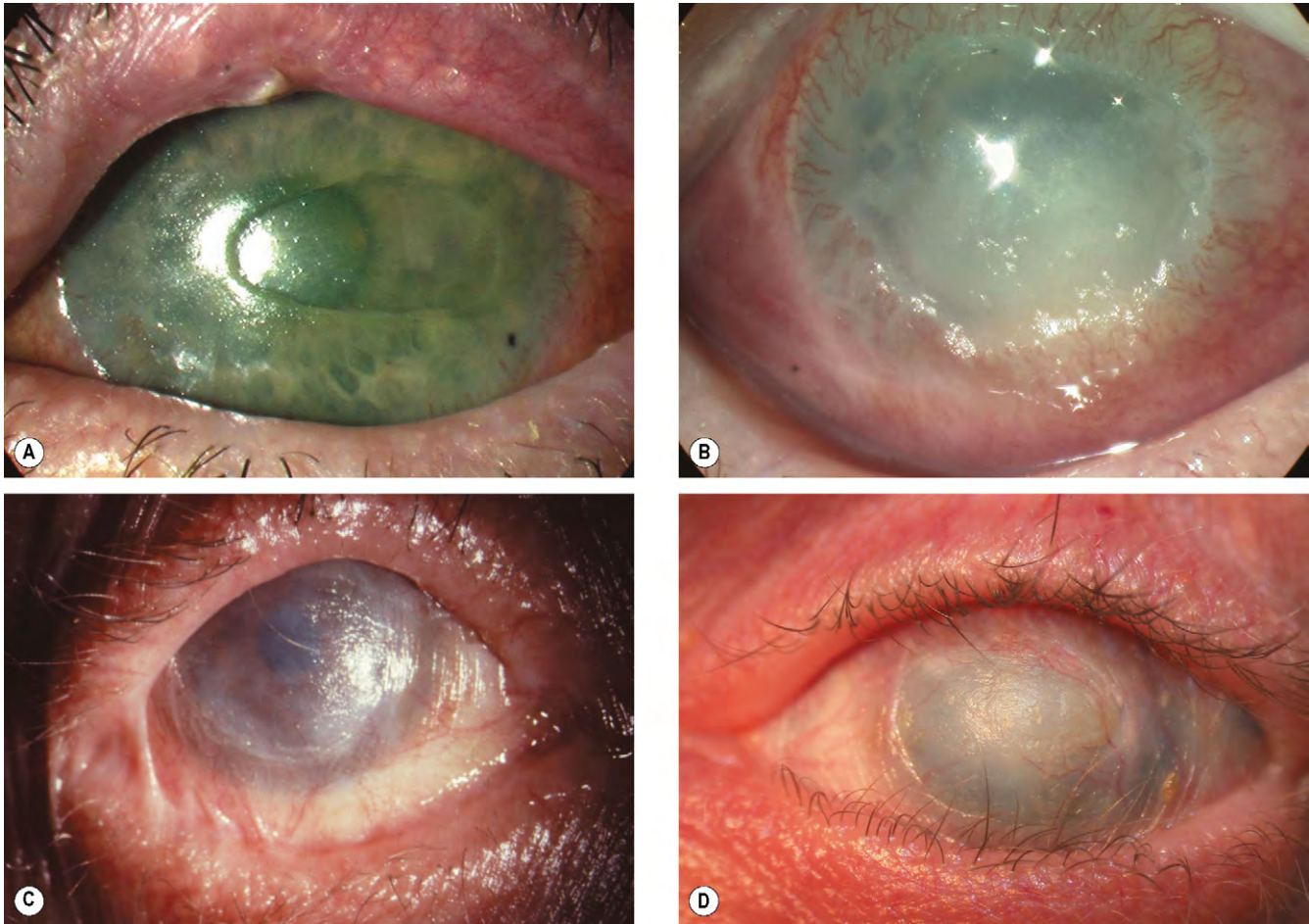


Fig. 5.19 Queratopatía en el penfigoide ocular cicatricial. (A) Defecto epitelial; (B) vascularización e infiltración periférica; (C) queratinización y anquilobléfaron; (D) enfermedad terminal.

(Cortesía de S. Tuft.)

- Antibióticos cuando estén indicados.
 - Higiene palpebral y tetraciclina oral a dosis bajas para la blefaritis.
2. Se puede emplear mitomicina C **subconjuntival** y/o inyección de esteroides como ayuda de contemporización o si no es posible una inmunosupresión sistémica.
 3. Se utilizan **lentes de contacto** con precaución para proteger la córnea de unas pestañas aberrantes y de la deshidratación.

Cirugía reconstructiva

Debe considerarse la cirugía reconstructiva, preferiblemente bajo cobertura con esteroides sistémicos, cuando esté controlada la fase activa.

- Pueden tratarse las pestañas aberrantes por ablación con láser o crioterapia; se combina con desdoblamiento palpebral para exponer los folículos.
- Se ayuda a la intensa sequedad ocular con oclusión del punto, si no está ya destruido por cicatrización.
- Promover la curación de los defectos corneales persistentes o recurrentes por tarsorrafia lateral o ptosis inducida por la toxina botulínica.

- El mejor modo de tratamiento del entropión es mediante un procedimiento (p. ej., plicatura del retractor) que no afecte a la incisión conjuntival.
- Es posible tratar la queratinización conjuntival por autoinjerto de membrana mucosa (p. ej., oral) o de trasplante de membrana amniótica; también pueden emplearse estas técnicas para la restauración de los fondos de saco.
- Cabe intentar una transferencia de células madres liméricas en el caso de fallo de la epitelización corneal.
- La queratoplastia comporta un riesgo elevado de fracaso debido a la morbilidad de la superficie; en las perforaciones pueden ser efectivos los injertos laminares.
- La queratoprótesis puede ser la única opción en el estadio terminal de la enfermedad.

Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell)

Definición

Antiguamente los términos síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y eritema multiforme mayor se utilizaban con frecuencia como sinónimos. Sin embargo, en la actualidad se cree

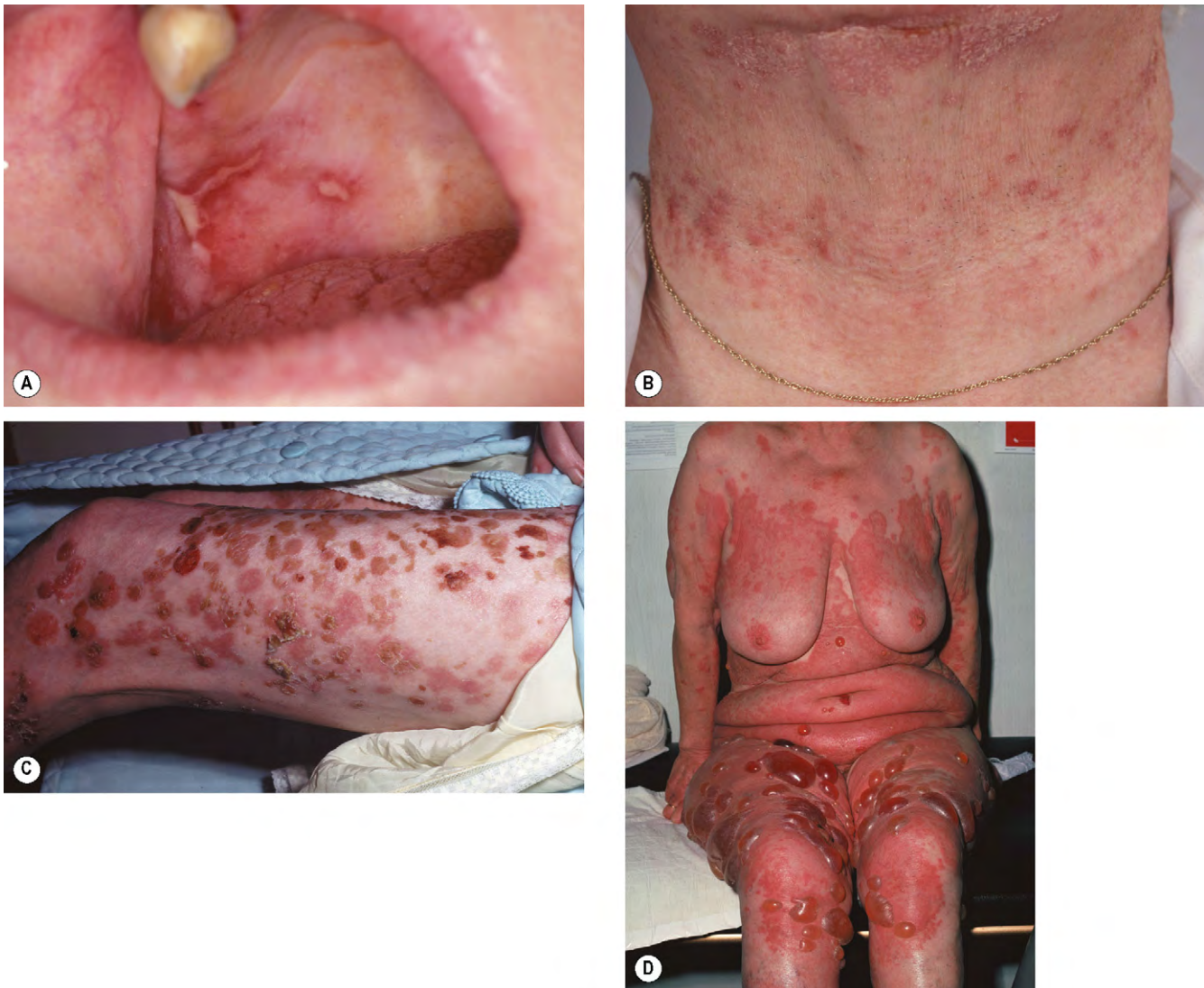


Fig. 5.20 Penfigoide de las membranas mucosas. (A) Vesículas orales; (B) leve afectación del cuello; (C) afectación importante de la pierna; (D) enfermedad generalizada.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y B.)

que el eritema multiforme (sin el calificativo «mayor») es una enfermedad distinta, más leve, con unas características clínicas algo distintas y la tendencia a poseer factores precipitantes diferentes (eritema multiforme predominantemente asociado a infecciones, síndrome de Stevens-Johnson predominantemente asociado a fármacos). La necrólisis epidérmica tóxica (NET, síndrome de Lyell) es una variante grave del SSJ. Por lo general, los pacientes con SSJ/NET son adultos jóvenes, aunque también lo sufren otros grupos de edad, incluidos los niños y los ancianos. Es más común una forma de presentación del tipo del SSJ en los hombres que en las mujeres, y lo contrario en el caso de la NET.

Patogenia

Se cree que se halla implicada una reacción de hipersensibilidad celular tardía, ya de modo directo a fármacos o antígenos de las células epiteliales modificados por la exposición a fármacos. Se han visto implicados una amplia gama de fármacos, incluidos antibióticos (especialmente sulfamidas y trimetoprim), analgésicos, remedios para la

tos y el resfriado, cocaína, AINE, anticonvulsivos y alopurinol.

Los microorganismos incluyen *Mycoplasma pneumoniae* y VHS. Dado que con frecuencia los síntomas se desarrollan en 3 semanas tras la exposición, en más del 50% de los casos no puede identificarse con certeza el factor precipitante. Se han asociado alelos HLA particulares con una mayor probabilidad de desarrollo de SSJ/NET después de la exposición a determinados grupos de fármacos.

Manifestaciones oculares

1. El inicio se **presenta** con síntomas que pueden durar hasta 14 días antes de la aparición de las lesiones mucocutáneas.
2. **Signos agudos**
 - Formación de costras hemorrágicas de los márgenes palpebrales, que con posterioridad se vuelven sustancialmente confluentes (fig. 5.21A).
 - Conjuntivitis papilar, que es leve, transitoria y de curación espontánea a una forma grave.

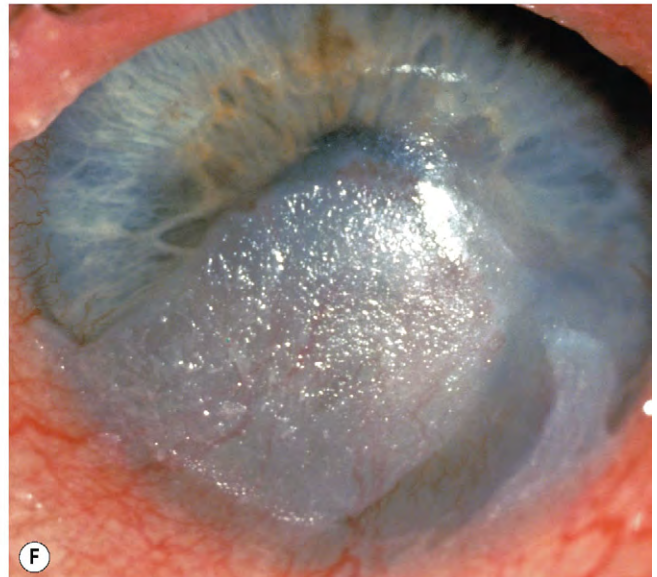
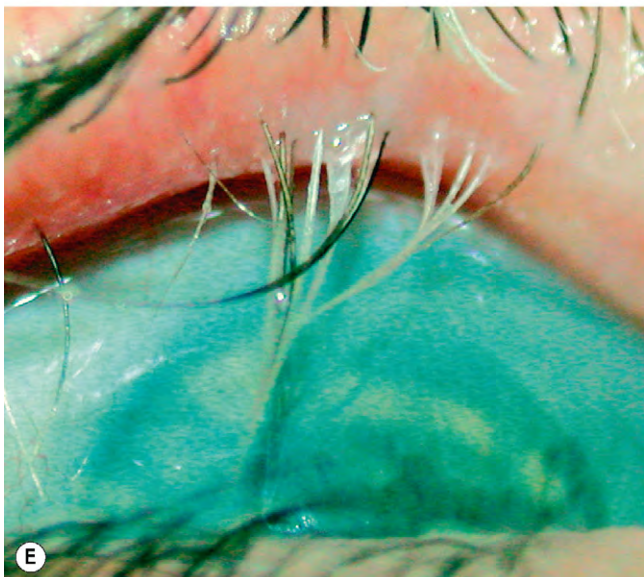
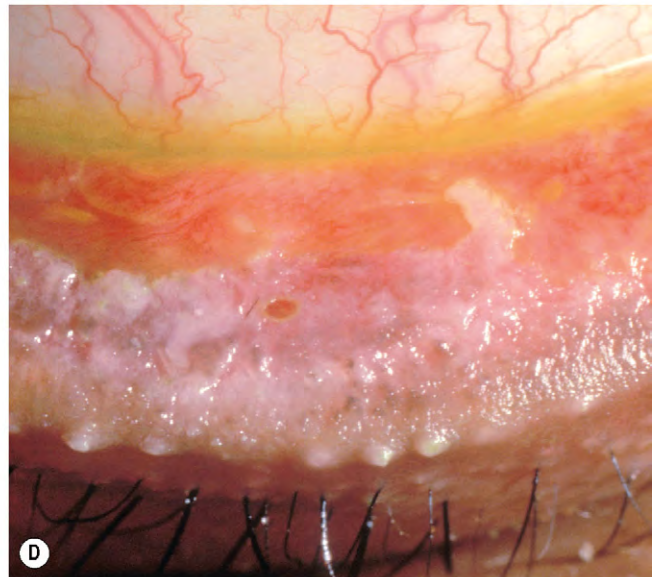
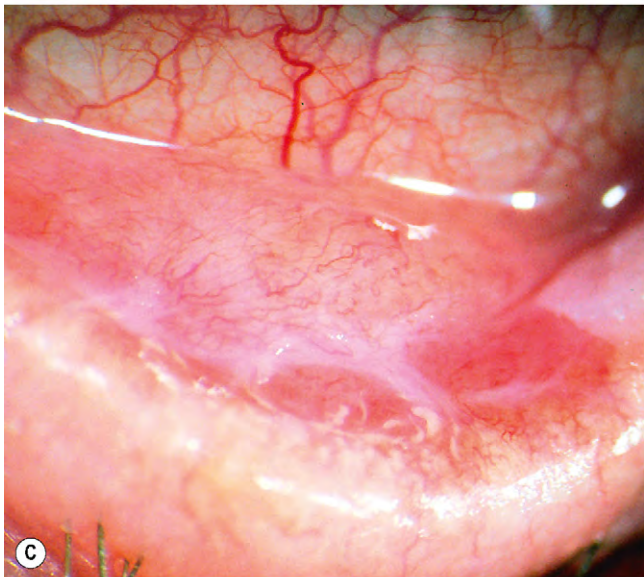
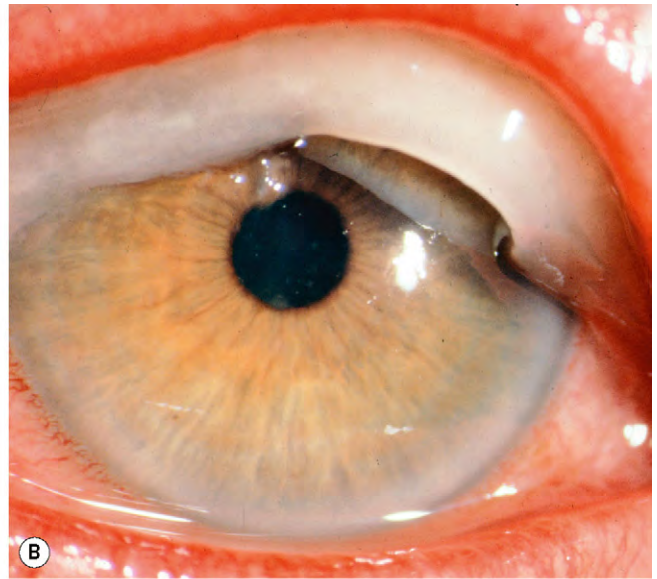


Fig. 5.21 Manifestaciones oculares del síndrome de Stevens-Johnson. **(A)** Conjuntivitis aguda y costras hemorrágicas palpebrales; **(B)** formación de pseudomembranas; **(C)** queratinización conjuntival; **(D)** queratinización y afección importante en el margen palpebral posterior; **(E)** pestañas metaplásicas; **(F)** queratinización corneal.

(Cortesía de S. Tuft, figs. D y F.)

- Membranas y pseudomembranas conjuntivales (fig. 5.21B), hiperemia intensa, hemorragias e infarto en parches.
- La queratopatía se manifiesta como un espectro desde erosiones puntiformes a defectos epiteliales mayores, queratitis bacteriana secundaria y, en ocasiones, perforación.

3. Signos tardíos

- Queratinización de la conjuntiva y del margen palpebral (fig. 5.21C), en ocasiones con formación de placas por acción abrasiva
- Afección del margen palpebral posterior con abertura de los orificios de las glándulas de Meibomio a la superficie palpebral (fig. 5.21D).
- Acortamiento de los fondos de saco y formación de simbléfaron.
- Las complicaciones palpebrales incluyen entropión y ectropión cicatricial, triquiasis, pestañas metaplásicas (fig. 5.21E) y anquilobléfaron.
- Queratopatía que incluye fibrosis, vascularización y queratinización (fig. 5.21F) como consecuencia de la

inflamación y/o infección primaria, así como entropión cicatricial y pestañas aberrantes.

- Ojos llorosos debido a fibrosis de los puntos lagrimales. También puede haber ojos secos como consecuencia de fibrosis de los conductillos de las glándulas lagrimales y metaplasia conjuntival con pérdida de células caliciformes.

Manifestaciones sistémicas

1. La afectación de las **mucosas** se caracteriza por vesículas y costras hemorrágicas de los labios (fig. 5.22A). Las vesículas pueden afectar también a la lengua, la orofaringe, la mucosa nasal y, en ocasiones, a los genitales.
2. **Piel**
 - Pequeñas lesiones purpúreas, vesiculares o necróticas que afectan a las extremidades, la cara y el tronco (fig. 5.22B). Suelen ser transitorias, pero pueden ser generalizadas. La curación suele producirse en 1-4 semanas y dejan una cicatriz permanente.
 - Es infrecuente un esfacelamiento generalizado de la epidermis (fig. 5.22C).



Fig. 5.22 Manifestaciones sistémicas en el síndrome de Stevens-Johnson. (A) Costras hemorrágicas labiales; (B) lesiones purpúreas extensas; (C) desprendimiento epidérmico; (D) lesión «diana» del eritema multiforme.

(Cortesía de M. Zatouff, de *Physical Signs in General Medicine*, Mosby-Wolfe 1996, fig. C.)

3. En la actualidad se considera que las lesiones «diana» que muestran las clásicas tres zonas (fig. 5.22D) son características del eritema multiforme más que del SSJ/NET, pero las lesiones de las mucosas tienen un aspecto similar en ambas afecciones.

Tratamiento sistémico

1. **Eliminación del fármaco precipitante** si es posible, y tratamiento de la infección sospechada.
2. Son fundamentales las **medidas de soporte generales**, como mantenimiento de una hidratación adecuada, equilibrio electrolítico y nutrición (en especial reposición proteica). El tratamiento en una unidad especial de quemados debe reducir la probabilidad de infección cuando sea importante la extensión de la afectación cutánea.
3. El uso de **esteroides sistémicos** sigue siendo controvertido. Hay informes de una mayor mortalidad en los trabajos antiguos, pero las últimas investigaciones han suscitado la posibilidad de que puedan mejorarse los desenlaces con un tratamiento intravenoso precoz a dosis elevadas.
4. Puede considerarse el uso de **otros inmunosupresores**, como ciclosporina, azatioprina, ciclofosfamida e inmunoglobulina intravenosa en casos seleccionados, aunque su uso es controvertido y no hay estudios controlados disponibles.
5. Se administran **antibióticos sistémicos** como profilaxis frente a la infección cutánea o sistémica, evitando los antibióticos con un mayor riesgo de producir SSJ/NET.

Tratamiento ocular

1. **Afección aguda**
 - Se utilizan lubricantes tópicos con la frecuencia necesaria.
 - Pueden emplearse esteroides tópicos, pero no se ha demostrado su eficacia de modo concluyente.
 - Lisis de los simbléfaron en desarrollo con una varilla de vidrio estéril o una punta de algodón humedecida.
 - Un anillo escleral o un conformador de PMMA puede ayudar a prevenir la formación de un simbléfaron (fig. 5.23A).
 - Puede considerarse la exfoliación de las pseudomembranas/membranas (fig. 5.23B) aunque no está demostrado que sea beneficioso.
 - Tratamiento de los problemas corneales agudos como queratitis bacteriana.
2. Tratamiento de la **afección crónica** en relación con las complicaciones.
 - Lubricación adecuada, incluida la oclusión del punto en caso necesario.
 - El ácido transretinoico tópico al 0,01 o 0,025% puede revertir la queratinización.
 - Tratamiento de las pestañas aberrantes.
 - Lentes de contacto como vendaje (generalmente lentes esclerales permeables al gas, fig. 5.24C) para mantener una humedad en la superficie, proteger la córnea frente a las pestañas aberrantes, y tratar el astigmatismo irregular.
 - Injerto de membrana mucosa (p. ej., autoinjerto de la mucosa bucal) para la reconstrucción de los fondos de saco.
3. La **rehabilitación corneal** puede implicar:
 - Queratectomía superficial para queratinización.

- En los ojos con una función razonable de las células madre, puede emplearse el injerto corneal lamelar anterior para la opacidad superficial. Por lo general esto se prefiere a la queratoplastia penetrante.
- Injerto de membrana amniótica.
- Trasplante de células madre límbicas (de cadáver o de familiar viviente).
- Implantación de queratoprótesis en la afección en estadio terminal.

OTRAS CONJUNTIVITIS

Queratoconjuntivitis límbica superior

Definición

La queratoconjuntivitis límbica superior (QLS) es una enfermedad crónica infrecuente de la parte superior del limbo y de la conjuntiva bulbar y tarsal superior. Suele afectar a los dos ojos en mujeres de mediana edad, aproximadamente el 50% de ellas con función tiroidea anormal (por lo general hipertiroidismo); sobre el 3% de los pacientes con oftalmopatía tiroidea sufren QLS. La entidad es probablemente infradiagnosticada porque los síntomas suelen ser más intensos que los signos. El curso de la enfermedad puede prolongarse durante años, aunque la remisión puede en ocasiones se produce de modo espontáneo. Hay similitudes con la conjuntivitis papilar de inducción mecánica y se ha descrito un cuadro clínico comparable con el uso de lentes de contacto y después de cirugía del párpado superior o traumatismo en dicho párpado.

Patogenia

Se cree que la QLS es resultado de un traumatismo relacionado con el parpadeo entre el párpado superior y la conjuntiva bulbar superior, precipitada en muchos casos por insuficiencia de la película lagrimal y un exceso de tejido conjuntival laxo. Cuando aumenta el deslizamiento conjuntival, se produce una lesión mecánica en las superficies conjuntivales tarsales y bulbares, y la respuesta inflamatoria resultante lleva a un aumento de edema conjuntival o redundancia, con lo que se crea un ciclo que se autoperpetúa.

Diagnóstico

1. **Se presenta** con síntomas inespecíficos, con frecuencia intermitentes, como sensación de cuerpo extraño, quemazón, ligera fotofobia, secreción mucosa y parpadeo frecuente.
2. **Conjuntiva**
 - Hipertrofia papilar de la parte del tarso superior, con frecuencia muestra un aspecto aterciopelado difuso (fig. 5.24A).
 - Hiperemia de una banda radial de la conjuntiva bulbar superior además de hipertrofia papilar límbica (fig. 5.24B).
 - Una ligera presión hacia abajo sobre el párpado superior da lugar a un pliegue de conjuntiva redundante que cruza el limbo superior (fig. 5.24C).
 - Puede haber hemorragias petequiales.
3. **Córnea**
 - Son habituales las erosiones epiteliales corneales puntiformes y con frecuencia se hallan separadas del limbo por una zona de epitelio normal.

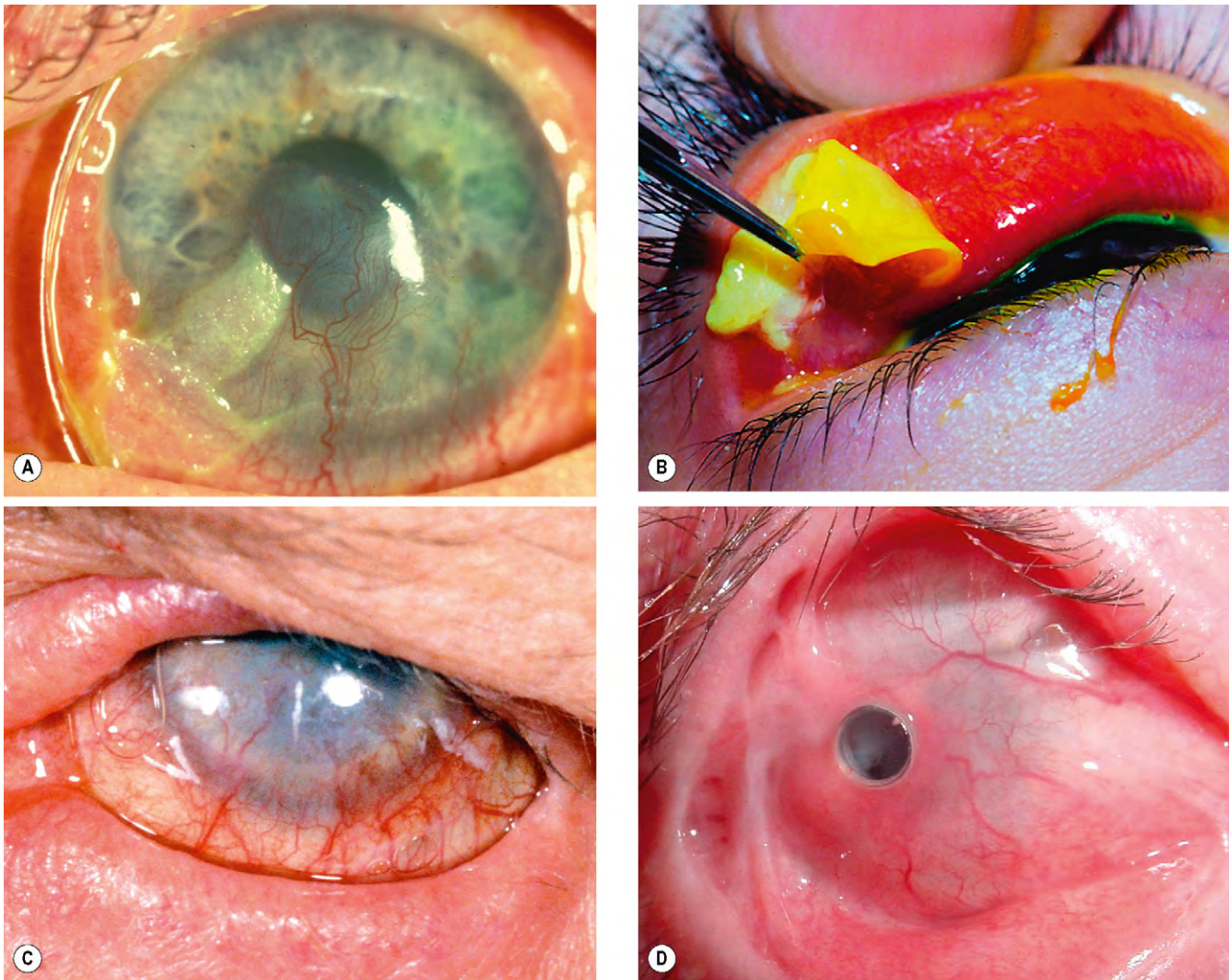


Fig. 5.23 Tratamiento del síndrome de Stevens-Johnson. (A) Anillo escleral en el sitio; (B) exfoliación de la membrana; (C) lente de contacto a modo de vendaje; (D) queratoprótesis.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y C; J. Dart, fig. B; E. Wylegala, fig. D.)

- En aproximadamente una tercera parte de los casos se desarrolla una queratitis filamentosa superior (fig. 5.24D).
 - Puede producirse un pannus superior ligero que se parece al arco senil en la enfermedad de larga duración.
4. La **queratoconjuntivitis seca** está presente sólo en aproximadamente el 50% de los casos.
 5. Deben realizarse **pruebas de función tiroidea** si no hay diagnóstico previo de disfunción tiroidea.

Tratamiento

El tratamiento inicial se centra en las medidas conservadoras.

1. **Tópico**
 - a. Usar **lubricantes** para reducir la fricción entre la conjuntiva tarsal y bulbar de modo regular y frecuente.
 - b. La **acetilcisteína** (5 o 10%) cuatro veces al día degrada los filamentos y proporciona lubricación.
 - c. Los **estabilizados de los mastocitos** y los esteroides tratan cualquier componente inflamatorio; pueden

emplearse esteroides en ciclos intensivos de corta duración con una rápida disminución gradual de la dosis, y se reservan para los casos graves.

- d. La **ciclosporina** (0,05% dos veces al día) sirve como tratamiento primario o auxiliar, sobre todo en presencia de queratoconjuntivitis seca coexistente.
 - e. El **ácido retinoico** limita la queratinización.
 - f. Suelen ser beneficiosas las gotas de **suero autólogo** al 20%, aunque la instilación haya de repetirse hasta 10 veces al día.
2. Las **lentes de contacto blandas**, que se interponen entre el párpado y la conjuntiva superior, son efectivas en algunos casos. Es interesante señalar que una lente unilateral puede proporcionar alivio bilateral.
 3. **Inyección supratarsal de esteroides** (0,1 ml de triamcinolona 40 mg/ml) rompe el ciclo inflamatorio.
 4. **Oclusión puntal superior y/o inferior de carácter temporal** con empleo de un tapón.
 5. Con frecuencia, en los casos resistentes es eficaz la **resección** de la conjuntiva límbica superior, ya sea en una zona que se extiende 2 mm desde el limbo superior o de la

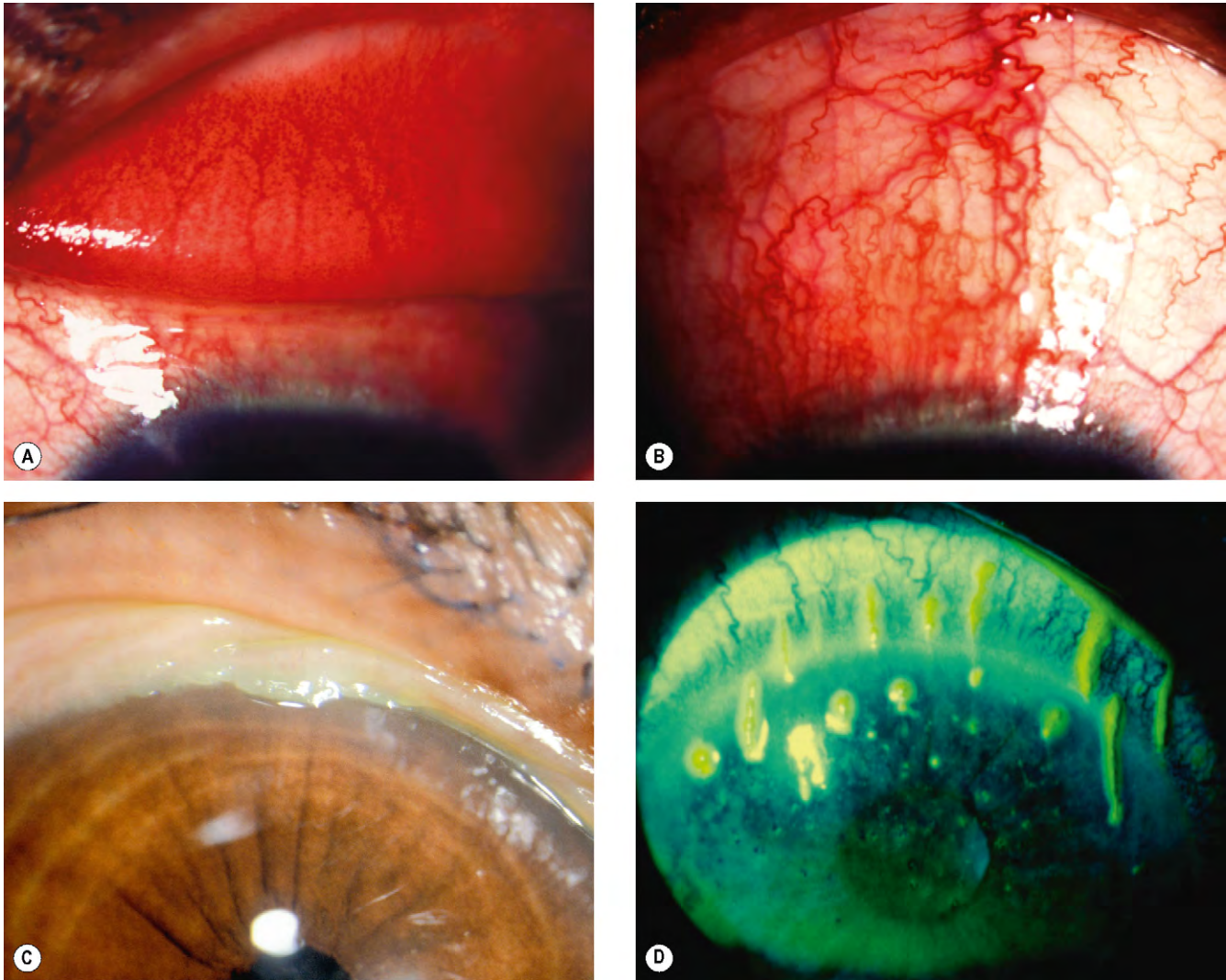


Fig. 5.24 Queratoconjuntivitis límbica superior. (A) Hipertrofia papilar; (B) inyección conjuntival bulbar y papilas límbicas; (C) conjuntiva redundante; (D) filamentos corneales superiores.

(Cortesía de S. Tuft, fig. C; C. Barry, fig. D.)

zona que se tiñe con rosa de Bengala. Se elimina la conjuntiva laxa, con recrecimiento que tiende a fijarse firmemente.

6. **Ablación conjuntival** aplicando nitrato de plata al 0,5% (no barras cauterizadoras) o termocauterío en la zona afectada.
7. El **tratamiento de la disfunción tiroidea asociada** puede mejorar la QLS.

Conjuntivitis leñosa

Definición

La conjuntivitis leñosa es una enfermedad extraordinariamente infrecuente que se caracteriza por lesiones pseudomembranosas recurrentes, con frecuencia bilaterales y ricas en fibrina de consistencia leñosa que se desarrollan principalmente sobre la

conjuntiva tarsal. En general se trata de una afección sistémica que afecta al tejido periodontal, el tracto respiratorio superior e inferior, los riñones, el oído medio y los genitales femeninos. Puede poner en peligro la visión del paciente y en ocasiones produce la muerte por afectación pulmonar.

Patogenia

Se cree que en pacientes susceptibles, los patrones de reparación lesional son anormales, en particular un fallo en la depuración de los productos de los estadios agudos del proceso de curación. Una deficiencia en la fibrinólisis mediada por plasmina puede ser un factor común fundamental en numerosos pacientes. Los episodios están desencadenados por traumatismos relativamente menores o por fenómenos sistémicos como fiebre y tratamiento antifibrinolítico. La histología muestra unos depósitos amorfos subepiteliales de

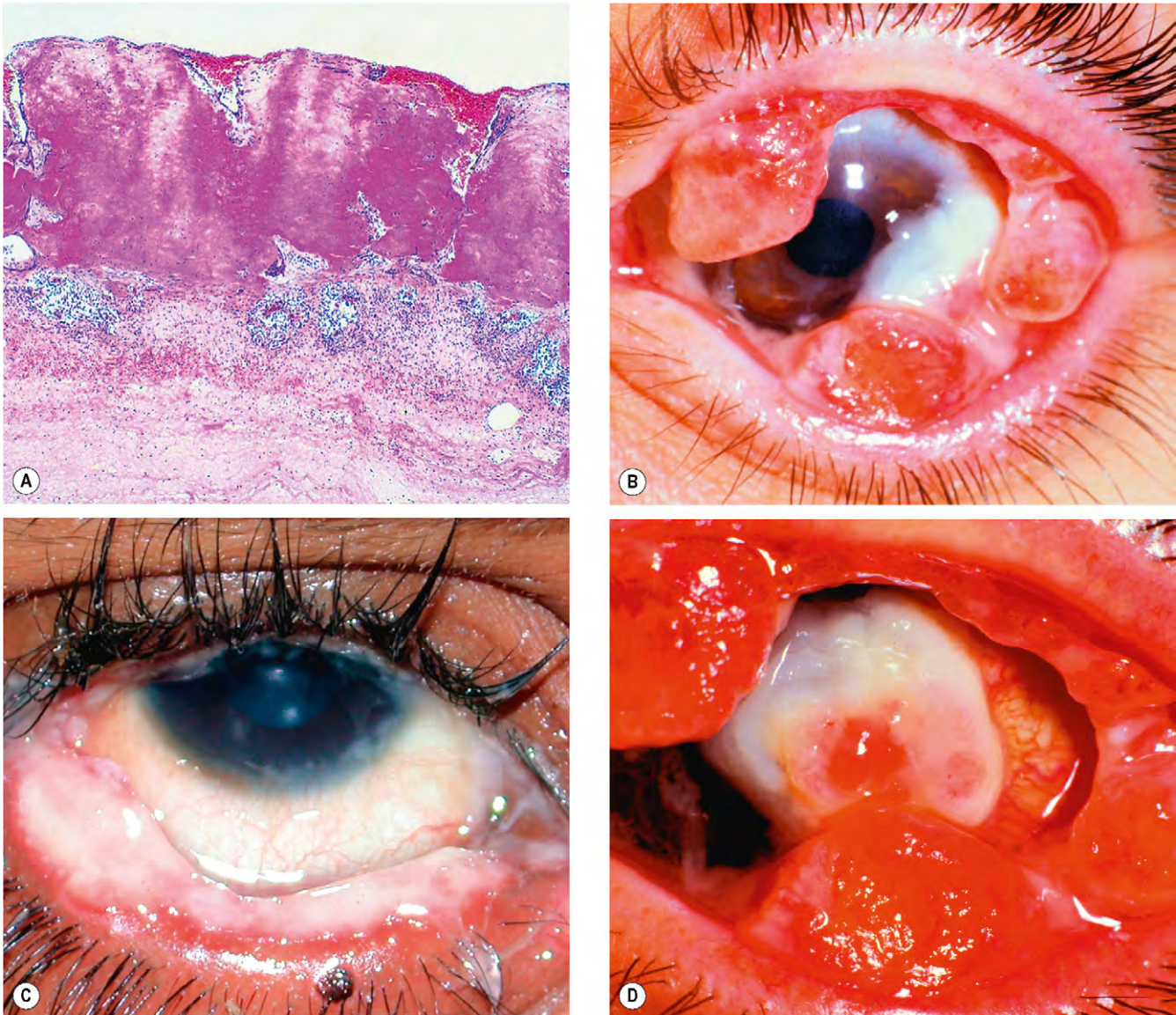


Fig. 5.25 Conjuntivitis leuosa. (A) Histología que muestra un coágulo fibroso eosinofílico en la superficie conjuntival; (B) múltiples lesiones leñosas; (C) moco espeso por encima; (D) enfermedad en estadio terminal con destrucción corneal.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; J.H. Krachmer, M.J. Mannis y E.J. Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, figs. B y D; R. Fogla, fig. C.)

material eosinofílico que consta predominantemente de fibrina (fig. 5.25A).

Diagnóstico

1. **Se presenta** con conjuntivitis inespecífica, por lo general en la infancia (media de edad, 5 años), aunque el comienzo puede tener lugar a cualquier edad. Con frecuencia los padres observan una lesión conjuntival.
2. **Signos**
 - Masas conjuntivales lobulares de color rojo-blanco (fig. 5.25B).
 - Las lesiones a veces están cubiertas por una secreción mucosida espesa de color amarillo-blanco (fig. 5.25C).
 - Cicatrización corneal, vascularización, infección o fusión en la enfermedad avanzada (fig. 5.25D).

Tratamiento

El tratamiento suele ser insatisfactorio y la resolución espontánea es infrecuente. Es importante suspender los fármacos antifibrinolíticos.

1. **Extirpación quirúrgica** con diatermia meticulosa de la base de la lesión. El plasminógeno tópico preoperatorio puede ablandar las pseudomembranas y facilitar su extirpación.
2. **Tópico**
 - Después de la extirpación de la membrana, se comienza inmediatamente un tratamiento con heparina cada hora y esteroides y se mantiene hasta que se haya epitelizado la herida, y después se reduce gradualmente la dosis de esteroides durante varias semanas hasta que hayan desaparecido los signos de inflamación.

- Puede retrasarse la recurrencia mediante el tratamiento con ciclosporina a largo plazo y uso de esteroides.

3. Otras opciones de tratamiento

- Plasminógeno intravenoso o tópico.
- Trasplante de membrana amniótica a la conjuntiva después de la extirpación de la lesión.

Síndrome oculoglandular de Parinaud

El síndrome oculoglandular de Parinaud o conjuntivitis es una entidad infrecuente que se presenta con febrícula crónica, conjuntivitis granulomatosa unilateral con folículos circundantes (fig. 5.26) y linfadenopatía ipsilateral regional (preauricular). Es prácticamente sinónima de la enfermedad del arañazo de gato (causada por *Bartonella henselae*), aunque se han considerado otras causas, como tularemia, pelos de insectos (oftalmía nodosa), *T. pallidum*, esporotricosis, tuberculosis e infección activa por *Chlamydia trachomatis*.

Conjuntivitis facticia

Lo más frecuente es que la autolesión (queratoconjuntivitis facticia) sea intencional, aunque también puede producirse de modo inadvertido, como en el síndrome de *mucus fishing* y en la retirada de las lentes de contacto. La lesión puede ser consecuencia de abrasión mecánica o perforación o de la instilación de una sustancia irritante de fácil acceso, como el jabón. En ocasiones la instilación excesiva de una medicación ocular prescrita es la responsable.

Diagnóstico

- Inyección conjuntival inferior y tinción con rosa de Bengala (fig. 5.27), con una conjuntiva bulbar superior de aspecto sano.

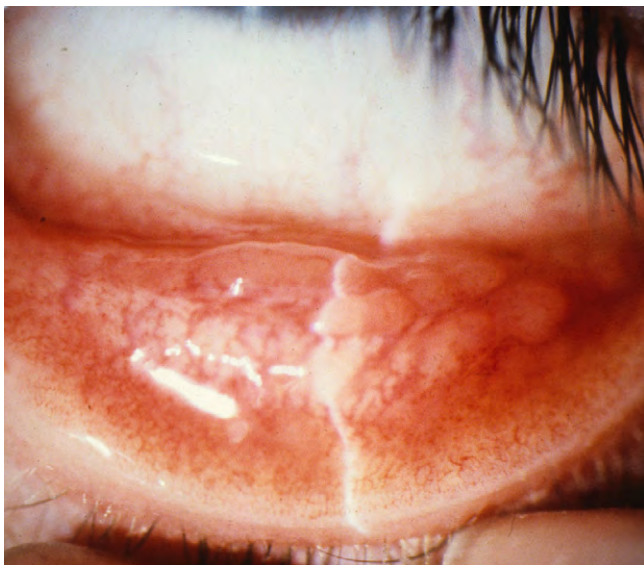


Fig. 5.26 Conjuntivitis granulomatosa en el síndrome de Parinaud.

- Abrasiones corneales longitudinales, defectos epiteliales persistentes y en ocasiones perforación corneal focal.
- Infección secundaria con *Candida* spp.
- Infiltrado anular estéril e hipopión.
- Opacidad corneal.
- El paciente en ocasiones busca múltiples opiniones médicas durante un amplio período, con frecuencia una amplia gama de especialistas en relación con los diversos síntomas sistémicos.
- Los síntomas descritos pueden mostrarse desproporcionados en relación con los signos.

Tratamiento

- Excluir otros diagnósticos.
- Se requiere una observación atenta.
- La confrontación con frecuencia comporta que el paciente no regrese para revisión.
- resultaren ciertos casos es apropiada la opinión de un psiquiatra.

DEGENERACIONES

Pinguécula

Una pinguécula es una degeneración «elastótica» de la conjuntiva bulbar extraordinariamente frecuente, inocua, por lo general bilateral y asintomática de las fibras de colágeno de la estroma conjuntival. Se cree que la causa es el daño actínico, similar a la etiología del pterigium (v. más adelante).

1. **Signos.** Prominencia de color amarillo-blanco o agregación de prominencias más pequeñas sobre la conjuntiva bulbar adyacente al limbo. Se suele encontrar con

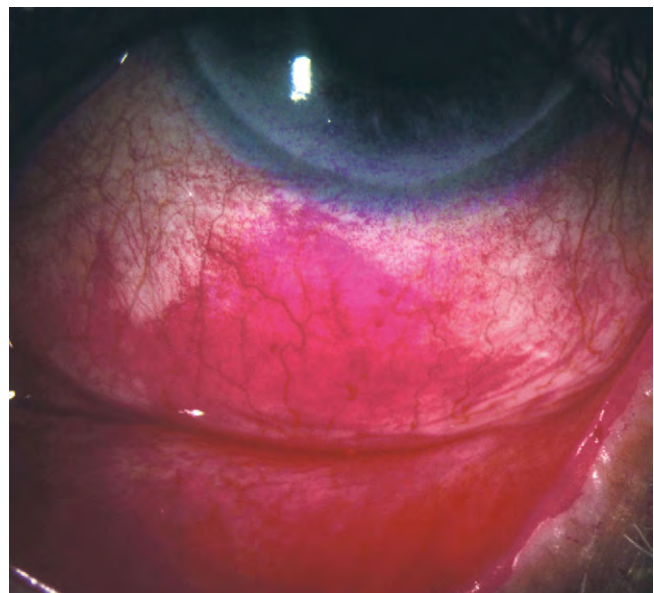


Fig. 5.27 Inyección conjuntival inferior y tinción con rosa de Bengala en la conjuntivitis facticia.

(Cortesía de S. Tuft.)

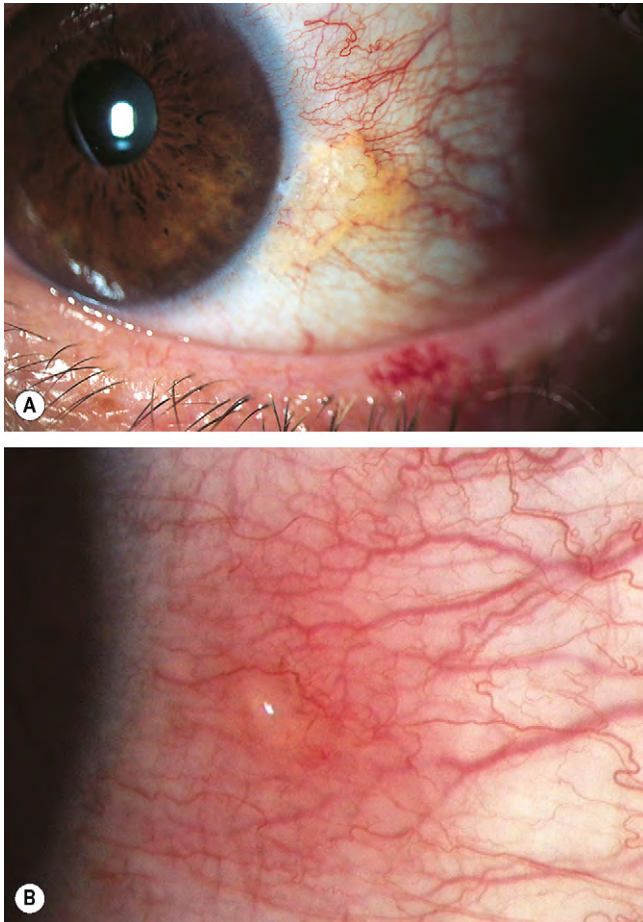


Fig. 5.28 (A) Pinguécula; (B) pingueculitis.

más frecuencia en el limbo nasal que en el temporal (fig. 5.28A), aunque también en ambos. En ocasiones se aprecia una calcificación.

- Por lo general, el **tratamiento** es innecesario porque el crecimiento es muy lento o no tiene lugar. No obstante, a veces una pinguécula se inflama con carácter agudo (pingueculitis, fig. 5.28B) y precisa un ciclo corto de un esteroide débil como la fluorometolona. En ocasiones se realiza una extirpación por razones estéticas o si el tamaño de la lesión produce una irritación significativa.

Pterigium

Un pterigium es un crecimiento fibrovascular subepitelial de forma triangular de tejido conjuntival bulbar degenerativo sobre el limbo hasta la córnea. Suele desarrollarse en pacientes que han estado viviendo en climas cálidos y, al igual que con la pinguécula, puede representar una respuesta a la exposición ultravioleta y posiblemente a otros factores como sequedad superficial crónica. Un pterigium es histológicamente similar a la pinguécula y muestra cambios degenerativos elastóticos en el colágeno estromal subepitelial vascularizado (fig. 5.29A).

Manifestaciones clínicas

1. Síntomas

- Muchas lesiones pequeñas son asintomáticas.
- Irritación y sensación arenosa causada por un efecto «dellen» en el frente de avance debido a interferencia con la película lagrimal precorneal (más probable si la cabeza del pterigium está especialmente elevada).
- En los pacientes que llevan lentes de contacto pueden desarrollarse síntomas de irritación en un estadio más precoz debido a elevación del borde.
- Interferencia con la visión al nublar el eje visual o inducir astigmatismo.
- Inflamación intermitente similar a la pingueculitis.
- El aspecto puede ser un problema significativo.
- Si se sospecha pseudopterigium, cabe que hagan antecedentes de un episodio etiológico.

2. Signos. Un pterigium está compuesto de tres partes: un «casquete» (zona avascular a modo de halo en el frente de avance), una cabeza y un cuerpo.

- El **tipo 1** se extiende menos de 2 mm hasta la córnea (fig. 5.29B). Puede observarse un depósito de hierro (línea de Stocker) en el epitelio corneal por delante de la cabeza de avance del pterigium.
- El **tipo 2** afecta hasta 4 mm de la córnea y puede ser primario o recurrente después de la cirugía (fig. 5.29C).
- El **tipo 3** invade más de 4 mm de la córnea y afecta al eje visual (fig. 5.29D).
- El **seudopterigium** está causado por una banda de conjuntiva adherente a una zona de córnea afectada en el vértice. Se forma como respuesta a un episodio inflamatorio agudo como una quemadura química (fig. 5.29E), úlcera corneal (especialmente si es marginal), traumatismo y conjuntivitis cicatrizante.

Tratamiento

- El **tratamiento médico** de los pacientes sintomáticos consiste en sustitutos lagrimales y esteroides tópicos para tratar la inflamación. También se le puede aconsejar al paciente que lleve gafas de sol para reducir la exposición ultravioleta y reducir el estímulo de crecimiento.
- Técnica quirúrgica.** Una simple extirpación (técnica de «esclera desnuda») se asocia con una elevada tasa de recurrencia (aproximadamente 80%) que es más agresiva que la lesión inicial. Las técnicas que se emplean son:
 - Colgajo conjuntival simple.
 - Autoinjerto conjuntival, en la actualidad el abordaje más frecuente. Por lo general se toma el injerto con conjuntiva donante a partir de la región paralímbica superior; suele cicatrizar bien. El uso de adhesivo de fibrina para la fijación del injerto produce buenos resultados y menos molestias que la sutura.
 - Tratamiento auxiliar con mitomicina C o radiación β ; de forma excepcional, se complica por necrosis escleral tardía (v. fig. 8.9C).
 - Injerto de parche de membrana amniótica (se reserva para lesiones más agresivas o recurrencias).
 - En las lesiones profundas se requiere una queratoplastia laminar periférica.

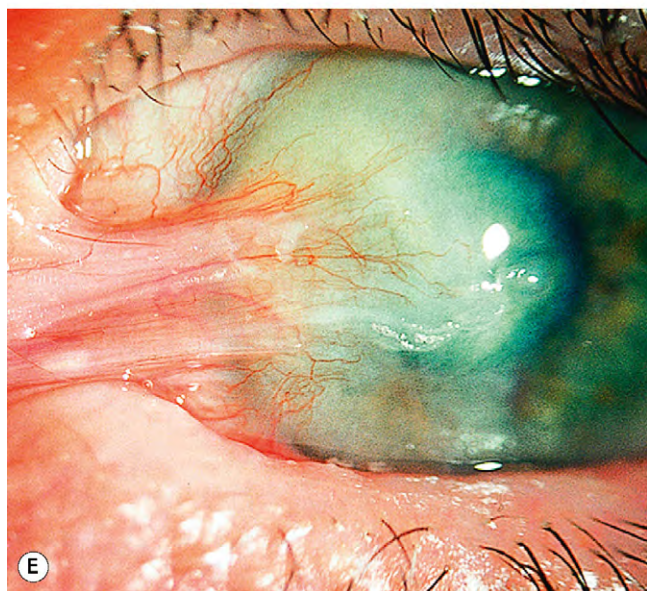
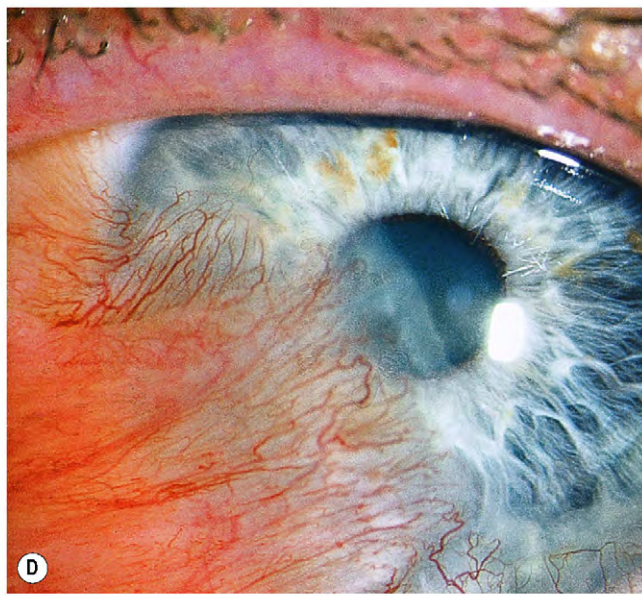
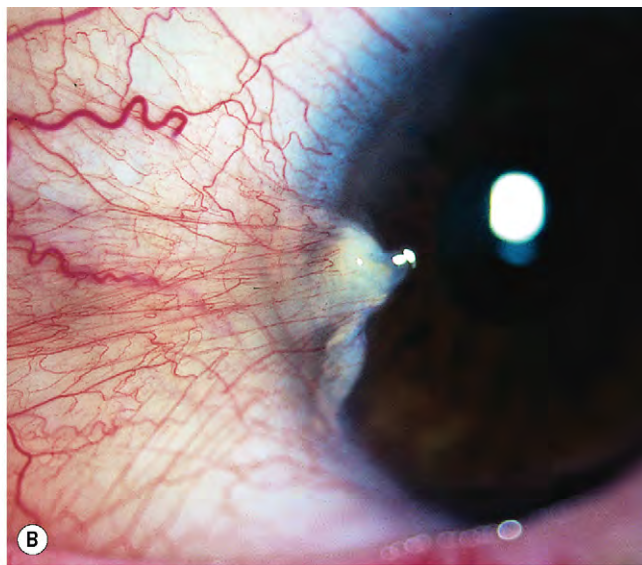
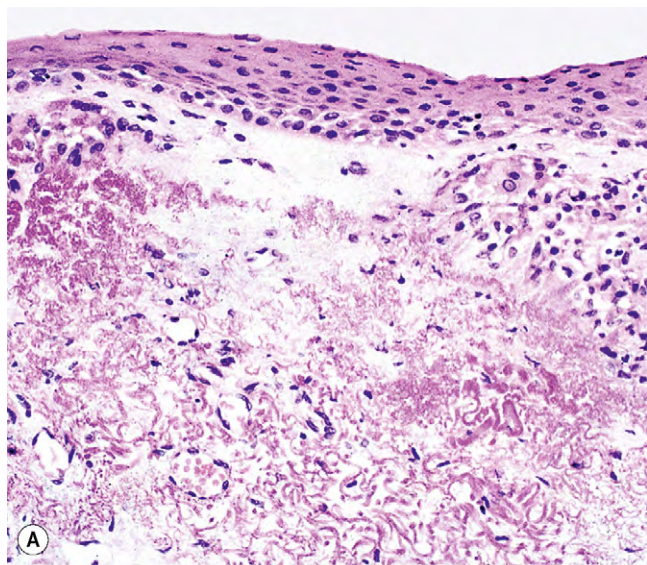


Fig. 5.29 Pterigium. **(A)** Histología que muestra cambios degenerativos del colágeno en la estroma subepitelial vascularizada; **(B)** tipo 1; **(C)** tipo 2; **(D)** tipo 3; **(E)** seudopterigión producido por una quemadura química. (Cortesía de J. Harry, fig. A.)

Concreciones

Las concreciones son extraordinariamente comunes y suelen asociarse con el envejecimiento, aunque también pueden formarse en pacientes con inflamación conjuntival crónica como el tracoma.

1. Signos

- Múltiples quistes diminutos que contienen depósitos de color amarillento-blanco de restos epiteliales que incluyen queratina, por lo general localizados subepitelialmente en la conjuntiva tarsal inferior y de los fondos (fig. 5.30A).
- En ocasiones se calcifican y, sobre todo si son de gran tamaño, erosionan el epitelio suprayacente (fig. 5.30B) y causan irritación.

2. El **tratamiento** de las concreciones sintomáticas es la eliminación con lámpara de hendidura con una aguja bajo anestesia tópica.

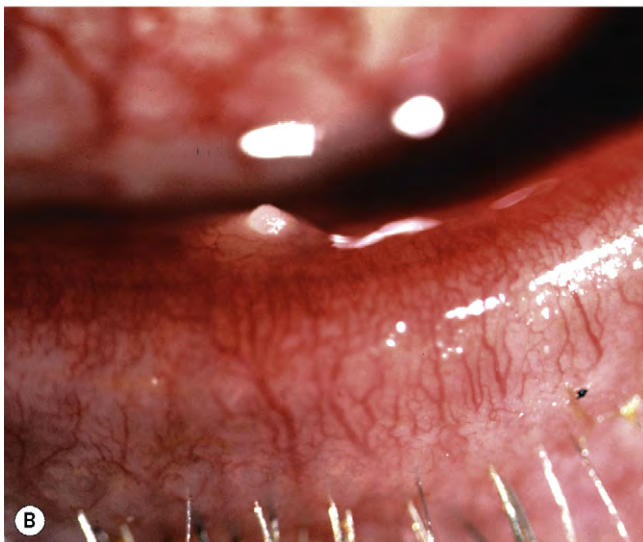
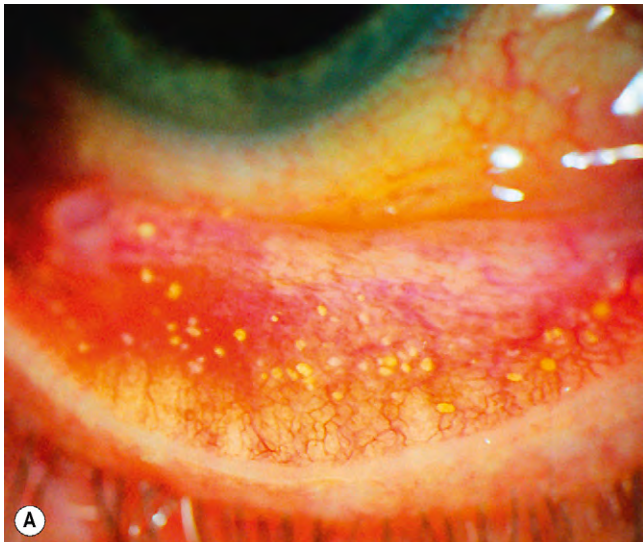


Fig. 5.30 (A) Múltiples concreciones pequeñas; (B) concreción de gran tamaño que erosiona la superficie conjuntival.

Conjuntivochálasis

La conjuntivochálasis es probablemente un cambio que se produce con el envejecimiento que puede exacerbarse por afección del margen palpebral posterior. El estrés mecánico sobre la conjuntiva causado por un ojo seco es un potencial mecanismo iniciador.

1. Síntomas

- Ojo lloroso por obstrucción mecánica del punto inferior e interferencia con el menisco lagrimal marginal.
- Sensación de cuerpo extraño al mirar hacia abajo.

2. Signos

- Pliegue de conjuntiva redundante interpuesto entre el globo ocular y el párpado inferior que sobresale del margen palpebral.
- Tinción conjuntival inferior y corneal con rosa de Bengala (fig. 5.31).

3. Tratamiento

- Lubrificantes tópicos y tratamiento de la blefaritis (p. ej., doxiciclina oral).
- Puede ser útil un ciclo corto de esteroides tópicos u otros antiinflamatorios.
- En los casos graves puede efectuarse una resección conjuntival.

Quiste por retención (inclusión epitelial)

1. La **histología** muestra una cavidad interna rellena de líquido recubierta por una doble capa epitelial.
2. **Signos.** Lesión de pared fina que contiene un líquido transparente (fig. 5.32A) o en ocasiones turbio (fig. 5.32B). Por lo general el quiste no causa molestias pero puede afectar desde el punto de vista estético.
3. En caso necesario, el **tratamiento** se realiza mediante una simple punción con aguja. Es importante abordar el

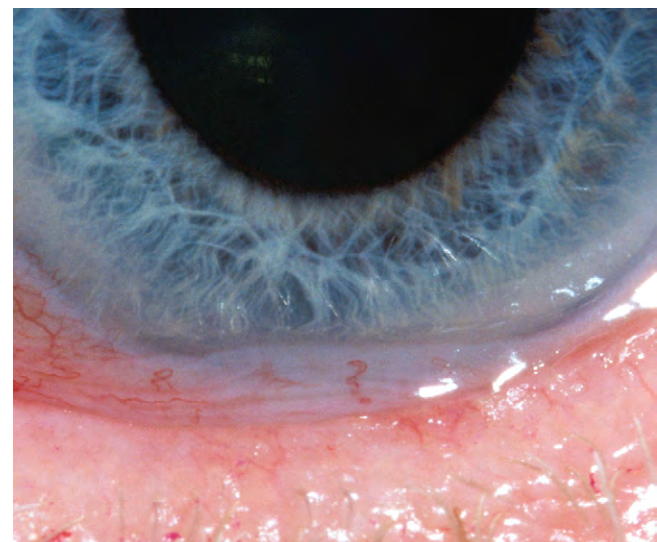


Fig. 5.31 Conjuntivochálasis teñida con rosa de Bengala. (Cortesía de S. Tuft.)

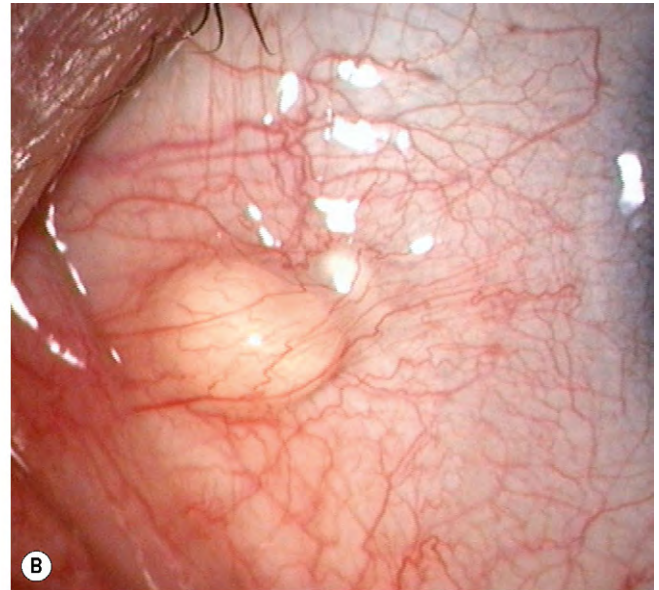
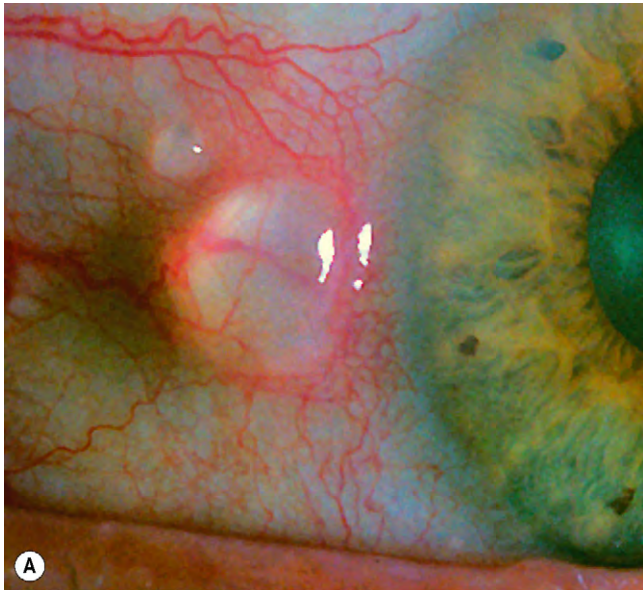


Fig. 5.32 (A) Quistes por retención con líquido transparente; (B) quiste por retención con líquido turbio.

(Cortesía de R. Tompkin, fig. B.)

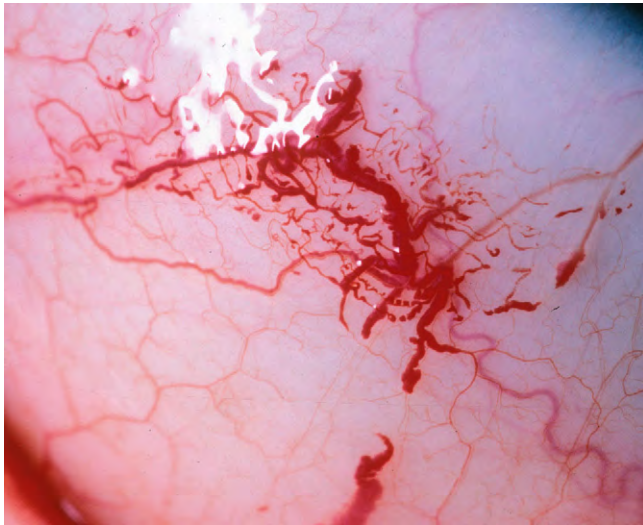


Fig. 5.33 Linfangiectasia hemorrágica.

(Cortesía de R. Bates.)

quiste con la aguja tangencialmente mejor que perpendicular al globo ocular. Se debe provocar que se forme un sangrado en el interior de un quiste roto, ya que así facilita la adherencia de las paredes y se reduce la probabilidad de recurrencia. Si la punción fracasa, se extirpa la pared del quiste bajo anestesia tópica.

4. El **diagnóstico diferencial** incluye el quiste de inclusión secundario que puede desarrollarse después de una intervención quirúrgica de estrabismo, y linfangiectasia. Ésta se caracteriza por cordones de canales de paredes transparentes con forma de salchicha que pueden llegar a estar repletos de sangre (linfangiectasia hemorrágica, fig. 5.33).

INTRODUCCIÓN 168

Anatomía y fisiología 168
 Signos de inflamación corneal 168
 Documentación de signos clínicos 172
 Microscopia especular 172
 Bases del tratamiento 172

QUERATITIS BACTERIANA 173

Patogenia 173
 Signos clínicos 175
 Pruebas 175
 Tratamiento 178

QUERATITIS FÚNGICA 180

Introducción 180
 Queratitis por *Candida*
 y filamentosa 180
 Queratitis por *Microsporidium* 182

**QUERATITIS POR VIRUS
 DEL HERPES SIMPLE** 183

Introducción 183
 Queratitis epitelial 183
 Queratitis disciforme 185
 Queratitis estromal necrosante 185
 Úlcera neurotrófica 185
 Otras consideraciones 186

HERPES ZÓSTER OFTÁLMICO 187

Introducción 187
 Herpes zóster agudo 188
 Enfermedad ocular 188
 Neuralgia postherpética 190

QUERATITIS INTERSTICIAL 191

Patogenia 191
 Queratitis intersticial luética 192
 Síndrome de Cogan 193

QUERATITIS PROTOZOARIA 194

Acanthamoeba 194
Oncocercosis 196

**ENFERMEDAD CORNEAL
 POR HIPERSENSIBILIDAD
 BACTERIANA** 196

Queratitis marginal 196
 Flictenulosis 197

ROSÁCEA 197

**ÚLCERA CORNEAL PERIFÉRICA
 GRAVE** 199

Úlcera de Mooren 199
 Queratitis ulcerativa periférica asociada
 a enfermedad autoinmunitaria
 sistémica 202
 Degeneración marginal de Terrien 203

**QUERATOPATÍA
 NEUROTRÓFICA** 203

**QUERATOPATÍA POR
 EXPOSICIÓN** 204

OTRAS QUERATOPATÍAS 206

Queratopatía cristalina infecciosa 206
 Queratitis puntiforme superficial de
 Thygeson 206
 Queratopatía filamentosa 207
 Erosiones epiteliales corneales
 recidivantes 208
 Xeroftalmía 209

ECTASIAS CORNEALES 210

Queratocono 210
 Degeneración marginal pelúcida 210
 Queratoglobos 212

DISTROFIAS CORNEALES 212

Distrofias epiteliales 212
 Distrofias de la estroma anterior/capa de
 Bowman 216
 Distrofias estromales 218
 Distrofias endoteliales 222

DEGENERACIONES CORNEALES 224

Degeneraciones relacionadas con la
 edad 224
 Queratopatía lipídica 224
 Queratopatía en banda 227
 Degeneración esferoidal 228
 Degeneración nodular de Salzmann 228

QUERATOPATÍAS METABÓLICAS 228

Cistinosis 228
 Mucopolisacaridosis 229
 Enfermedad de Wilson 230
 Deficiencia de
 lecitina-colesterol-aciltransferasa
 (enfermedad de Norum) 230
 Depósitos de inmunoproteínas 230
 Enfermedad de Fabry (angioqueratoma
 corporal difuso) 232
 Tirosinemia de tipo 2 (síndrome de
 Richner-Hanhart) 232

LENTE DE CONTACTO 232

Indicaciones terapéuticas 232
 Complicaciones 233

**ANOMALÍAS CONGÉNITAS
 DE LA CÓRNEA Y DEL GLOBO** 235

Microcórnea 235
 Megalocórnea 235
 Esclerocórnea 235
 Córnea plana 235
 Queratectasia 237
 Queratocono posterior 237
 Microftalmos 237
 Anoftalmos 238

INTRODUCCIÓN

Anatomía y fisiología

Aspectos generales

La córnea es una estructura compleja que, además de tener un papel protector, es responsable de alrededor de las tres cuartas partes del poder óptico del ojo. La córnea normal no tiene vasos sanguíneos; el aporte de nutrientes y la eliminación de los productos metabólicos se realiza principalmente a través del humor acuoso en la cara posterior y por las lágrimas en la cara anterior, con un gradiente de oxígeno descendente anteroposterior. La córnea es el tejido más densamente inervado del cuerpo, con un plexo subepitelial y estromal más profundo, inervados ambos por la primera división del nervio trigémino. Por esta razón, las abrasiones y las patologías corneales como la queratopatía bullosa se asocian con dolor, fotofobia y lagrimeo reflejo.

Dimensiones

La córnea tiene un diámetro medio vertical de 11,5 mm y horizontal de 12 mm. Su grosor central es de 540 μm de promedio y es más gruesa hacia la periferia. El grosor corneal central varía entre individuos y es un determinante fundamental del nivel de presión intraocular medido de forma convencional.

Capas

La córnea consta de las siguientes capas (fig. 6.1), cada una de las cuales es básica para el funcionamiento normal:

1. El **epitelio** es estratificado, escamoso y no queratinizado y consiste en:
 - Una capa única de células columnares basales que se unen a la membrana basal epitelial mediante hemidesmosomas.
 - Dos o tres estratos de células en forma de alas.
 - Dos capas de células de superficie escamosa.
 - La superficie de las células más externas está aumentada por micropliegues y microvellosidades que facilitan la adherencia de la mucina y de la película lagrimal.
 - Las células madre epiteliales se encuentran principalmente en el limbo superior e inferior, posiblemente en las empalizadas de Vogt, y son indispensables para mantener el epitelio corneal sano. También actúan como barrera de la unión, evitando que el tejido conjuntival crezca en el interior de la córnea. La disfunción o deficiencia de las células madre límbicas puede dar lugar a defectos epiteliales crónicos, sobrecrecimiento del epitelio conjuntival en la córnea («conjuntivalización») y vascularización.
2. La **capa de Bowman** es la capa superficial acelular de la estroma formada por fibras de colágeno.
3. La **estroma** ocupa alrededor del 90% del grosor de la córnea. Se distribuye en capas de fibrillas de colágeno orientadas de forma regular, cuya separación está mantenida por una sustancia fundamental de proteoglicanos (condroitín sulfato y queratán sulfato) con fibroblastos modificados (queratocitos) intercalados entre sus capas. El mantenimiento de la disposición y el espaciado regular

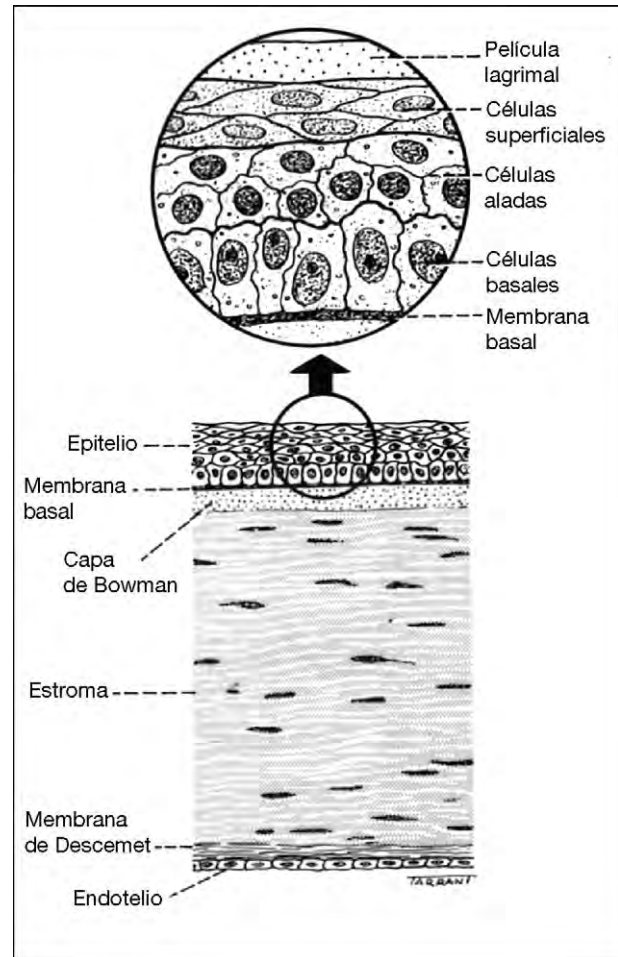


Fig. 6.1 Anatomía de la córnea.

del colágeno es básico para la claridad óptica. La estroma no puede regenerarse después de dañarse.

4. La **membrana de Descemet** es una lámina aislada formada por un fino enrejado de fibrillas de colágeno, diferentes del colágeno de la estroma. La membrana consta de una zona estriada anterior, que se desarrolla en el útero, y otra zona no estriada posterior que se establece, a lo largo de la vida, sobre el endotelio, para el que sirve de membrana basal modificada. Tiene potencial regenerador.
5. El **endotelio** consiste en una monocapa de células poligonales. Las células endoteliales mantienen la deturgencia corneal durante la vida al bombear el exceso de líquido hacia el exterior de la estroma. La densidad en el adulto es de unas 2.500 células/ mm^2 . Este número disminuye un 0,6% al año, y el tamaño de las células adyacentes aumenta para llenar el espacio; las células no pueden regenerarse. Con una densidad celular de alrededor de 500 células/ mm^2 se desarrolla edema corneal y se reduce la transparencia.

Signos de inflamación corneal

Lesiones superficiales

1. Las **erosiones epiteliales puntiformes** (EEP) suelen ser un signo precoz de afección epitelial.

- a. **Signos.** Defectos epiteliales diminutos que se tiñen con fluoresceína (fig. 6.2A) y con rosa de Bengala.
 - b. Entre las **causas** se incluyen una amplia variedad de estímulos; la localización de las lesiones puede ser una indicación de la etiología, como se muestra a continuación:
 - Superior: enfermedad vernal, conjuntivitis por *Chlamidia*, queratoconjuntivitis límbica superior, síndrome del párpado laxo y queratoconjuntivitis mecánica.
 - Interpalpebral: ojo seco (también puede ser inferior), disminución de la sensibilidad corneal y queratopatía por ultravioleta.
 - Inferior: blefaritis crónica, lagofthalmos, toxicidad por colirio, autoinducida, pestañas anómalas y entropión.
 - Difusas: algunos casos de conjuntivitis vírica y bacteriana y toxicidad por colirio.
 - Centrales: uso prolongado de lentes de contacto.
2. **Queratitis epitelial puntiforme (QEP)**
 - a. **Signos.** Se caracteriza por células epiteliales opalescentes, tumefactas y granulares, con infiltrados intraepiteliales focales (fig. 6.2B). Se visualizan sin teñir, pero se tiñen bien con rosa de Bengala y de forma variable con fluoresceína.
 - b. **Causas**
 - Infección por adenovirus, *Chlamydia*, molusco contagioso, herpes simple precoz y herpes zóster e infecciones sistémicas víricas (p. ej., sarampión, varicela, rubéola).
 - Otras como queratitis puntiforme de Thygeson y toxicidad por colirio.
 3. **Infiltrados subepiteliales**
 - a. **Signos.** Diminutos focos subsuperficiales de infiltrados inflamatorios que no se tiñen.
 - b. Las **causas** incluyen queratoconjuntivitis por adenovirus grave o prolongada, queratitis por herpes zóster, conjuntivitis de inclusión del adulto, queratitis marginal y queratitis puntiforme superficial de Thygeson.
 4. La queratitis puntiforme superficial es un término inespecífico que describe cualquier alteración epitelial corneal de morfología puntiforme.
 5. **Filamentosos**
 - a. **Signos.** Hebras de moco mezclado con epitelio, adheridas por un extremo a la superficie corneal, que se tiñen bien con rosa de Bengala (fig. 6.2C). El extremo no unido se mueve con cada parpadeo. Pueden observarse opacidades subepiteliales grises en el lugar de la unión.
 - b. **Causas.** El ojo seco es, con diferencia, la más común; otras incluyen queratoconjuntivitis límbica superior, queratitis neurotrófica, ojo ocluido durante un largo tiempo y blefarospasmo esencial.
 6. **Edema epitelial**
 - a. **Signos.** Los casos leves pueden manifestarse con pérdida del brillo corneal normal, pero más habitualmente con abundantes y diminutas vesículas epiteliales; en casos moderados y graves se observan ampollas (fig. 6.2D).
 - b. **Causas.** Descompensación endotelial, así como elevación aguda y grave de la presión intraocular.
 7. La **neovascularización superficial** es una manifestación de la irritación crónica de la superficie ocular o hipoxia, como ocurre con el uso prolongado de lentes de contacto (fig. 6.2E).

8. El **pannus** describe la neovascularización superficial, acompañada de un cambio subepitelial degenerativo que se extiende desde el limbo hacia el centro (fig. 6.2F).

Lesiones profundas

1. Los **infiltrados** son zonas focales de inflamación aguda de la estroma, formados por células inflamatorias y desechos celulares y extracelulares que incluyen necrosis. La distinción clave de importancia clínica es entre lesiones estériles e infecciosas (tabla 6.1); regla mnemotécnica «**PEDAL**»: dolor (*Pain*), defectos Epiteliales, secreción (*Discharge*), reacción de la cámara Anterior y Localización.
 - a. **Signos.** Opacidades amarillas o blanco-grises localizadas inicialmente dentro de la estroma anterior (fig. 6.3A), asociadas con hiperemia limbal o conjuntival.
 - b. **Causas**
 - La queratitis supurativa está causada por una infección activa por bacterias, virus, hongos o protozoos.
 - La «queratitis estéril» no infecciosa es el resultado de una respuesta de hipersensibilidad inmunitaria al antígeno, como en la queratitis marginal y por lentes de contacto.
2. **Úlcera** se refiere a la excavación del tejido asociada a un defecto epitelial (fig. 6.3B). Se produce una destrucción del tejido corneal en respuesta a la actividad enzimática, como en la queratitis ulcerativa periférica.
3. Se produce **vascularización** como respuesta a una extensa variedad de estímulos. Los canales venosos se observan con facilidad, mientras que los vasos arteriales nutricios son más pequeños y requieren más aumentos. Los vasos profundos, no perfundidos, aparecen como «vasos fantasma», que se detectan mejor por retroiluminación (fig. 6.3C).
4. El depósito **lipídico** puede seguir a una inflamación crónica con extravasación desde los neovasos corneales (fig. 6.3D).

Tabla 6.1 Características de los infiltrados corneales infecciosos frente a estériles

	Infecciosos	Estériles
Tamaño	Tienden a ser más grandes	Tienden a ser más pequeños
Progresión	Rápida	Lenta
Defecto epitelial	Muy común y más grande cuando existe	Mucho menos común y, si existe, tiende a ser pequeño
Dolor	Moderado-intenso	Leve
Secreción	Purulenta	Mucopurulenta
Único o múltiple	Habitualmente único	Con frecuencia múltiple
Unilateral o bilateral	Unilateral	Con frecuencia bilateral
Reacción de cámara anterior	Intensa	Leve
Localización	Con frecuencia central	Habitualmente periférico
Reacción corneal adyacente	Extensa	Limitada

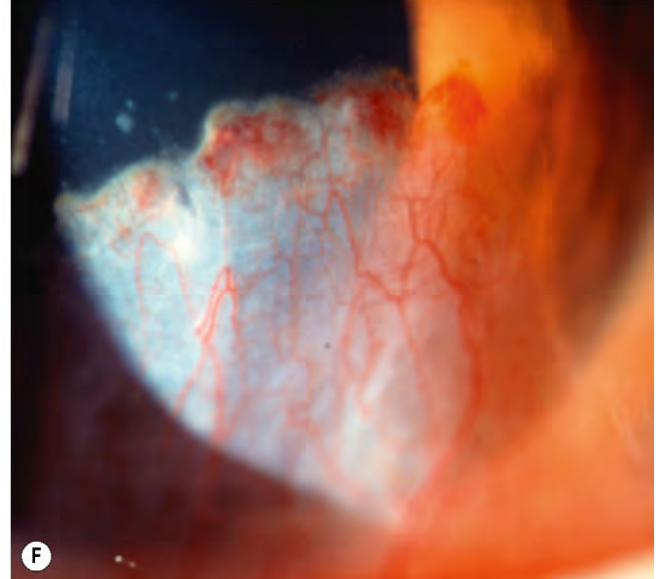
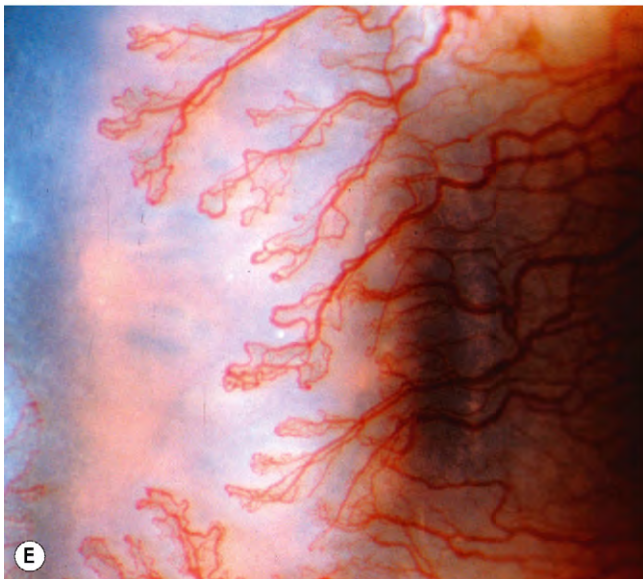
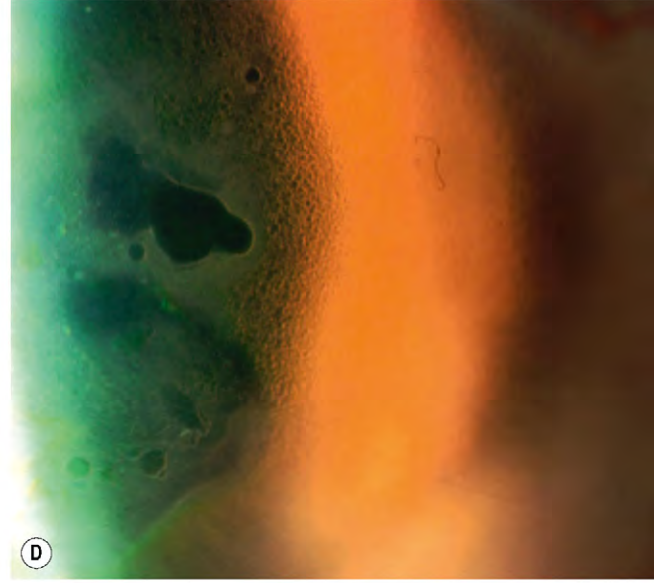
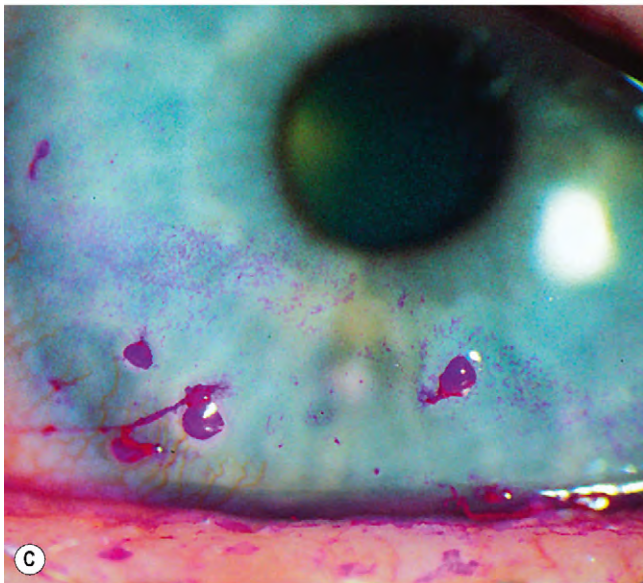
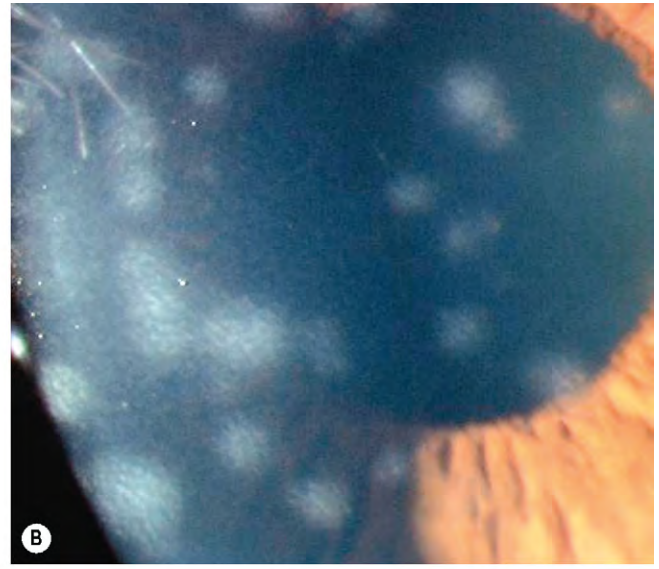
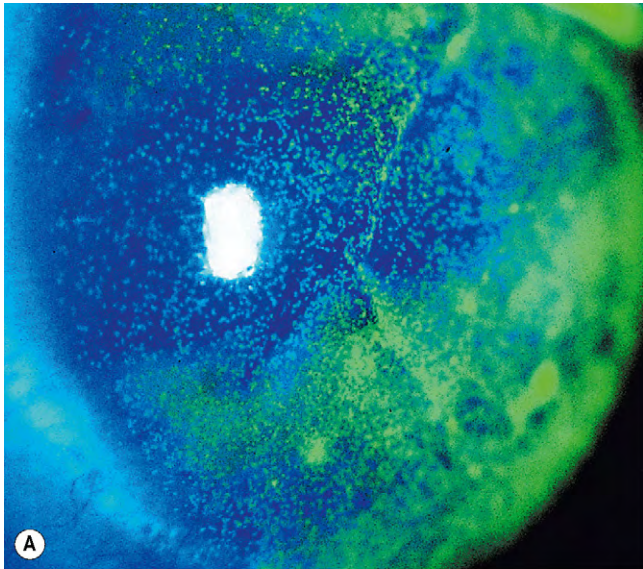


Fig. 6.2 Lesiones corneales superficiales. **(A)** Erosiones epiteliales puntiformes profundas teñidas con fluoresceína; **(B)** queratitis epitelial puntiforme; **(C)** filamentos teñidos con rosa de Bengala; **(D)** edema corneal con bullas; **(E)** vascularización superficial; **(F)** *pannus*.

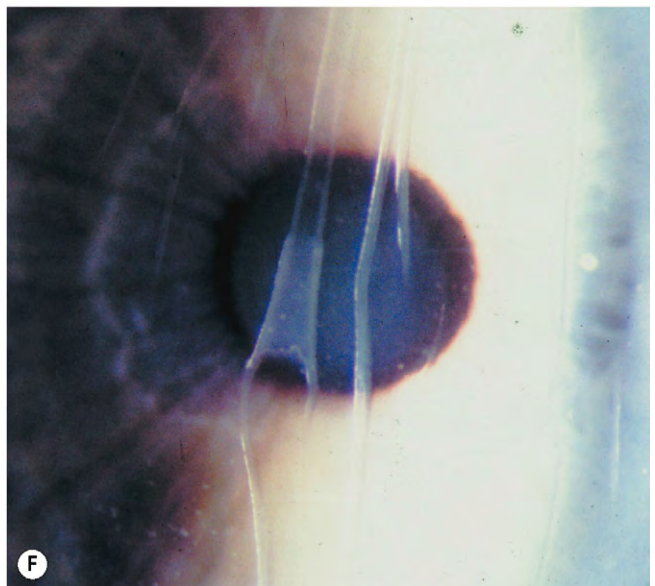
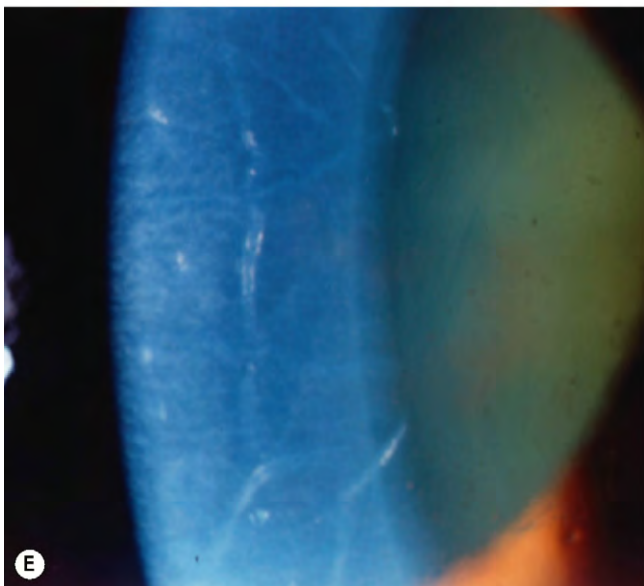
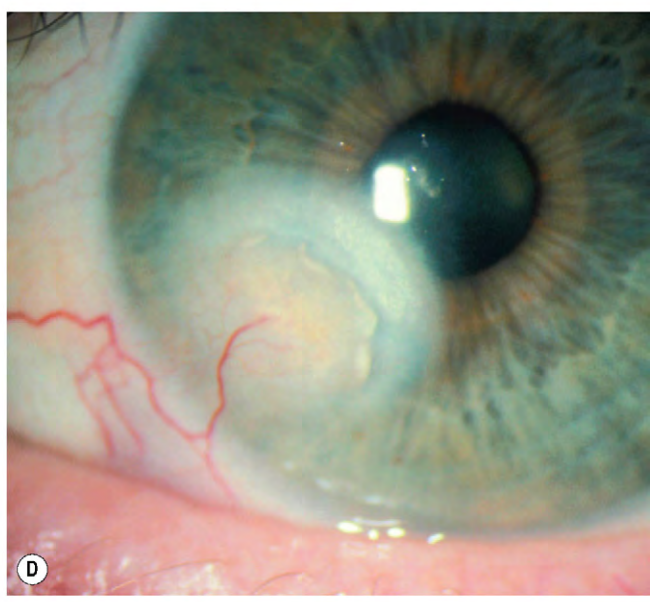
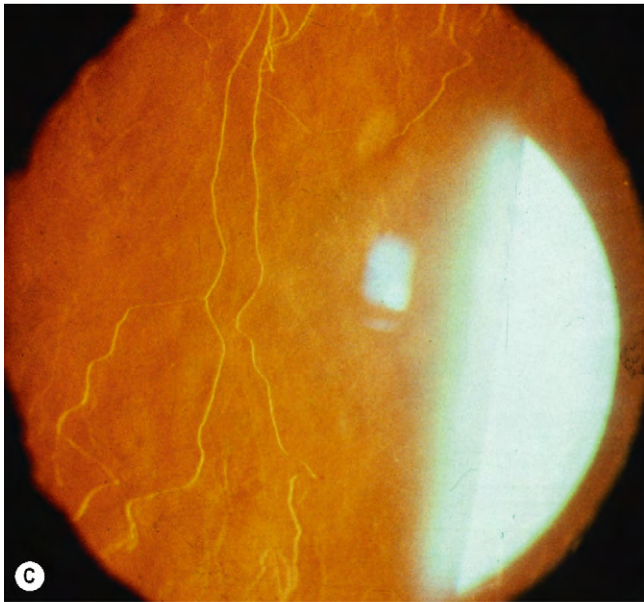
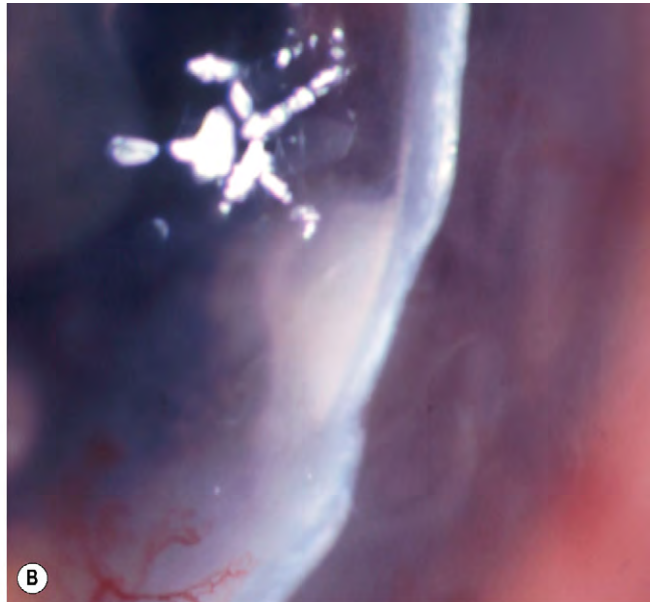
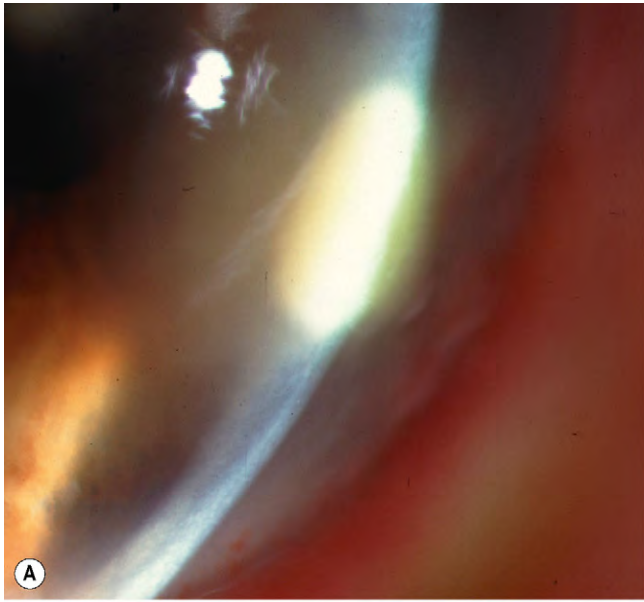


Fig. 6.3 Lesiones corneales profundas. (A) Infiltración; (B) úlcera; (C) vascularización; (D) depósito lipídico; (E) pliegues en la membrana de Descemet; (F) roturas traumáticas en la membrana de Descemet.

(Cortesía de S. Tuft, fig. D; R. Curtis, fig. F.)

- Los **pliegues en la membrana de Descemet** (queratopatía estriada, fig. 6.3E) se deben al edema corneal que supera la capacidad del endotelio de mantener la turgencia normal. Entre las causas se incluyen inflamación, traumatismo (incluido el quirúrgico) e hipotonía ocular.
- El **descemetocelo** es una hernia similar a una burbuja de la membrana de Descemet en la córnea, que tapona un defecto que, por lo demás, afectaría a todo el grosor corneal.
- Las **roturas en la membrana de Descemet** pueden deberse a dilatación corneal (estrias de Haab en el glaucoma del lactante) o a una deformación, como en el queratocono, y el traumatismo al nacer (fig. 6.3F). Puede producirse una entrada aguda de humor acuoso en la estroma corneal (hidropesía aguda).
- La **prueba de Seidel** muestra una fístula de humor acuoso. Se aplica una gota de fluoresceína al 2% y se utiliza la lámpara de hendidura con filtro azul cobalto para detectar el cambio de naranja oscuro a amarillo-verde brillante que se produce con la dilución localizada en el sitio de la fístula (v. fig. 10.86A).

Documentación de signos clínicos

Los signos clínicos deben ilustrarse con un diagrama etiquetado, especialmente para facilitar la monitorización. Deben anotarse las dimensiones de las lesiones estromales y epiteliales, así como la profundidad de los neovasos. La codificación de colores es útil (fig. 6.4).

- Las **opacidades**, como las cicatrices y las degeneraciones, se dibujan en color negro.
- El **edema epitelial** se representa con pequeños círculos azules; el edema estromal, en forma de un sombreado azul, y los pliegues en la membrana de Descemet, como líneas azules onduladas.
- El **hipopión** se muestra en color amarillo.
- Los **vasos sanguíneos** se añaden después en color rojo. Los vasos superficiales son líneas onduladas que empiezan fuera del limbo, y los vasos profundos son líneas rectas que empiezan en el limbo.
- Las **lesiones pigmentadas**, como los anillos férricos y el huso de Krukenberg, se muestran en color marrón.

Microscopia especular

La microscopia especular es el estudio de los cambios en diferentes capas de la córnea a gran aumento (100 veces

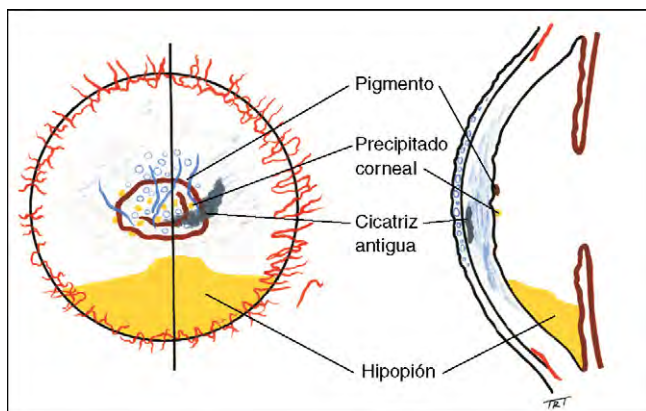


Fig. 6.4 Documentación de las lesiones corneales.

mayor que la biomicroscopia con lámpara de hendidura), que se utiliza principalmente para evaluar el endotelio. En la imagen se analizan el tamaño, la forma, la densidad y la distribución de las células. La célula endotelial normal es un hexágono regular (fig. 6.5A) y la densidad celular normal en un adulto joven es de alrededor de 3.000 células/mm².

- Física.** Cuando un haz de luz del microscopio especular pasa a través de la córnea, se encuentra con una serie de interfases entre regiones ópticamente diferentes. Parte de la luz se refleja de forma especular (es decir, como un espejo) de vuelta hacia el fotomicroscopio cuando el ángulo de reflexión es igual al ángulo de incidencia. Esta luz especular es capturada por el biomicroscopio y forma una imagen que puede fotografiarse y analizarse.

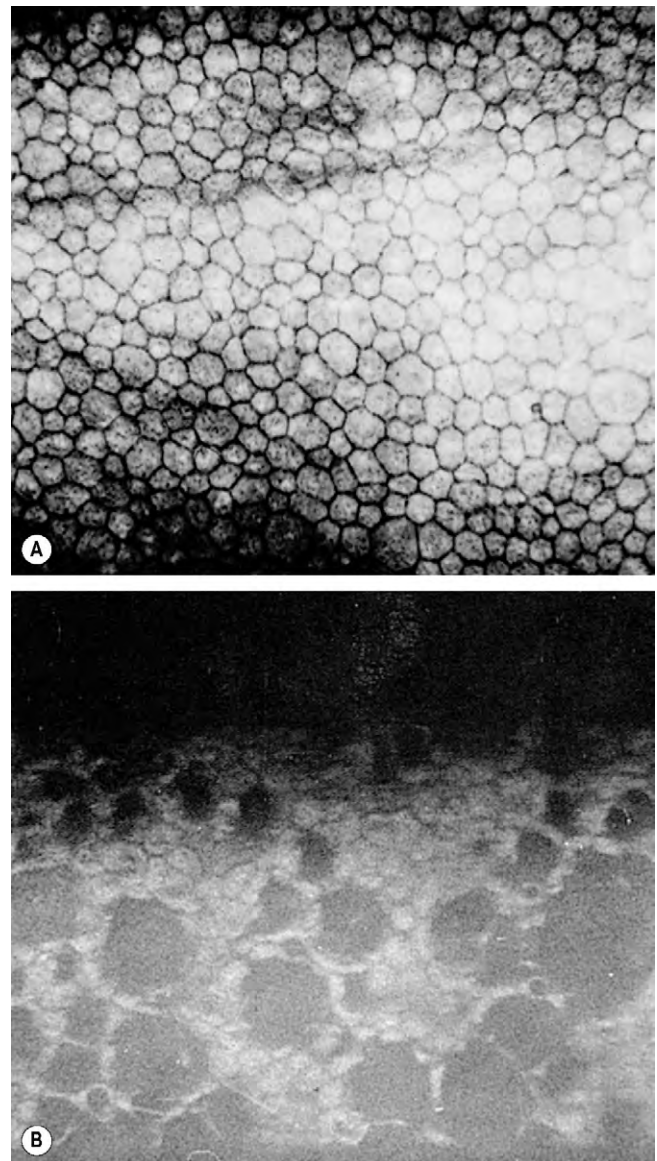


Fig. 6.5 Micrografía especular. (A) Endotelio corneal normal; (B) córnea guttata con pérdida acusada de mosaico endotelial.

(Cortesía de T. Casey y K. Sharif, de *A Colour Atlas of Corneal Dystrophies and Degenerations*, Wolfe 1991, fig. B.)

2. Indicaciones

- Antes de la cirugía.** La indicación más importante es evaluar la reserva funcional del endotelio corneal antes de la cirugía intraocular. Una córnea clara por paquimetría normal (es decir, grosor) no se asocia necesariamente a una morfología endotelial o densidad celular normales. Es más probable que se produzca un edema corneal si la densidad celular preoperatoria es inferior a 700 células/mm², pero es improbable si la densidad es mayor de 1.000 células/mm².
- Evaluación de la idoneidad de la *córnea de donante* para la queratoplastia.
- Para determinar distintas patologías**, especialmente la córnea guttata (fig. 6.5B), irregularidades de la membrana de Descemet y distrofia polimorfa posterior.

Bases del tratamiento

Control de la infección y la inflamación

- Los **antimicrobianos** deben administrarse tan pronto como se hayan realizado las pruebas preliminares. La elección del fármaco está determinada por la etiología posible según los hallazgos clínicos. En general, inicialmente se aplica un tratamiento de amplio espectro, y los fármacos más selectivos se introducen cuando se dispone de los resultados de las pruebas.
- Los **corticoides tópicos** siempre deben utilizarse con precaución porque favorecen la replicación de algunos microorganismos, especialmente virus del herpes simple (VHS) y hongos. También pueden retrasar procesos reparadores, como la reepitelización. No obstante, son básicos en diversas patologías para suprimir la inflamación destructiva que puede afectar a la visión.
- Los **inmunodepresores sistémicos** son útiles en determinadas enfermedades autoinmunitarias locales y sistémicas.

Favorecer la cicatrización epitelial

La reepitelización es muy importante en cualquier enfermedad corneal, porque el adelgazamiento no suele progresar si el epitelio está intacto.

- Reducción de la exposición** a fármacos y conservantes tóxicos, siempre que sea posible.
- Lubrificación** con lágrimas artificiales (sin conservantes si es posible) y pomada. El cierre palpebral temporal con esparadrapo (fig. 6.6A) se utiliza a menudo como complemento nocturno.
- El **uso de lentes de contacto blandas** debe supervisarse cuidadosamente para evitar una sobreinfección y deben utilizarse lo mínimo posible. Las indicaciones incluyen:
 - Favorecer la curación por protección mecánica del epitelio corneal en regeneración de la acción constante de frotamiento de los párpados.
 - Favorecer la comodidad del paciente, especialmente en presencia de una gran abrasión corneal.
 - Sellar una perforación pequeña (fig. 6.6B).
- El **cierre quirúrgico palpebral** es especialmente útil en queratopatías por exposición y neurotróficas, así como en defectos epiteliales persistentes. El cierre palpebral puede utilizarse como método conservador para curar una úlcera infecciosa en casos seleccionados, como un ojo con

mal pronóstico visual en un paciente poco colaborador. Entre los métodos se incluyen:

- Inyección de toxina botulínica en el músculo elevador para provocar una ptosis temporal (2-3 meses).
 - Tarsorrafia lateral o cantoplastia medial temporal o permanente y, ocasionalmente, tarsorrafia central (fig. 6.6C).
- Implante de membrana amniótica** (fig. 6.6D) para defectos epiteliales persistentes que no responden.
 - Adhesivo hístico** (cianoacrilato) para sellar perforaciones pequeñas. El pegamento puede aplicarse en el lado de un disco a medida y ajustado de plástico estéril que se presiona sobre el defecto una vez secos los bordes con una esponja de celulosa. El parche se deja colocado para sellar el defecto y se coloca una lente de contacto blanda (fig. 6.6E) para ayudar a su retención y evitar la molestia de cuerpo extraño.
 - Trasplante de células madre límbicas** si existe una deficiencia de células madre, como sucede en las quemaduras químicas y en la conjuntivitis cicatricial. El origen del tejido donante puede ser el otro ojo (autoinjerto) en una enfermedad unilateral o de un donante vivo o muerto (aloinjerto) cuando están afectados ambos ojos. Una técnica más nueva consiste en la replicación in vivo de las propias células madre del paciente para una posterior reimplantación de la población celular aumentada.
 - Debe interrumpirse el consumo de **tabaco**.

QUERATITIS BACTERIANA

Patogenia

Patógenos

La queratitis bacteriana suele desarrollarse sólo cuando se han afectado las defensas oculares (v. más adelante). Sin embargo, algunas bacterias (*N. gonorrhoeae*, *N. meningitidis*, *C. diphtheriae* y *H. influenzae*) pueden penetrar en un epitelio corneal normal, habitualmente asociado a una conjuntivitis grave. Es importante recordar que las infecciones pueden ser polimicrobianas, con coinfección bacteriana y fúngica. Los patógenos más comunes son los siguientes:

- Pseudomonas aeruginosa*** es un bacilo gramnegativo ubicuo, comensal del tubo digestivo. La infección suele ser agresiva y causa más del 60% de las queratitis relacionadas con lentes de contacto.
- Staphylococcus aureus*** es un comensal común grampositivo y coagulasa positivo de narinas, piel y conjuntiva. La queratitis tiende a presentarse con un infiltrado blanco o blanco-amarillo focal y bastante bien definido.
- Streptococos***. *S. pyogenes* es un comensal grampositivo común de garganta y vagina. *S. pneumoniae* (neumococo) es un comensal grampositivo de las vías respiratorias superiores. Las infecciones estreptocócicas suelen ser agresivas.

Factores de riesgo

- El factor de riesgo más importante es el **uso de lentes de contacto**, especialmente durante períodos prolongados. Se cree que la afectación del epitelio corneal secundaria a hipoxia y traumatismo menor es importante, igual que la adherencia de las bacterias a la superficie de la lente. Las personas que utilizan lentes de contacto

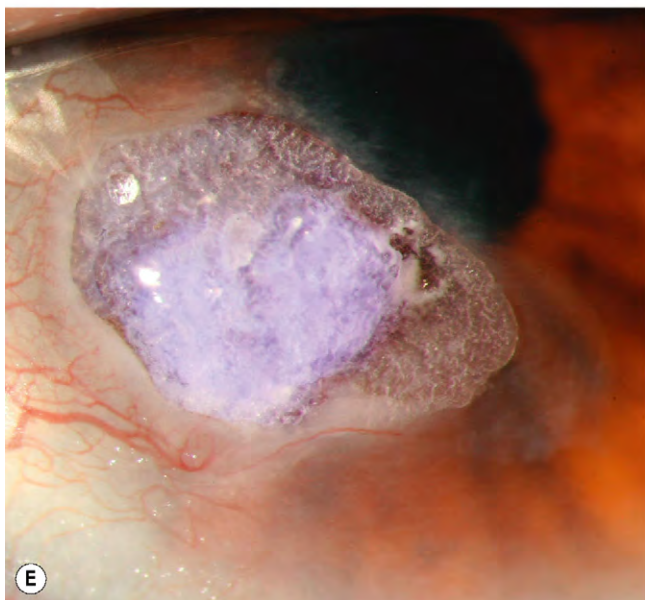
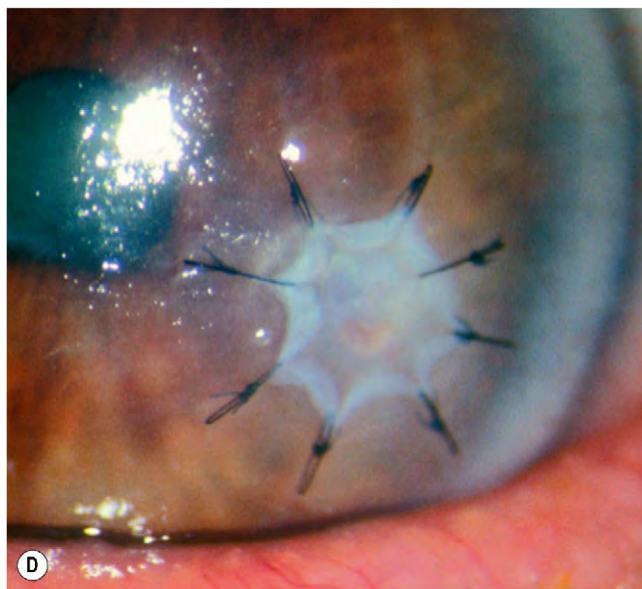
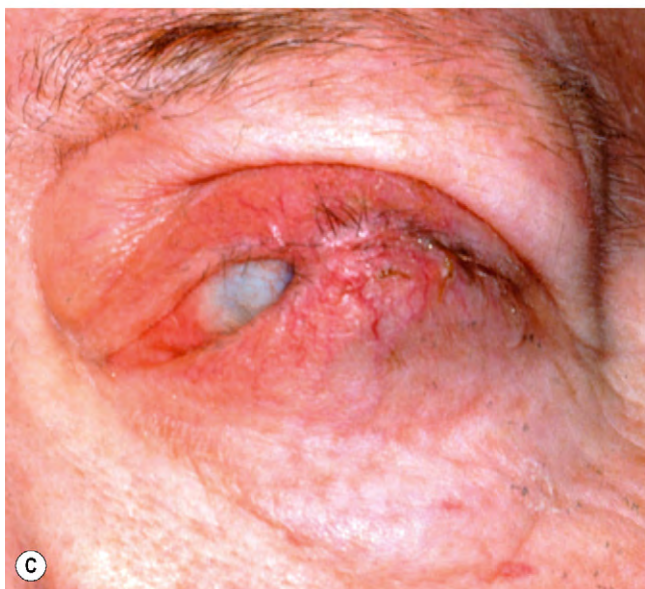
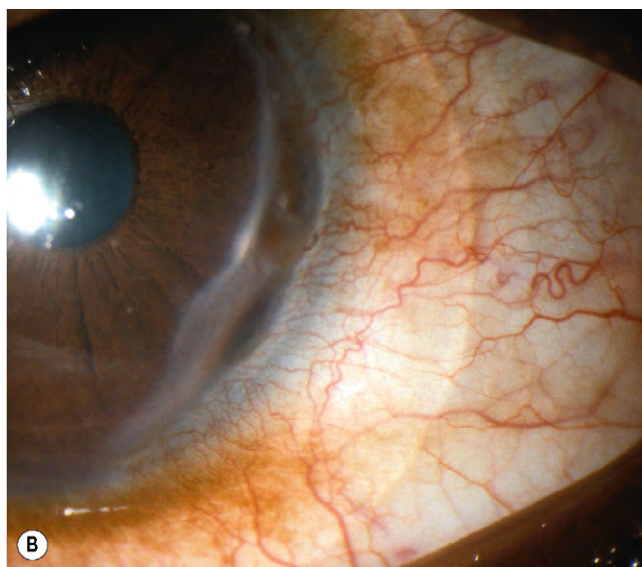
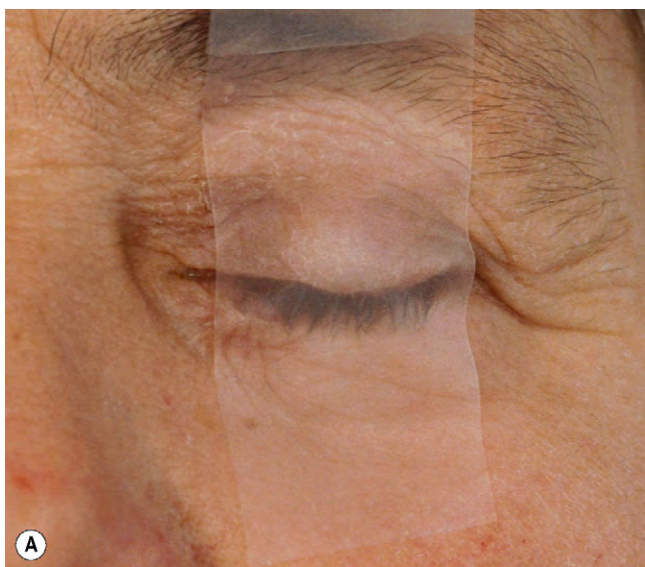


Fig. 6.6 Métodos para favorecer la curación epitelial. **(A)** Cierre palpebral temporal; **(B)** lente de contacto terapéutica en un ojo, con una pequeña perforación; **(C)** tarsorrafia; **(D)** injerto de membrana amniótica sobre un defecto epitelial persistente; **(E)** adhesivo hístico bajo una lente de contacto terapéutica en un ojo con adelgazamiento epitelial.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A, B, D y E.)

tienen un riesgo mayor que las que utilizan lentes rígidas permeables al gas y de otro tipo. La infección es más probable si la higiene de las lentes es escasa, pero también puede producirse con un cuidado aparentemente meticuloso de las lentes y con lentes diarias desechables.

2. El **traumatismo**, incluida la cirugía refractiva (especialmente LASIK), se ha relacionado con la infección bacteriana, incluidas las micobacterias atípicas.
3. **Enfermedades de la superficie ocular**, como queratitis herpética, queratopatía bullosa, ojo seco, blefaritis crónica, triquiasis y entropión, exposición, enfermedad ocular alérgica grave y anestesia corneal.
4. **Otros factores** incluyen inmunosupresión local o sistémica, diabetes y deficiencia de vitamina A.

Signos clínicos

1. Se **presenta** con dolor, fotofobia, visión borrosa y secreción purulenta o mucopurulenta.
2. **Signos** en orden cronológico:
 - Defecto epitelial asociado con un infiltrado de tamaño mayor (fig. 6.7A).
 - Crecimiento del infiltrado (fig. 6.7B) y del defecto epitelial.
 - Edema de la estroma, pliegues en la membrana de Descemet y uveítis anterior.
 - Quemosis y tumefacción palpebral en casos graves.
 - Rápida progresión de la infiltración con hipopión en crecimiento (figs. 6.7C y D).
 - La úlcera grave puede dar lugar a la formación de descemetocel y perforación, especialmente en infección por *Pseudomonas* (fig. 6.7E).
 - La endoftalmitis es infrecuente en ausencia de perforación.
 - Cicatrización, vascularización y opacificación.
 - La mejoría suele ir precedida de reducción del edema palpebral y de la quemosis, además de una reducción del defecto epitelial y un descenso de la densidad del infiltrado.
3. La **reducción de la sensibilidad corneal** puede sugerir enfermedad herpética o queratopatía neurotrófica, especialmente en ausencia de otro factor de riesgo importante evidente. La sensibilidad también puede estar reducida en la enfermedad de la superficie crónica y por el uso de lentes de contacto.
4. Debe controlarse la **presión intraocular**. Puesto que puede ser difícil realizar una tonometría de aplanación, se utiliza un método alternativo como el Tono-Pen®.
5. El **diagnóstico diferencial** incluye queratitis por otros microorganismos (hongos, *Acanthamoeba*, queratitis estromal por VHS y micobacterias), queratitis marginal, infiltrados corneales inflamatorios estériles asociados al uso de lentes de contacto, queratitis ulcerativa periférica y queratitis tóxica.
 - Se instila un anestésico tópico sin conservantes (los conservantes pueden reducir la viabilidad bacteriana en el cultivo); suele ser suficiente una gota de proxi-metacaína al 0,5%.
 - Los raspados se realizan con una hoja de bisturí desechable, la punta doblada de una aguja hipodérmica de mayor calibre o una espátula estéril (p. ej., Kimura).
 - La forma más sencilla para colocar los raspados en la placa y sin dañar la superficie del gel es con una espátula. Si no se dispone de una espátula nueva para cada muestra, debe esterilizarse con llama un único instrumento entre los raspados (calentar durante 5s, enfriar durante 20-30s). También se utilizan una hoja de bisturí o una aguja nuevas en cada paso.
 - Durante el raspado es necesario eliminar primero y con cuidado el moco suelto y el tejido necrótico de la superficie de la úlcera.
 - Se raspan los bordes y la base (excepto si es muy delgada) de la lesión (fig. 6.8A).
 - Se coloca un frotis fino en uno o dos portaobjetos de vidrio para microscopio, incluida la tinción de Gram (v. más adelante). Se proporciona una superficie en un extremo del portaobjetos (convencionalmente «hacia arriba») para el marcado con lápiz. Se deja secar la muestra al aire a temperatura ambiente durante unos minutos y luego se coloca en un portaplacas.
 - Se vuelve a raspar para cada medio y las muestras se colocan en medio de cultivo (fig. 6.8B y tabla 6.2), procurando no romper la superficie del gel.
 - Habitualmente al inicio se utilizan agar sangre, agar chocolate y medio de Sabouraud, y las muestras se colocan en un incubador hasta que se transportan al laboratorio.
 - Puede colocarse una cuchilla o aguja directamente en el medio en un frasco, como infusión de cerebro-corazón (BHI). Se ha sugerido que el envío de un único raspado en BHI al laboratorio, donde luego se homogeneiza y se coloca en placa, proporciona resultados similares al método tradicional de múltiples raspados.
2. Los **frotis conjuntivales** son útiles, además de los raspados corneales, especialmente en casos graves, porque ocasionalmente puede cultivarse un microorganismo si el raspado corneal es negativo.
3. Los **estuches de las lentes de contacto**, así como los frascos de solución y las propias lentes, deben obtenerse siempre que sea posible y enviarse al laboratorio para cultivo.
4. **Tinción de Gram**
 - Diferencia las especies bacterianas en grampositivas y gramnegativas, según la capacidad del colorante (cristal violeta) de penetrar en la pared celular.
 - Las bacterias que captan el cristal violeta son grampositivas (fig. 6.8C) y las que dejan que se elimine el colorante son gramnegativas (fig. 6.8D).
 - En la tabla 6.3 se enumeran otras tinciones, generalmente no solicitadas en el examen inicial.

Los medios refrigerados deben calentarse suavemente a temperatura ambiente antes de aplicar la muestra.

5. Los **informes del antibiograma** se envían en 1 o 2 días, 7 días y 2 semanas. Al determinar la sensibilidad a los fármacos de los microorganismos aislados, los resultados se describen como:

Pruebas

1. Raspado corneal

- Es innecesario en un infiltrado pequeño, especialmente sin defecto epitelial y lejos del eje visual.
- El raspado puede retrasarse 12h sin tratamiento si se han iniciado los antibióticos.

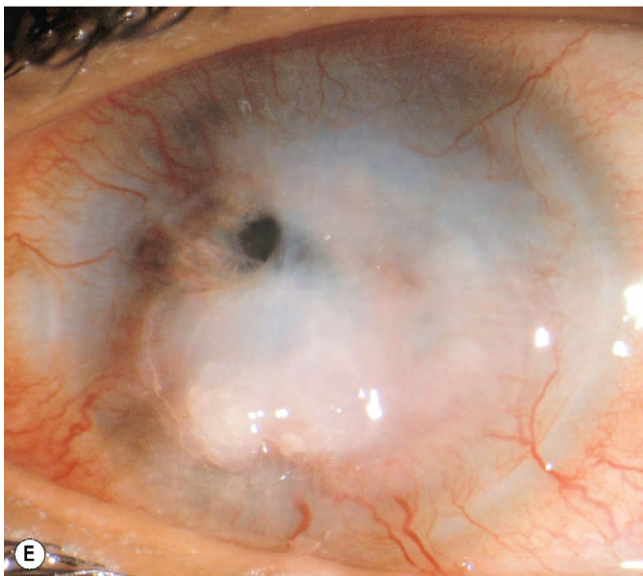
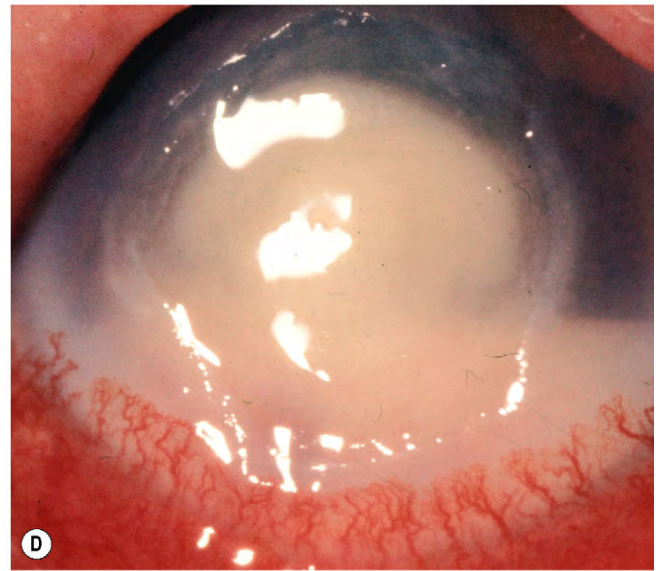
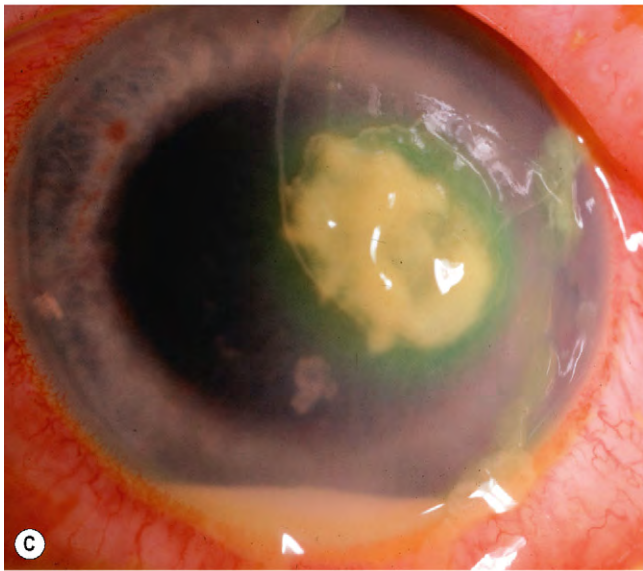
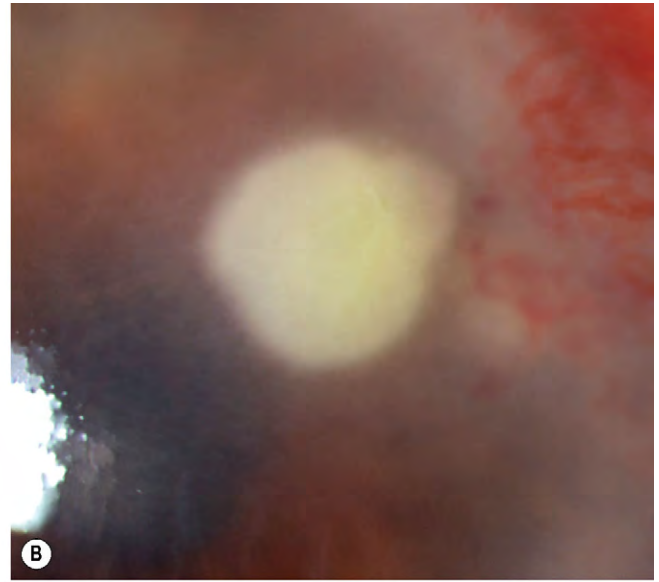
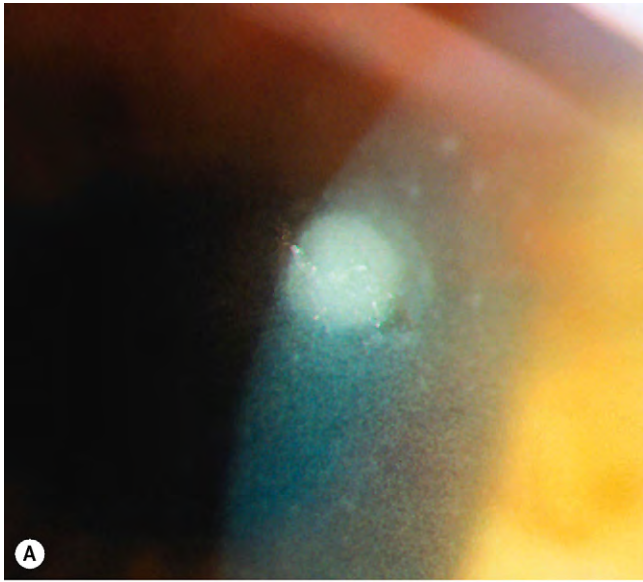


Fig. 6.7 Queratitis bacteriana. (A) Defecto epitelial con infiltración; (B) dilatación del infiltrado; (C) hipopión; (D) enfermedad avanzada; (E) perforación asociada con infección por *Pseudomonas*.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y E.)

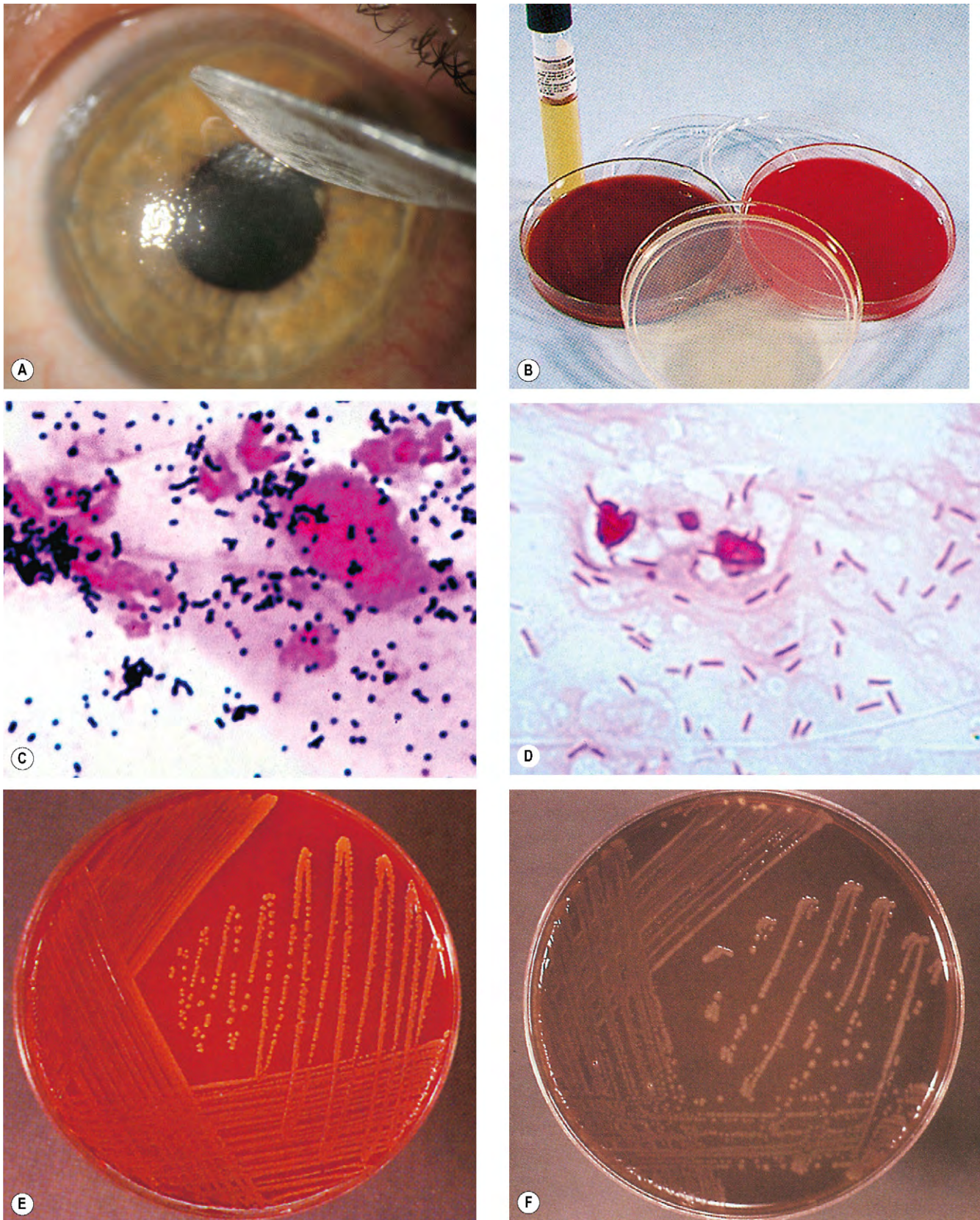


Fig. 6.8 Bacteriología. (A) Raspado corneal; (B) medio de cultivo; (C) la extensión muestra cocos esféricos grampositivos dispuestos principalmente en grupos (*S. aureus*); (D) la extensión muestra bacilos gramnegativos (*P. aeruginosa*); (E) *S. aureus* en agar sangre forma colonias doradas con una superficie brillante; (F) *N. gonorrhoeae* en agar chocolate.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; Emond, Welsby y Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosb 2003, figs. B-F)

Tabla 6.2 Medios de cultivo para raspados corneales

Medio	Notas	Especificidad
Agar sangre (fig. 6.8E)	Sangre de carnero o caballo al 5-10%	La mayoría de bacterias y hongos, excepto <i>Neisseria</i> , <i>Haemophilus</i> y <i>Moraxella</i>
Agar chocolate (fig. 6.8F)	Agar sangre en el que las células se lisan por calor. ¡No contiene chocolate!	Bacterias exigentes, especialmente <i>H. influenzae</i> , <i>Neisseria</i> y <i>Moraxella</i>
Agar dextrosa de Sabouraud	pH bajo y antibiótico (p. ej., cloranfenicol) para impedir el crecimiento bacteriano	Hongos
Agar sin nutrientes sembrado con <i>E. coli</i>	<i>E. coli</i> es la fuente de nutrientes para <i>Acanthamoeba</i>	<i>Acanthamoeba</i>
Infusión de cerebro-corazón	Medio rico ligeramente tamponado que aporta una amplia variedad de sustratos	Microorganismos difíciles de cultivar; especialmente adecuado para estreptococos y meningococos. Soporta crecimiento de hongos y levaduras
Caldo de carne cocida	Desarrollado durante la I Guerra Mundial para crecimiento de anaerobios del campo de batalla	Anaerobios (p. ej., <i>Propionibacterium acnes</i>), además de bacterias exigentes
Löwenstein-Jensen	Contiene varios nutrientes junto con inhibidores del crecimiento bacteriano	Micobacterias, <i>Nocardia</i>

Tabla 6.3 Tinciones para raspados corneales y conjuntivales

Tinción	Microorganismo
Gram	Bacterias, hongos, microsporidios
Giemsa	Bacterias, hongos, <i>Acanthamoeba</i> , microsporidios
Blanco de calcoflúor (microscopio fluorescente)	<i>Acanthamoeba</i> , hongos, microsporidios
Tinción acidorresistente (AFB) p. ej., Ziehl-Neelsen, Auramina O (fluorescente)	<i>Mycobacterium</i> , <i>Nocardia</i>
Grocott-Gömöri, metenammina-plata	Hongos, <i>Acanthamoeba</i> , microsporidios
Ácido peryódico de Schiff (PAS)	Hongos, <i>Acanthamoeba</i>

- Sensibles**, indican que el microorganismo es sensible a la dosis normal del antimicrobiano.
- Intermedios**, indican que es probable que el microorganismo sea sensible a una dosis elevada del antimicrobiano.
- Resistentes**, indican que el microorganismo no es sensible al antimicrobiano con la dosis probada.

La mayoría de laboratorios realizan los antibiogramas con un método de difusión en disco (Kirby-Bauer). Se desconoce su correlación con la instilación de antibióticos tópicos, que pueden alcanzar concentraciones hísticas muy elevadas.

Tratamiento

Consideraciones generales

- Debe considerarse el **ingreso hospitalario** en los pacientes que se prevé que no cumplirán o no pueden adminis-

trarse el tratamiento. También debe considerarse en el caso de una enfermedad agresiva, especialmente si afecta sólo a un ojo.

- Es obligado **dejar de utilizar las lentes de contacto**.
- Debe llevarse un **protector transparente ocular de plástico** entre la instilación del colirio si existe un adelgazamiento (o perforación) importante.
- Decisión de tratar**
 - No es necesario aplicar un tratamiento intensivo para infiltrados pequeños que son clínicamente estériles y pueden tratarse con antibióticos y/o corticoides tópicos de baja frecuencia, y dejando de usar temporalmente las lentes de contacto.
 - Por el aspecto de la úlcera, no es posible definir el microorganismo causal.
 - El tratamiento empírico de amplio espectro e iniciarse antes de disponer de los resultados del microscopio.

Tratamiento local

El tratamiento local alcanza concentraciones hísticas elevadas e, inicialmente, debe consistir en antibióticos de amplio espectro que cubran los patógenos más comunes. La instilación inicial debe hacerse cada hora, de día y de noche, durante 24-48 h, y luego se reduce según la evolución clínica.

- Comparada con la terapia dual, la **monoterapia con antibióticos** tiene la gran ventaja de ser menos tóxica en la superficie, además de ser más práctica.
 - La elección habitual de la monoterapia empírica es una fluoroquinolona comercialmente disponible y parece tan eficaz como la terapia dual.
 - El ciprofloxacino o el ofloxacino se utilizan en países donde no se ha identificado una resistencia extendida a las fluoroquinolonas de generación anterior. La actividad frente a algunos microorganismos grampositivos, especialmente algunos estreptococos, puede ser limitada.
 - El moxifloxacino y el gatifloxacino son fluoroquinolonas de nueva generación que están indicadas en

casos resistentes a fármacos de una generación anterior. Son más activos frente a patógenos gram-positivos y el moxifloxacino ofrece una penetración ocular superior.

- La instilación de ciprofloxacino se asocia a precipitados corneales blancos (fig. 6.9), que pueden retrasar la cicatrización epitelial.
2. Se prefiere la **terapia antibiótica dual** como tratamiento empírico de primera elección, especialmente en una enfermedad agresiva o si la microscopia sugiere estreptococos o un microorganismo específico que puede tratarse de forma más eficaz con un régimen individualizado (tabla 6.4).
- La terapia dual empírica suele incluir una combinación de dos antibióticos reforzados, normalmente una cefalosporina y un aminoglucósido, para cubrir patógenos grampositivos y gramnegativos comunes.
 - Los antibióticos no están comercializados y deben prepararse especialmente (tabla 6.5). Se combina una preparación antibiótica parenteral o liofilizada estándar con un vehículo compatible para que el antibiótico no precipite. Lo ideal es realizar la reconstitución en la zona estéril de un dispensario farmacéutico.

- Los problemas de los antibióticos reforzados incluyen el alto coste, la disponibilidad limitada, el riesgo de contaminación, un período de validez corto, la mala tolerancia y la necesidad de refrigeración.
3. Los **antibióticos subconjuntivales** sólo están indicados ante un escaso cumplimiento del tratamiento tópico.
4. Los **midriáticos** (ciclopentolato al 1%, homatropina al 2% o atropina al 1%) se utilizan para prevenir la formación de sinequias posteriores y para reducir el dolor.
5. **Corticoides.** Aún no hay pruebas de un régimen corticoideo óptimo y la práctica varía.
- Los defensores argumentan que los corticoides reducen la inflamación del huésped, reducen las molestias y minimizan la cicatrización corneal. Sin embargo, las pruebas de que mejoran el resultado visual final son limitadas.
 - Los corticoides favorecen la replicación de algunos microorganismos, especialmente hongos, herpes simple y micobacterias, y están contraindicados en caso de sospecha de un hongo o micobacteria (atención a la cirugía refractiva previa y a un traumatismo por vegetales).
 - Los corticoides pueden retrasar la epitelización y deben evitarse si hay adelgazamiento significativo o retraso de la cicatrización epitelial.

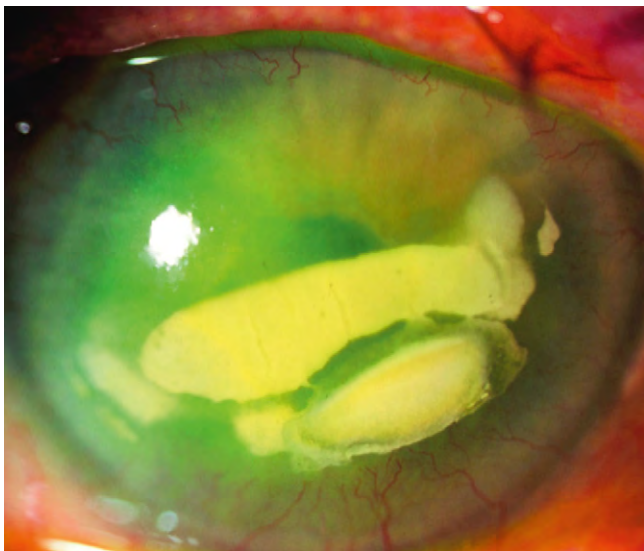


Fig. 6.9 Precipitados corneales de ciprofloxacino.

Tabla 6.4 Antibióticos para el tratamiento de la queratitis

Cultivo	Antibiótico	Concentración
Tratamiento empírico	Monoterapia con fluoroquinolona o cefuroxima + terapia dual con gentamicina	0,3% 5% 1,5%
	Cocos grampositivos	Cefuroxima, vancomiicina o teicoplanina
Bacilos gramnegativos	Gentamicina o fluoroquinolona o ceftazimida	1,5%
		0,3%
		5%
Cocos gramnegativos	Fluoroquinolona o ceftiaioxona	0,3% 5%
Micobacterias	Amikacina o claritromicina	2% 1%
		Nocardia

Tabla 6.5 Preparación de antibióticos reforzados

Antibiótico	Método	Concentración	Período de validez
Cefalosporinas: cefazolina, cefuroxima o ceftazidima	500 mg parenteral, el antibiótico se diluye con 2,5 ml de agua estéril y se añade a 7,5 ml de lágrimas artificiales sin conservantes	50 mg/ml (5%)	24 h a temperatura ambiente; al menos 4 días refrigerado
Gentamicina	2 ml parenteral, el antibiótico (40 mg/ml) se añade a 5 ml de solución oftálmica comercializada de gentamicina (0,3%)	15 mg/ml (1,5%)	Hasta 14 días refrigerado

- La mayoría de los expertos no iniciarían los corticoides hasta observar signos de mejoría clínica sólo con antibióticos, lo que se produciría a las 24h de iniciar el tratamiento. Sin embargo, otros creen que deberían retrasarse durante un período mayor, salvo que se haya demostrado la sensibilidad del microorganismo a los antibióticos.
- Los regímenes oscilan entre preparados de mínima potencia a baja frecuencia y dexametasona al 0,1% cada 2h; un régimen razonable es prednisolona al 0,5-1% cuatro veces al día.
- La suspensión precoz a veces conduce a la aparición de una inflamación estéril.

Antibióticos sistémicos

No suelen administrarse antibióticos sistémicos, pero pueden ser útiles en las siguientes circunstancias:

1. **Potencial afectación sistémica**, como los siguientes:
 - *N. meningitidis*, la profilaxis sistémica precoz puede salvar la vida. El tratamiento se realiza con benzilpenicilina, ceftriaxona o cefotaxima intramuscular o ciprofloxacino oral.
 - La infección por *H. influenzae* debe tratarse con amoxicilina oral con ácido clavulánico.
 - *N. gonorrhoeae* requiere una cefalosporina de tercera generación, como ceftriaxona.
2. El **adelgazamiento corneal grave** con perforación potencial o real requiere:
 - Ciprofloxacino, por su actividad antibacteriana.
 - Tetraciclina (p. ej., doxiciclina 100 mg dos veces al día), por su efecto anticolagenasa.
3. La **afectación escleral** responde al tratamiento oral o intravenoso.

Tratamiento de la aparente falta de respuesta al tratamiento

- Es importante no confundir un fallo de reepitelización en curso con una infección continuada. La toxicidad farmacológica, especialmente después de la instilación frecuente de aminoglucósidos reforzados, a veces provoca el aumento de las molestias, enrojecimiento y secreción, a pesar de erradicar la infección.
- Si no se observa mejoría después de 24-48h de tratamiento intensivo, debe revisarse el régimen antibiótico, incluido el contacto con el laboratorio de microbiología para obtener el último informe.
- No es necesario cambiar el tratamiento inicial si ha producido una respuesta favorable, incluso si los cultivos muestran un microorganismo resistente.
- Si aún no hay mejoría al cabo de otras 48 h, debe considerarse la suspensión del tratamiento durante 24h, volver a realizar un raspado con inoculación de un intervalo más amplio de medios (tabla 6.2) y solicitar otras técnicas de tinción (tabla 6.3). Debe darse alta prioridad a la posibilidad de un microorganismo causal no bacteriano.
- Si los cultivos siguen siendo negativos, es útil una biopsia corneal para histología y cultivo.
- Se considera la queratoplastia escisional, penetrante o lamelar profunda en casos resistentes al tratamiento médico, o por una perforación incipiente o real (v. más adelante).

QUERATITIS FÚNGICA

Introducción

Patogenia

Los hongos son un grupo de microorganismos de paredes rígidas y un núcleo diferenciado, con múltiples cromosomas que contienen ADN y ARN. La queratitis fúngica es infrecuente en países de clima templado, pero es una causa importante de pérdida visual en países tropicales y en desarrollo. Los dos tipos principales de hongos que producen queratitis son:

1. **Levaduras** (p. ej., género *Candida*), microorganismos unicelulares ovoides que se reproducen por gemación; causan la mayoría de casos de queratitis fúngica en climas templados.
2. **Hongos filamentosos** (p. ej., género *Fusarium* y *Aspergillus*), microorganismos multicelulares que producen proyecciones tubulares conocidas como hifas. Son los patógenos más habituales en climas tropicales.

Factores predisponentes

Los factores predisponentes comunes son enfermedad crónica de la superficie ocular, uso prolongado de corticoides tópicos (con frecuencia junto con un trasplante corneal previo), uso de lentes de contacto, inmunodepresión sistémica y diabetes. La queratitis filamentosa puede asociarse a traumatismo, a menudo relativamente menor, por plantas o herramientas de agricultura/jardinería.

Queratitis por *Candida* y filamentosa

Signos clínicos

El diagnóstico con frecuencia se retrasa, salvo que exista un alto índice de sospecha, y a menudo se ha supuesto que la infección inicialmente es bacteriana.

1. **Se presenta** con dolor progresivo, arenilla, fotofobia, visión borrosa y secreción acuosa o mucopurulenta.
2. **Signos**
 - a. **Queratitis por *Candida***
 - Infiltrado densamente supurativo blanco-amarillo (fig. 6.10A).
 - Puede verse una morfología en botón de camisa.
 - b. **Queratitis filamentosa**
 - Infiltrado estromal de color gris o blanco-amarillo con bordes algodonosos mal definidos.
 - Infiltración progresiva, a menudo con lesiones satélite (fig. 6.10B).
 - Pueden desarrollarse extensiones en forma de plumas o un infiltrado anular.
 - En ocasiones se produce una rápida progresión con necrosis y adelgazamiento.
 - Puede producirse la penetración en una membrana de Descemet intacta y causar una endoftalmítis sin perforación evidente.
 - c. Un **defecto epitelial** no es invariable y a veces, si existe, es pequeño.

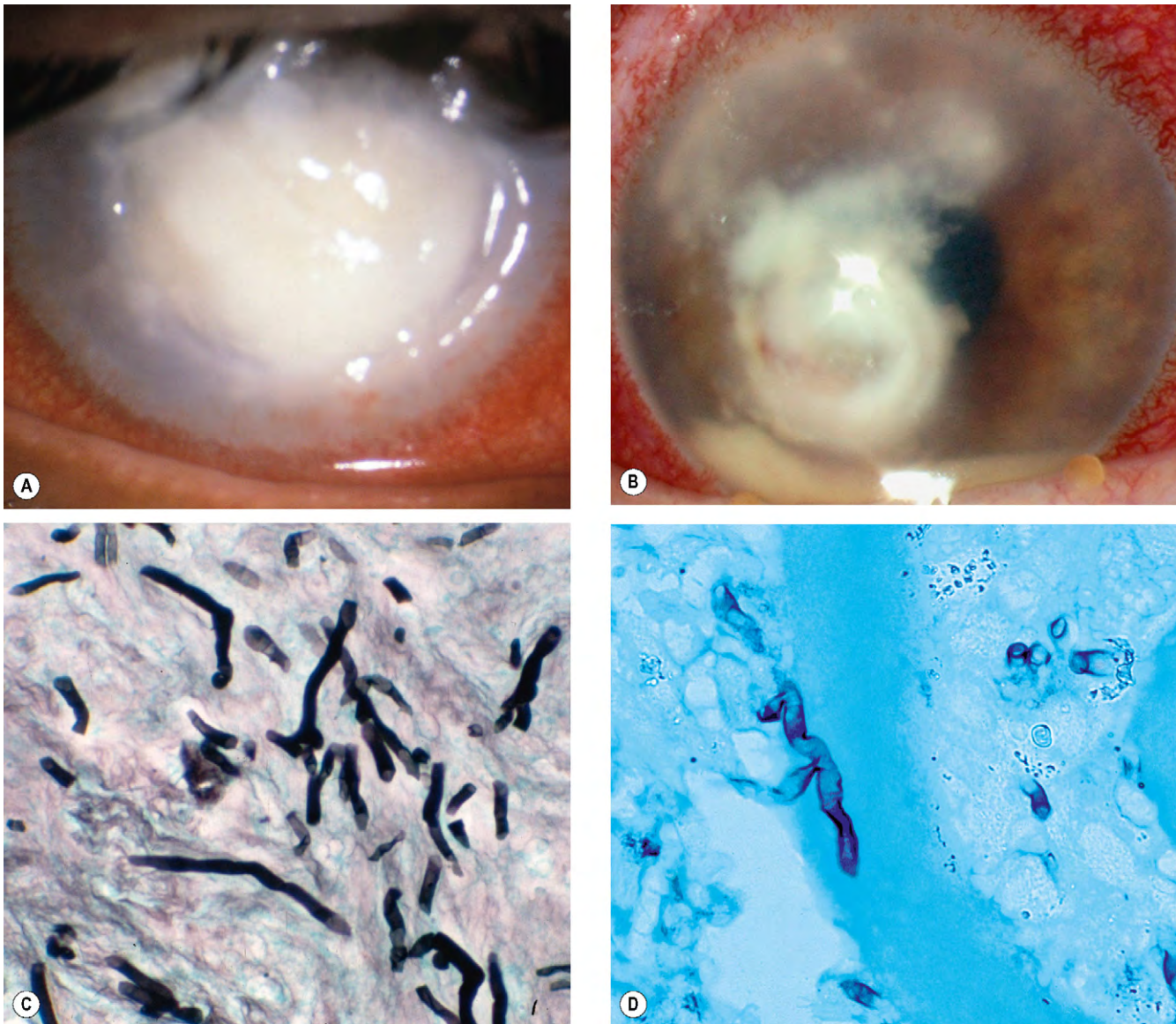


Fig. 6.10 Queratitis fúngica. (A) Queratitis por *Candida*; (B) queratitis filamentosa con lesiones satélite y un pequeño hipopión; (C) especies de *Candida* teñidas con Gram y que muestran pseudohifas; (D) la extensión corneal teñida con plata hexamina de Grocott muestra especies de *Aspergillus*.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y B; Hart y Shears, fig. C; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. D.)

- d. **Otras características** incluyen uveítis anterior, hipopión, placa endotelial, aumento de la presión intraocular (PIO), escleritis y endoftalmitis estéril o infecciosa.
3. El **diagnóstico diferencial** incluye queratitis bacteriana, herpética y por *Acanthamoeba*. Debe recordarse que la infección bacteriana a veces es subaguda, especialmente si está causada por microorganismos atípicos. Es importante tener en cuenta la coinfección, incluida por una especie micótica.

Pruebas de laboratorio

Deben obtenerse muestras para el examen de laboratorio antes de iniciar el tratamiento antifúngico.

1. Tinción

- La **tinción de Gram y Giemsa** (fig. 6.10C) tiene una sensibilidad de alrededor del 50%.
- También pueden utilizarse las tinciones con **ácido peryódico de Schiff (PAS)** y de metamina-plata de Grocott-Gömöri (GMS) (fig. 6.10D), pero se realizan con mayor frecuencia en cortes histológicos.

2. Cultivo

- Los raspados corneales deben cultivarse en agar dextrosa de Sabouraud, aunque la mayoría de hongos también crecerán en agar sangre o en medios enriquecidos.
- Si procede, deben enviarse las lentes de contacto y los estuches para cultivo.

3. La **biopsia corneal** está indicada en ausencia de mejoría clínica después de 3-4 días y si no se produce crecimiento de los raspados al cabo de 1 semana. Debe obtenerse un bloque de 2-3 mm con una técnica similar a la escisión en bloque escleral durante la trabeculectomía. El bloque escindido se envía para cultivo y análisis histopatológico.
4. La **microscopia confocal** no suele estar disponible, pero puede permitir la identificación de microorganismos in vivo.

Tratamiento

La mejoría puede ser lenta en comparación con la infección bacteriana.

1. Las **medidas generales** son las de la queratitis bacteriana, aunque suele requerirse el ingreso hospitalario.
2. La **extirpación del epitelio** sobre la lesión puede mejorar la penetración de los antifúngicos. También sirve para eliminar regularmente el moco y el tejido necrótico con una espátula.
3. Inicialmente el **tratamiento tópico** debe administrarse cada hora durante 48 h y después reducirse si los signos lo permiten. Puesto que la mayoría de antifúngicos son sólo fungistáticos, el tratamiento debe prolongarse durante 12 semanas como mínimo.
 - a. *Candida* se trata con anfotericina B al 0,15% o econazol al 1%; las alternativas incluyen natamicina al 5%, fluconazol al 2% y clotrimazol al 1%.
 - b. La infección *filamentosa* se trata con natamicina al 5% o econazol al 1%; las alternativas son anfotericina B al 0,15% y miconazol al 1%.
 - c. También debe considerarse un **antibiótico de amplio espectro** para tratar o prevenir una coinfección bacteriana.
 - d. La **cicloplejia** se trata igual que la queratitis bacteriana.
4. En casos graves se utiliza fluconazol **subconjuntival**.
5. Los **antifúngicos sistémicos** se administran en casos graves, cuando las lesiones están cerca del limbo, o ante la sospecha de endoftalmitis. Las opciones incluyen 400 mg de voriconazol dos veces al día durante 1 día, seguido de 200 mg dos veces al día, 200 mg de itraconazol al día, reducidos a 100 mg al día, o 200 mg de fluconazol dos veces al día.
6. Puede administrarse **tetraciclina** (p. ej., 100 mg de doxiciclina dos veces al día) por su efecto anticolagenasa cuando hay un adelgazamiento significativo.
7. La **PIO** debe monitorizarse con un tonómetro.
8. La **queratectomía superficial** es eficaz para reducir la lesión.
9. Se considera la **queratoplastia terapéutica** (penetrante o lamelar anterior profunda) cuando el tratamiento médico es ineficaz o después de una perforación.

Queratitis por *Microsporidium*

Patogenia

Los microsporidios son un tipo de parásitos intracelulares obligados de una célula que antes se creía que era un protozoo, pero que recientemente se ha reclasificado como hongo. Sólo excepcionalmente causan enfermedad en individuos inmunocompetentes y, hasta la aparición del sida, los micros-

poridios eran patógenos para los humanos sólo en casos excepcionales. La infección general más habitual es la enteritis y la manifestación ocular más corriente es la queratoconjuntivitis.

Diagnóstico

1. Signos

- Queratitis epitelial puntiforme difusa crónica y bilateral (fig. 6.11A).
- La queratitis estromal profunda unilateral lentamente progresiva puede afectar raramente a pacientes inmunocompetentes (fig. 6.11B).
- La escleroqueratitis y la endoftalmitis son inusuales.

2. La **biopsia** y la histología muestran esporas y parásitos intracelulares característicos.

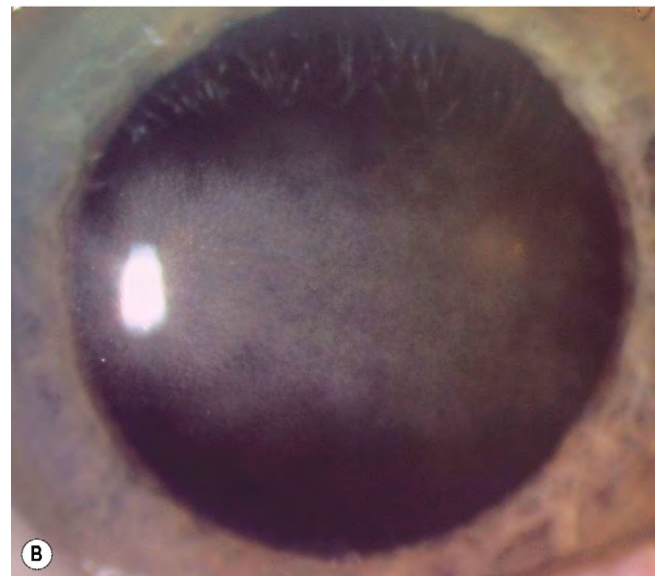
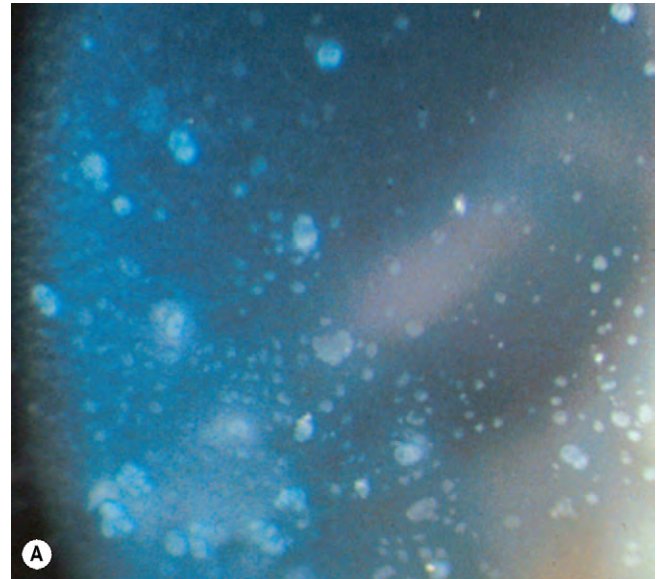


Fig. 6.11 Queratitis por *Microsporidium*. (A) Queratitis epitelial puntiforme difusa; (B) infiltrados profundos de la estroma.

(Cortesía de S. Tuft.)

Tratamiento

1. El tratamiento **médico** de la enfermedad epitelial es con fumagilina tópica. El tratamiento antirretrovírico de gran actividad (TARGA) para el sida asociado también puede ayudar en la resolución. La enfermedad de la estroma se trata con una combinación de fumagilina tópica y albendazol oral, 400mg/día durante 2 semanas, repetido 2 semanas después con una segunda tanda. Los pacientes deben ser monitorizados atentamente por la posibilidad de toxicidad hepática. Puede ser necesario el tratamiento con fumagilina a largo plazo y es difícil erradicar los parásitos en pacientes inmunodeprimidos.
2. La **queratoplastia** está indicada en caso de recurrencia de la enfermedad en la periferia del injerto; la crioterapia en el tejido residual reduce este riesgo.

QUERATITIS POR VIRUS DEL HERPES SIMPLE

Introducción

La enfermedad ocular herpética es la causa infecciosa más frecuente de ceguera corneal en los países desarrollados. Hasta el 60% de las úlceras corneales en los países en desarrollo puede deberse al VHS y 10 millones de personas en todo el mundo tienen una enfermedad ocular herpética.

Virus del herpes simple

El virus del herpes simple (VHS) está recubierto por una cápsula cuboidal y tiene un genoma de ADN de doble cadena lineal. Los dos subtipos son *VHS-1* y *VHS-2*, que residen en casi todos los ganglios neuronales. El *VHS-1* causa principalmente una infección por encima de la cintura (con especial incidencia en la cara, los labios y los ojos), mientras que el *VHS-2* produce una infección venérea (herpes genital). Excepcionalmente, el *VHS-2* puede transmitirse al ojo a través de secreciones infectadas por vía venérea o al nacer (conjuntivitis neonatal). Las condiciones de hacinamiento y de higiene deficiente facilitan la transmisión del VHS.

Infección primaria

La infección primaria (sin exposición vírica anterior) suele producirse en la infancia y se disemina por transmisión de gotículas, y con menor frecuencia, por inoculación directa. Debido a la protección proporcionada por los anticuerpos maternos, es infrecuente durante los primeros 6 meses de vida, aunque ocasionalmente se produce una enfermedad sistémica neonatal grave. La mayoría de las infecciones primarias son subclínicas o sólo causan febrícula, malestar y síntomas de las vías respiratorias superiores. Si es necesario, el tratamiento incluye pomada tópica de aciclovir para las lesiones oculares y/o crema para las cutáneas.

Infección recurrente

La enfermedad recurrente (reactivación en presencia de inmunidad celular y humoral) aparece en los siguientes casos:

1. **Después de una infección primaria**, el virus es transportado hacia el ganglio sensorial correspondiente (p. ej., ganglio del trigémino), donde se establece una infección

latente. El virus latente se incorpora al ADN del huésped y no puede erradicarse.

2. La **reactivación subclínica** puede producirse periódicamente; durante ésta se reactiva el VHS y los pacientes son contagiosos.
3. **Reactivación clínica**. Diversos factores de estrés, como fiebre, cambio hormonal, radiación ultravioleta, traumatismo o lesión del trigémino, causan una reactivación clínica, cuando el virus se replica y es transportado por los axones sensoriales hacia la periferia.
4. El **patrón de la enfermedad** depende del lugar de reactivación, que puede estar lejos del lugar de la infección primaria. Se producen centenares de reactivaciones durante la vida.
5. La **frecuencia de recurrencia ocular** después de un episodio es de alrededor del 10% al año y del 50% a los 10 años. Cuanto mayor es el número de episodios previos, mayor es el riesgo de recurrencia.
6. Los **factores de riesgo de enfermedad grave**, que con frecuencia puede ser recurrente, incluyen atopia ocular, infancia, inmunodeficiencia o depresión, desnutrición, sarampión y paludismo. El uso inadecuado de corticoides tópicos favorecen el desarrollo de una úlcera geográfica (v. más adelante).

Queratitis epitelial

Signos clínicos

La queratitis epitelial (dendrítica o geográfica) se asocia a replicación vírica activa.

1. La **presentación** se produce a cualquier edad, con malestar leve, enrojecimiento, fotofobia, lagrimeo y visión borrosa.
2. Los **signos** en orden cronológico son:
 - Células epiteliales opacas edematosas agrupadas según un patrón puntiforme o estrellado (fig. 6.12A).
 - Después de la descamación central, empieza a formarse una úlcera lineal-ramificada (dendrítica) localizada con mayor frecuencia a nivel central.
 - Los extremos de la úlcera tienen unas yemas terminales características y el lecho se tiñe bien con fluoresceína (fig. 6.12B).
 - Las células cargadas de virus en los bordes de la úlcera se marcan bien con rosa de Bengala (fig. 6.12C).
 - La sensibilidad corneal disminuye.
 - El tratamiento con corticoides tópicos puede favorecer el agrandamiento progresivo de la úlcera hasta una configuración geográfica o «ameboide» (fig. 6.12D).
 - Es habitual la turbidez subepitelial leve.
 - La PIO puede aumentar.
 - Después de la curación, en ocasiones aparecen erosiones epiteliales puntiformes persistentes y epitelio irregular, que mejoran espontáneamente y se confunden con una infección activa persistente. También es posible obtener un lesión epitelial en espiral por instilación de un antivírico tópico frecuente y especialmente prolongada.
 - A veces se desarrolla una cicatriz subepitelial leve después de la curación.
3. El **diagnóstico diferencial** de la úlcera dendrítica incluye queratitis por virus del herpes zóster, abrasión corneal (seudodendrítica), queratitis por *Acanthamoeba*, rechazo epitelial en un injerto corneal, tirosinemia de tipo 2, uso de lentes de contacto blandas y queratopatía tóxica secundaria a la medicación tópica.

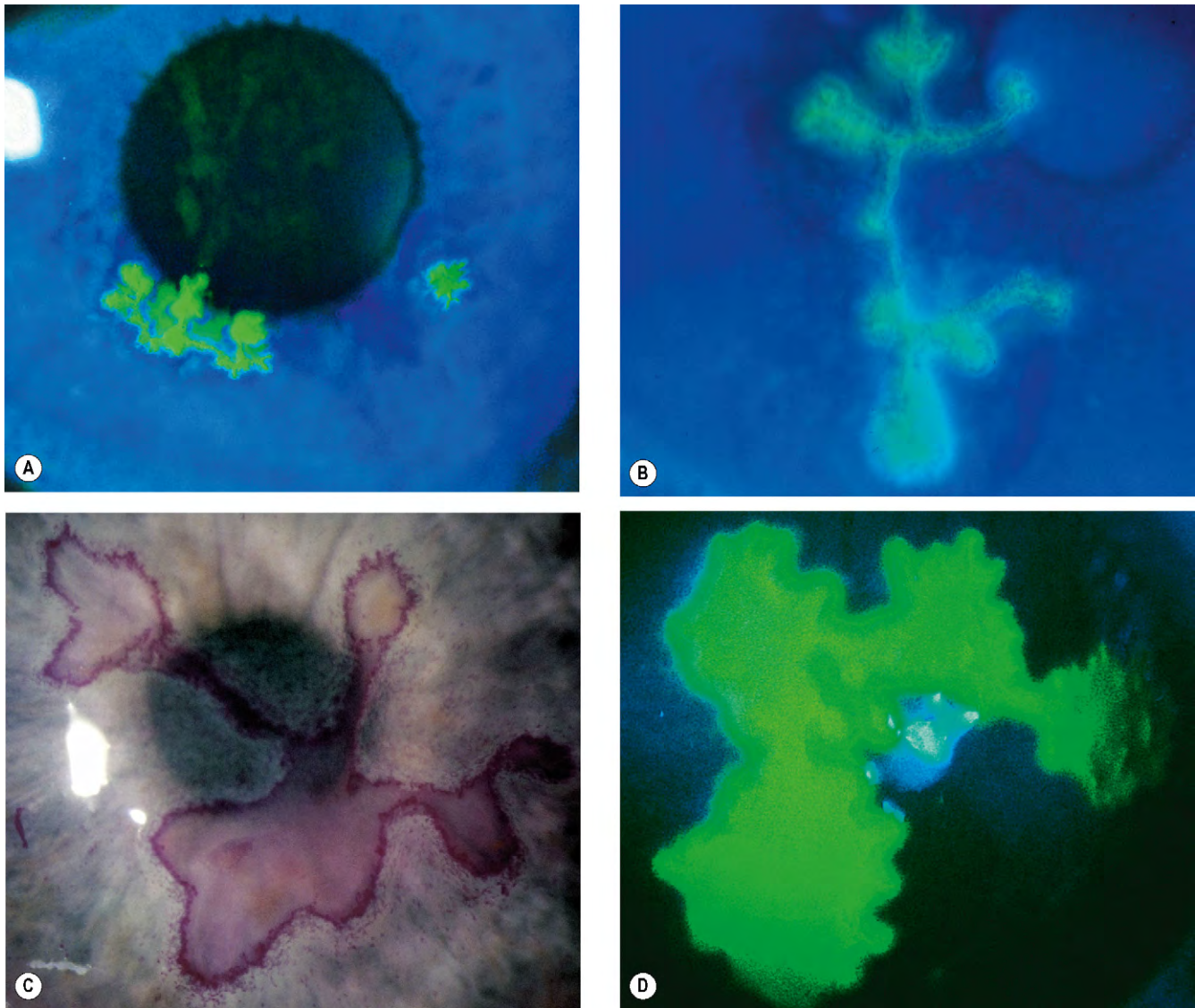


Fig. 6.12 Queratitis epitelial por el VHS. (A) Lesiones estrelladas; (B) lecho de una úlcera dendrítica teñida con fluoresceína; (C) bordes de una úlcera dendrítica teñida con rosa de Bengala; (D) úlcera geográfica.

(Cortesía de S. Tuft, fig. C.)

Tratamiento

El tratamiento de la enfermedad por VHS es predominantemente con análogos nucleosídicos (purina o pirimidina) que se incorporan para formar ADN vírico anormal. Aciclovir, ganciclovir y trifluridina tienen una toxicidad baja y un efecto aproximadamente equivalente. Idoxuridina y vidarabina son fármacos más antiguos que probablemente son menos eficaces y más tóxicos para el epitelio, pero aún se utilizan en regiones donde el bajo coste es un aspecto fundamental. La mayoría de úlceras dendríticas acabarán curando espontáneamente sin tratamiento, aunque se prolonga.

1. Tópico. Los fármacos más utilizados en Europa son pomada de aciclovir al 3% y gel de ganciclovir al 0,15%, administrados 5 veces al día. En Estados Unidos se prefiere la trifluridina, que se aplica hasta nueve veces al día.

Los fármacos son relativamente no tóxicos, incluso administrados durante 60 días, y actúan con preferencia en células epiteliales cargadas de virus y penetran eficazmente en la estroma. Con este tratamiento se resuelven el 99% de los casos en 2 semanas.

- 2. El desbridamiento** se utiliza para las úlceras dendríticas, pero no para las geográficas. La superficie corneal se frota con una esponja de celulosa estéril 2mm más allá del borde de la úlcera, porque la patología se extiende más allá de la dendrita visible. La eliminación de las células que contienen virus protege al epitelio sano adyacente de la infección, y también elimina el estímulo antigénico para la inflamación de la estroma. También debe utilizarse un antivírico.
- 3. Los signos de toxicidad por el tratamiento** incluyen erosiones puntiformes superficiales, ondas de epitelio en espiral, conjuntivitis folicular y excepcionalmente, oclusión de los puntos lagrimales.

- El tratamiento **antivirico oral** está indicado en la mayoría de pacientes inmunodeprimidos y también es una alternativa eficaz al tratamiento tópico cuando estos últimos son mal tolerados o en casos resistentes.
- La **monoterapia con interferón** no parece ofrecer más eficacia que los antiviricos, pero la combinación de un antivirico nucleosídico con interferón o desbridamiento parece acelerar la curación.
- Las **lesiones cutáneas** pueden tratarse con crema de aciclovir cinco veces al día, igual que el herpes labial y, si son extensas, se administra un antivirico oral.
- Control de la PIO.** Si se requiere tratamiento para el glaucoma, deben evitarse los derivados de las prostaglandinas porque favorecen la actividad del virus del herpes y, en general, la inflamación.
- Los **corticoides tópicos** no se utilizan salvo que también exista una queratitis disciforme (v. más adelante).
- La **curación lenta o la recurrencia frecuente** pueden indicar la presencia de una cepa vírica resistente, y la combinación de dos fármacos tópicos con valaciclovir o famciclovir oral suele ser eficaz. Una pequeña parte significativa de casos se debe a virus de la varicela zóster (v. más adelante).

Queratitis disciforme

La etiología exacta de la queratitis disciforme (endotelitis) es controvertida. Puede ser una infección activa de los queracitos o el endotelio por VHS, o una reacción de hipersensibilidad a un antígeno vírico en la córnea. No siempre existen antecedentes claros de úlcera epitelial.

Clínica

- Se presenta** con visión borrosa progresiva y no dolorosa, que se asocia con halos alrededor de las luces. El malestar y el enrojecimiento son habituales, pero tienden a ser más leves que en una enfermedad puramente epitelial.
- Signos**
 - Zona central de edema de la estroma que frecuentemente se acompaña de edema epitelial suprayacente (fig. 6.13A); en ocasiones la lesión es excéntrica.
 - Precipitados corneales bajo el edema (fig. 6.13B).
 - Pliegues en la membrana de Descemet en los casos graves.
 - En ocasiones presente un anillo turbio en la estroma (Wessely) (fig. 6.13C) que representa la unión entre el antígeno vírico y el anticuerpo del huésped.
 - Puede aumentar la PIO.
 - Sensibilidad corneal reducida.
 - Las lesiones suelen dejar como secuela un anillo débil de opacificación subepitelial y de la estroma y adelgazamiento.
 - Los episodios consecutivos se asocian a un empeoramiento gradual de la opacidad subepitelial y/o de la estroma y vascularización superficial o profunda.
 - La cicatriz de la estroma media puede adoptar el aspecto de una queratitis intersticial.

Tratamiento

El tratamiento se expone a continuación, pero en la práctica, el régimen debería individualizarse. Es fundamental monitorizar al paciente y administrarle un tratamiento

adecuado, según la gravedad de la inflamación, con el fin de minimizar la progresión de la cicatrización. Hay que advertir a los pacientes de que se traten ante el primer signo de recurrencia, aunque una inflamación mínima no justifique el tratamiento o pueda tratarse sólo con cicloplejia.

- El tratamiento **inicial** se realiza con corticoides tópicos (prednisolona al 1% o dexametasona al 0,1%) con cobertura antivirica, ambos cuatro veces al día. Al mejorar, se reduce la frecuencia de administración de ambos en paralelo, en no menos de 4 semanas.
- Posteriormente**, la prednisolona al 0,5% una vez al día suele ser una dosis segura con la que detener la cobertura antivirica tópica. Algunos pacientes requieren un corticoide más débil, como fluorometolona al 0,1% o loteprednol al 0,2% a días alternos durante un buen número de meses. Periódicamente debe intentarse cesar la administración del corticoide totalmente.
- En la úlcera epitelial activa** es razonable intentar mantener la dosis mínima del corticoide lo más baja posible para obtener un efecto adecuado, con un régimen antivirico más intensivo, como 5 veces al día, con un corticoide 2 o 3 veces al día, ajustado según los signos de actividad.
- La **ciclosporina tópica** al 0,05% es útil, especialmente en presencia de úlcera epitelial y para facilitar la reducción de corticoides tópicos, como sucede en el aumento de la PIO asociada con corticoides.

Queratitis estromal necrosante

Se cree que esta patología infrecuente se debe a la replicación vírica activa en el interior de la estroma, aunque la inflamación inmunitaria tiene una incidencia importante. Puede ser difícil distinguirla clínicamente de la queratitis disciforme grave y existen varias formas de enfermedad, incluida la superposición con la queratopatía neurotrófica. Hay que tener precaución porque un cuadro clínico similar puede estar causado por otras infecciones.

- Signos**
 - Necrosis y fusión de la estroma, frecuentemente con opacificación intersticial profunda (fig. 6.14).
 - Uveítis anterior asociada con precipitados corneales bajo la zona de infiltración activa de la estroma.
 - En ocasiones existe un defecto epitelial.
 - Es habitual la progresión a cicatrización, vascularización y depósito lipídico (v. fig. 6.62B).
- En general el **tratamiento** es similar al de la queratitis disciforme agresiva, aunque el suplemento antivirico oral, inicialmente en el extremo superior del intervalo de dosis, puede ser beneficioso. Es fundamental restablecer la integridad epitelial.

Úlcera neurotrófica

La úlcera neurotrófica está causada por un fallo de reepitelización como consecuencia de una anestesia corneal, a menudo agravada por otros factores como toxicidad farmacológica.

- Signos**
 - Defecto epitelial que no cura, a veces después de un tratamiento tópico prolongado (fig. 6.15).

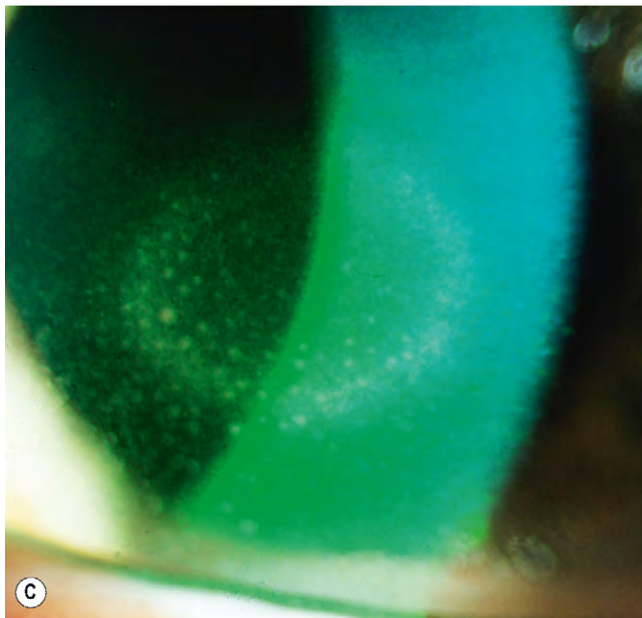
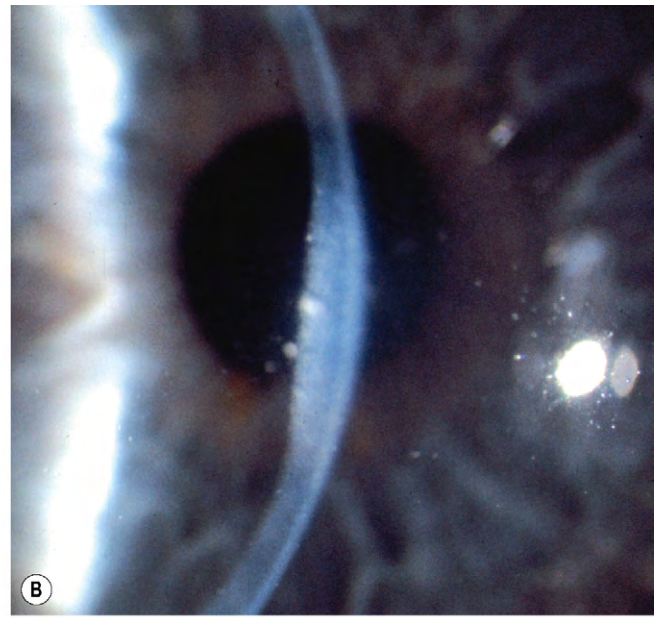
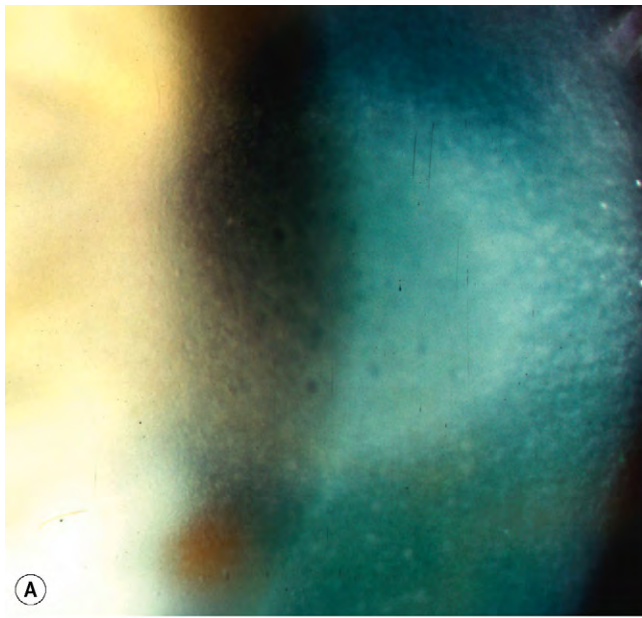


Fig. 6.13 Queratitis disciforme por el VHS. (A) Edema central de estroma y epitelio; (B) precipitados corneales subyacentes; (C) anillo de Wessely y precipitados corneales.

- La estroma bajo el defecto es gris y opaca y puede adelgazarse.
 - A veces se produce una infección secundaria bacteriana o fúngica.
2. El **tratamiento** es el de los defectos epiteliales persistentes; los corticoides tópicos para controlar un componente inflamatorio deben ser mínimos. El uso de derivados hemáticos y de membrana amniótica es útil para promover el cierre epitelial.

Otras consideraciones

Profilaxis

El aciclovir oral diario a largo plazo reduce la frecuencia de recurrencia de queratitis epitelial y estromal en alrededor del 50% y suele ser bien tolerado. Debe considerarse la profilaxis en pacientes con recurrencias debilitantes fre-

cuentes, especialmente si son bilaterales. La dosis diaria estándar de aciclovir es de 400 mg 2 veces al día, pero puede intentarse una dosis mayor si es necesario. Las alternativas son valaciclovir oral (500 mg una vez al día) o famciclovir. El efecto profiláctico disminuye o desaparece con la suspensión del fármaco.

Complicaciones

1. **Infección secundaria.** La enfermedad ocular herpética es un importante factor predisponente de queratitis microbiana.
2. El **glaucoma** secundario a inflamación o al uso crónico de corticoides a veces progresa sin detectarse, especialmente si existe una mala visión de la papila óptica. El adelgazamiento y la distorsión corneal pueden dar lugar a una lectura inexacta a la aplanación y es superior con un tonómetro en estos casos.

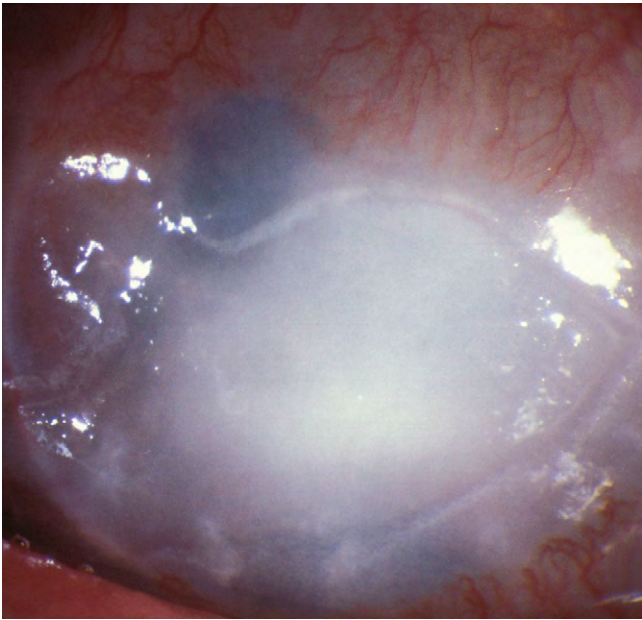


Fig. 6.14 Queratitis necrótica de la estroma por el VHS.
(Cortesía de S. Tuft.)

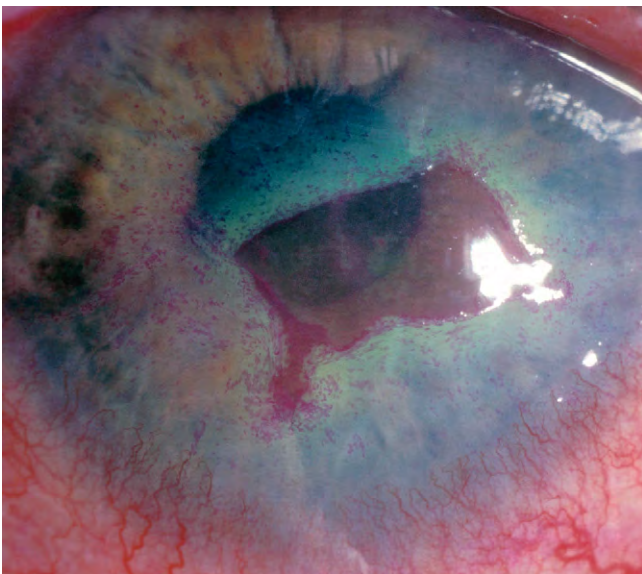


Fig. 6.15 Úlcera neurotrófica teñida con rosa de Bengala.
(Cortesía de S. Tuft.)

3. **Catarata** secundaria a inflamación o uso prolongado de corticoides.
4. **Atrofia del iris** secundaria a queratouveítis.

Queratoplastia

La recurrencia de la enfermedad ocular herpética en el injerto y el rechazo amenazan la supervivencia de los injertos corneales. A menudo conviene probar una lente de contacto rígida antes de considerar la cirugía. La queratoplastia lamelar anterior profunda reduce algunas posibles complicaciones.

1. Los antiviricos **tópicos** administrados durante un episodio de rechazo reducen la reactivación vírica epitelial, pero la toxicidad puede retrasar la reepitelización.
2. El **aciclovir oral profiláctico** (400 mg 2 veces al día) mejora la supervivencia del injerto y debe administrarse a pacientes sometidos a una queratoplastia.

HERPES ZÓSTER OFTÁLMICO

Introducción

Patogenia

El virus de la varicela-zóster (VVZ) causa la varicela y el herpes zóster. Pertenece a la misma subfamilia del grupo del virus del herpes que el VHS y los dos son morfológicamente idénticos, aunque antigénicamente distintos. Después de un episodio de varicela, el VVZ se traslada de forma retrógrada hacia la raíz dorsal y los ganglios sensoriales de los pares craneales, donde puede permanecer latente durante décadas; se cree que la reactivación se produce una vez desaparecida la inmunidad celular específica del VVZ. El herpes zóster oftálmico (HZO) describe el herpes que afecta al dermatoma inervado por la división oftálmica del par craneal V (trigémino). Ocasionalmente se produce una afectación ocular leve si la enfermedad sólo afecta la división maxilar.

Mecanismos de afectación ocular

1. La **invasión vírica directa** puede producir conjuntivitis y queratitis epitelial.
2. La **inflamación secundaria** y la vasculitis oclusiva pueden causar epiescleritis, escleritis, queratitis, uveítis, neuritis óptica y parálisis de pares craneales. La inflamación y destrucción de los nervios periféricos o ganglios centrales, o la alteración del proceso de señalización en el sistema nervioso central, puede ocasionar la neuralgia postherpética. En ocasiones surgen alteraciones de la cicatrización después de una afectación grave palpebral, de piel periocular y conjuntival.
3. La **reactivación** causa necrosis e inflamación en los ganglios sensoriales afectados y anestesia corneal que cabe que produzca una queratitis neurotrófica.

Riesgo de afectación ocular

1. El **signo de Hutchinson** (fig. 6.16A) describe la afectación de la piel inervada por el nervio nasal externo, una rama del nervio nasociliar que inerva la punta, el lado y la raíz de la nariz. El signo se correlaciona claramente con la afectación ocular, aunque no existe correlación entre la gravedad del exantema y la gravedad de las complicaciones oculares.
2. **Edad.** El HZO se produce con mayor frecuencia en la sexta y séptima décadas de la vida. En los ancianos, los signos y los síntomas tienden a ser más graves y duraderos.
3. Los pacientes con **sida** tienden a sufrir una enfermedad más grave y el herpes zóster puede ser un indicador precoz de infección por VIH. El desarrollo de herpes zóster en niños (fig. 6.16B) o adultos jóvenes también debe llevar a la búsqueda de inmunodeficiencia o de neoplasia maligna, aunque se hallará sólo en una pequeña parte de los casos.



Fig. 6.16 Herpes zóster oftálmico. (A) Signo de Hutchinson; (B) afectación en un niño con sida.

Herpes zóster agudo

Clínica general

1. Una fase **prodrómica** precede a la aparición del exantema. Dura 3-5 días, y se caracteriza por cansancio, fiebre, malestar y cefalea. Los síntomas relacionados con el dermatoma afectado varían desde un picor superficial, hormigueo o sensación de quemazón hasta un dolor profundo, molesto o lancinante que es constante o intermitente. Los pacientes de mayor edad con dolor precoz intenso y una mayor zona afectada tienen un riesgo especial de neuralgia postherpética.
2. Lesiones cutáneas
 - El exantema respeta la línea media, lo que puede ayudar a distinguir el herpes zóster de la infección por VHS.
 - Se desarrollan zonas eritematosas con un exantema maculopapular y también puede confundirse con celulitis o dermatitis de contacto.
3. En 24 h aparecen grupos de vesículas que confluyen en 2-4 días (fig. 6.17A).
 - Aunque el exantema no afecta al párpado inferior en el HZO, el edema laxo del párpado superior e inferior es habitual y a veces también puede afectar el lado contralateral de la cara.
 - Las vesículas suelen pasar por una fase pustular antes de aparecer la costra y secarse después de 2-3 semanas (fig. 6.17B).
 - Las lesiones grandes, hemorrágicas y profundas son más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos (fig. 6.17C).
 - Las lesiones se curan y dejan destrucción cutánea residual y cicatrices despigmentadas (fig. 6.17D).
 - Excepcionalmente se desarrolla un exantema (*zoster sine herpette*).
3. En raras ocasiones puede desarrollarse un **zóster diseminado**, especialmente en casos de inmunodeficiencia o neoplasia maligna. El estado del paciente se agrava y el exantema progresa y afecta múltiples dermatomas y múltiples sistemas orgánicos.

Tratamiento

1. El tratamiento de elección es la administración de **aciclovir oral** en las 72 h posteriores al inicio (800 mg 5 veces al día durante 7-10 días). En los pacientes que se visitan después de las 72 h, en la fase vesicular, también hay que reducir la gravedad del episodio agudo y el riesgo de neuralgia postherpética. La incidencia de complicaciones oftálmicas tardías también se reduce en un 50%.
2. El **aciclovir intravenoso** en dosis de 5-10 mg/kg 3 veces al día está indicado sólo para la encefalitis.
3. **Otros antiviricos orales**, como 1 g de valaciclovir 3 veces al día, 500 mg de famciclovir 3 veces al día y 125 mg/día de brivudina tienen un mayor coste pero la posología es más práctica, se tolera mejor y la eficacia equivale a la del aciclovir.
4. Los **corticoides sistémicos** (40-60 mg/día de prednisolona) se utilizan sólo junto con antiviricos sistémicos. Tienen un efecto moderado para reducir el dolor agudo y acelerar la curación cutánea, pero no tienen ningún efecto en la incidencia o gravedad de la neuralgia postherpética.
5. El tratamiento **sintomático** de las lesiones cutáneas incluye secado, antisepsis y compresas frías. No se ha determinado el beneficio de las combinaciones tópicas de antibióticos y corticoides.
6. Los **pacientes con herpes zóster pueden transmitir la varicela**, por tanto se evitará el contacto con los individuos de quienes se ignora si están inmunizados (especialmente embarazadas) e inmunodeprimidos, como mínimo hasta que haya finalizado la formación de costras.

Enfermedad ocular

Enfermedad ocular aguda

1. Se desarrolla una **queratitis epitelial aguda** en más del 50% de los pacientes en los 2 días siguientes al inicio del exantema y suele resolverse espontáneamente en unos días. Se caracteriza por lesiones dendríticas, más pequeñas y finas que las dendritas del herpes simple, y tienen extremos afilados, sin bulbos terminales (fig. 6.18A). Las lesiones se tiñen mejor con rosa de Bengala que con fluoresceína. El tratamiento consiste en un antivirico tópico si se considera necesario.



Fig. 6.17 Herpes zóster oftálmico. (A) Vesículas; (B) costras confluentes; (C) exantema hemorrágico con afectación del nervio oftálmico y maxilar; (D) cicatrización residual.

(Cortesía de R. Fogla, fig. A.)

2. La **conjuntivitis** (folicular y/o papilar) es frecuente y normalmente se asocia con vesículas en el borde palpebral. El tratamiento no es necesario en ausencia de enfermedad corneal.
3. La **epiescleritis** se produce al inicio del exantema y generalmente se resuelve espontáneamente. Se utiliza un antiinflamatorio no esteroideo suave si es necesario.
4. La **escleritis** y la escleroqueratitis son poco frecuentes, y pueden presentarse al final de la primera semana. Las lesiones indoloras se tratan con 100 mg de flurbiprofeno oral 3 veces al día. Ocasionalmente, se requieren corticoides orales con cobertura antivírica en caso de afectación grave.
5. La **queratitis numular** suele desarrollarse en el lugar de las lesiones epiteliales unos 10 días después del inicio del exantema. Se caracteriza por finos depósitos subepiteliales granulares, rodeados por un halo de turbidez de la estroma (fig. 6.18B). Las lesiones desaparecen como respuesta a los corticoides tópicos, pero recurren si el tratamiento se interrumpe prematuramente.
6. La **queratitis del estroma (intersticial)** (fig. 6.18C) se desarrolla 3 semanas después del inicio del exantema en

alrededor del 5% de los casos. Responde a los corticoides tópicos, pero con frecuencia se cronifica y requiere una reducción lenta de las dosis.

7. La **queratitis disciforme** (endotelitis inmunitaria) es menos habitual que en la infección por el VHS, pero puede producir una descompensación corneal. Se trata con corticoides tópicos.
8. La **uveítis anterior** afecta al menos a una tercera parte de los pacientes y puede asociarse con isquemia y atrofia del iris sectorial (v. fig. 11.44B).
9. La **PIO** (incluida la inducida por corticoides) debe monitorizarse porque suele aumentar. Si el tratamiento es necesario, se evitarán los derivados de las prostaglandinas.
10. Las **complicaciones neurológicas** requieren antivíricos intravenosos y corticoides sistémicos.
 - Las parálisis de los pares craneales que afectan al III (más común), IV y VI pares suelen recuperarse en 6 meses.
 - La neuritis óptica es infrecuente.
 - Las manifestaciones del sistema nervioso central son inusuales, pero incluyen encefalitis, arteritis craneal y el síndrome de Guillain-Barré.

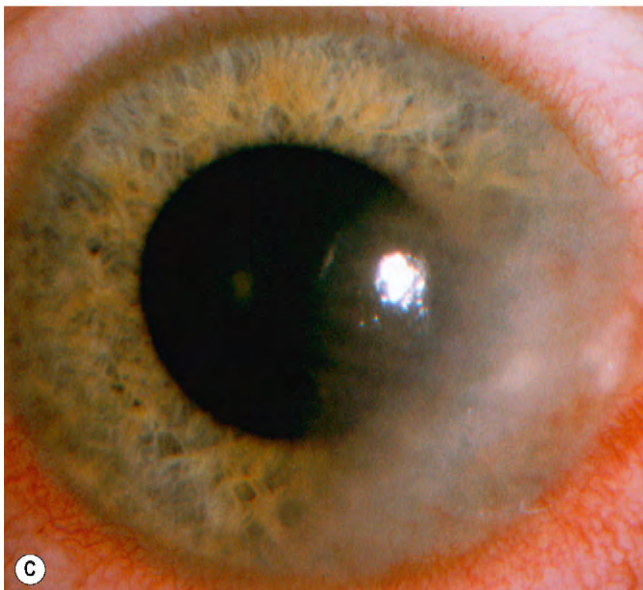
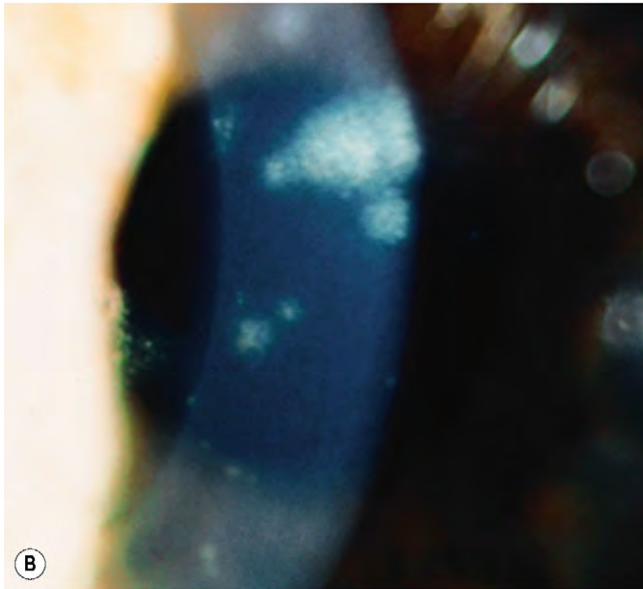
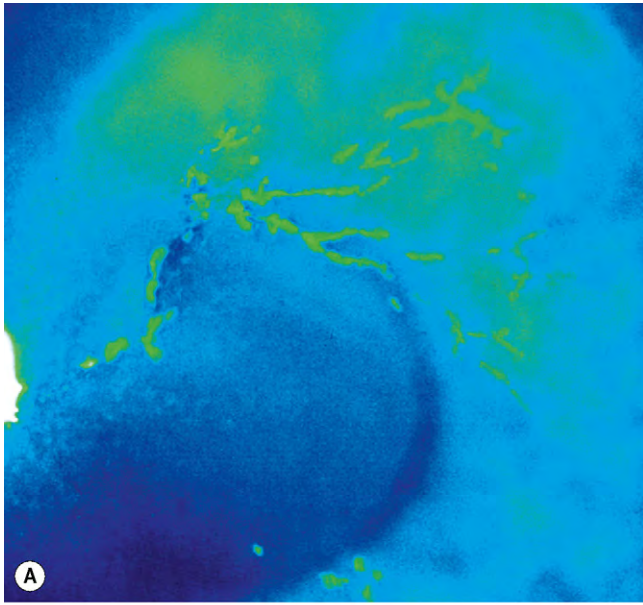


Fig. 6.18 Lesiones agudas en el herpes zóster oftálmico. (A) Lesiones epiteliales dendríticas con extremos afilados; (B) queratitis numular; (C) queratitis de la estroma.

(Cortesía de J. Krachmer, M. Mannis y E. Holland, de *Cornea*, Elsevier, 2005, fig. A; C. Barry, fig. C.)

Enfermedad ocular crónica

1. Se desarrolla una **queratitis neurotrófica** en alrededor del 50% de los casos, aunque suele ser relativamente leve y se establece en varios meses.
2. La **escleritis** puede cronificarse y producir parches de atrofia escleral (fig. 6.19A).
3. La **queratitis con placas de moco** se desarrolla en alrededor del 5% de los pacientes, con mayor frecuencia entre los 3 y los 6 meses. Se caracteriza por la aparición súbita de placas de moco elevadas que se tiñen con rosa de Bengala (fig. 6.19B). El tratamiento incluye una combinación de corticoides tópicos y acetilcisteína. Si no se tratan, las placas se resuelven al cabo de unos meses, dejando una tenue turbidez corneal difusa.
4. En ojos con queratitis numular o disciforme grave puede producirse una **degeneración lipídica**.
5. En ocasiones se pueden desarrollar **granulomas lipídicos** bajo la conjuntiva tarsal, junto con fibrosis subconjuntival (fig. 6.19C).
6. La **cicatrización palpebral** puede producir ptosis, entropión cicatricial (fig. 6.20A) y, ocasionalmente, ectropión (fig. 6.20B), triquiiasis, fisura palpebral y madarosis.

Enfermedad ocular recidivante

En la fase recidivante, las lesiones a veces reaparecen años después de un episodio agudo que puede haberse olvidado; las cicatrices palpebrales suelen ser el único signo diagnóstico. Es posible que se produzca una reactivación de queratitis, epiescleritis, escleritis o iritis.

Neuralgia postherpética

La neuralgia postherpética se define como un dolor que persiste durante más de un mes una vez curado el exantema. Se desarrolla hasta en el 75% de los pacientes mayores de 70 años. El dolor puede ser constante o intermitente, empeora por la noche y con estímulos menores (alodinia), el tacto y el calor. Suele mejorar lentamente con el tiempo, y sólo el 2% de los pacientes siguen afectados al cabo de 5 años. La neuralgia altera la calidad de vida y conduce a una depresión de gravedad suficiente para presentar riesgo de suicidio. Los pacientes con afección grave deben derivarse a una clínica especializada en dolor. El tratamiento incluye lo siguiente:

1. El tratamiento **tópico** con compresas frías, crema tópica de capsaicina al 0,025% o 0,075% o cremas de anestésico local (lidocaína al 5%) suele ser eficaz. La capsaicina tarda hasta 3 semanas en producir un alivio y puede ser necesario continuar el tratamiento a largo plazo.
2. El tratamiento **sistémico** debe aumentarse gradualmente de la siguiente forma:
 - Analgésicos simples, como es el caso del paracetamol, hasta 4g/día.
 - Analgésicos más fuertes, como ocurre con la codeína, hasta 240mg/día.

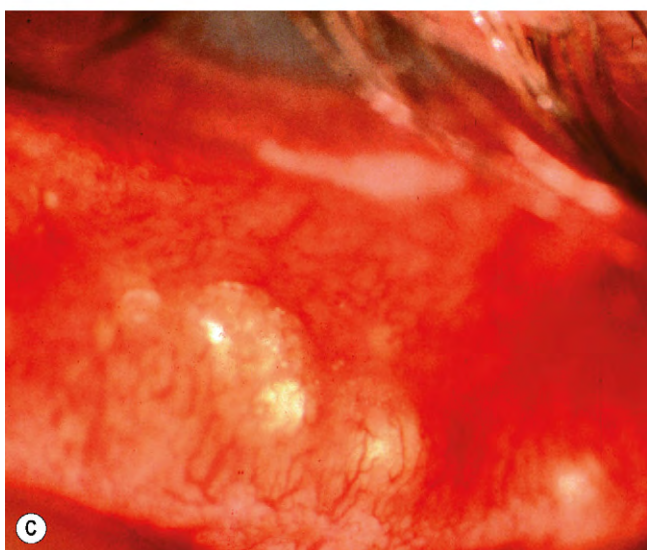
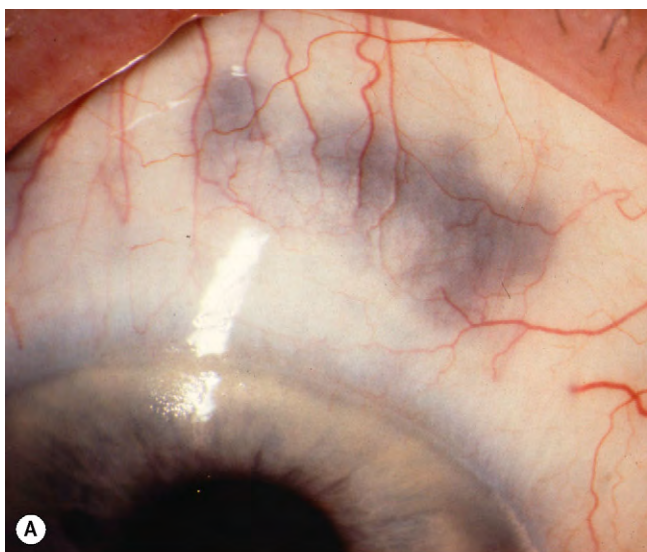


Fig. 6.19 Lesiones crónicas en el herpes zóster oftálmico. (A) Atrofia escleral; (B) queratitis mucosa en placa; (C) granulomas conjuntivales llenos de lípidos.

(Cortesía de R. Marsh, fig. B.)

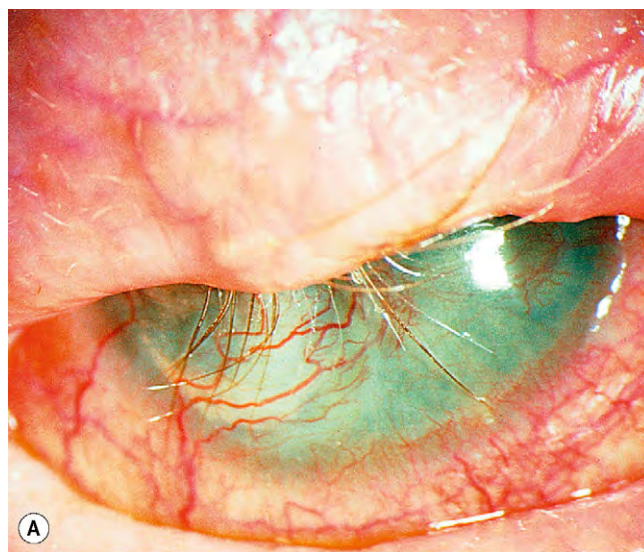


Fig. 6.20 Cicatrización palpebral en el herpes zóster oftálmico. (A) Entropión cicatricial; (B) ectropión cicatricial.

(Cortesía de D. Meyer, fig. B.)

- Amitriptilina, 10-25 mg por la noche, aumentando gradualmente hasta 75 mg/día si es necesario.
- Carbamazepina, 400 mg/día, para el dolor lancinante.

QUERATITIS INTERSTICIAL

Patogenia

La queratitis intersticial (QI) es una inflamación de la estroma corneal, sin afectación primaria del epitelio o del endotelio. En la mayoría de los casos, la inflamación es un proceso inmunitario desencadenado por el antígeno correspondiente. El arquetipo es la QI relacionada con la sífilis (normalmente congénita y, a veces, adquirida), pero ya no es la causa más habitual en los países desarrollados. Otras

incluyen la queratitis herpética (también la varicela), otras infecciones víricas, tuberculosis, sarcoidosis, síndrome de Cogan (v. más adelante) y otras infecciones.

Queratitis intersticial luética

La sífilis está causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. El microorganismo es muy frágil, se elimina fácilmente por secado o calentamiento y no sobrevive en cultivo.

Infección adquirida

1. Las **manifestaciones sistémicas** y las pruebas se describen en el capítulo 11.
2. Las **manifestaciones oculares** incluyen uveítis, QI, maderosis, neuritis óptica, parálisis de los nervios oculomotores y pupilas de Argyll Robertson.
3. El **tratamiento** consiste en penicilina procaína (10 días en la sífilis primaria y secundaria, 4 semanas en la sífilis terciaria); las alternativas en pacientes alérgicos a la penicilina incluyen la doxiciclina, la tetraciclina y la eritromicina.

Infección congénita

La infección del feto le produce por vía transplacentaria. Puede provocar muerte fetal, ser subclínica o dar lugar a manifestaciones clínicas. Es importante diagnosticar y tratar a los lactantes tan pronto como sea posible.

1. Las **manifestaciones sistémicas precoces** incluyen rinitis y retraso del desarrollo, exantema maculopapular (especialmente en nalgas y muslos), úlceras mucosas, fisuras alrededor de labios, narinas y ano (rágades), neumonía, hepatoesplenomegalia, adenopatía e ictericia. También pueden producirse problemas neurológicos y cardiovasculares.
2. Las **manifestaciones sistémicas tardías** incluyen sordera neurosensible, deformidad nasal en silla de montar (fig. 6.21A), tibias en «sable» (fig. 6.21B), mandíbula de bulldog (prominencia mandibular por subdesarrollo maxilar), incisivos malformados, dientes de Hutchinson (dientes mellados, pequeños y separados, fig. 6.21C), molares en mora y articulaciones de Clutton (derrames indoloros en articulaciones grandes, especialmente las rodillas).
3. Las **manifestaciones oculares** incluyen uveítis anterior, QI, cristalino dislocado/subluxado, atrofia óptica, retinopatía pigmentaria en «sal y pimienta» y pupilas de Argyll Robertson.

QI luética

1. La **presentación** en la sífilis congénita se produce entre los 5 y 25 años de edad. Los síntomas iniciales son de una uveítis anterior aguda, con visión borrosa grave. La afectación suele ser bilateral, aunque no simultánea. En la enfermedad adquirida, la QI es menos común, suele ser unilateral y suele aparecer años después de la edad a la que se contrajo la enfermedad, aunque puede producirse como parte de la infección primaria.
2. **Signos** en orden cronológico:
 - Limbitis asociada con vascularización profunda de la estroma, con infiltración celular y turbidez que puede ocultar los vasos aún perfundidos, dando el aspecto característico en «placa salmón» (fig. 6.22A).



Fig. 6.21 Estigmas de la sífilis luética. (A) Deformidad nasal en silla de montar; (B) tibia en «sable»; (C) dientes de Hutchinson.

(Cortesía de R. Marsh y S. Ford, fig. C.)

- La uveítis anterior granulomatosa puede quedar oculta por la opacidad corneal.
 - En unos meses, la córnea empieza a aclararse y los vasos dejan de estar perfundidos (vasos fantasma, fig. 6.22B).
 - Si más tarde se inflama la córnea, los vasos vuelven a llenarse de sangre y excepcionalmente sangran en la estroma (fig. 6.22C).
 - El estadio de curación se caracteriza por la presencia de «vasos fantasma», opacidades difusas en la estroma profunda (fig. 6.22D) y, a veces, adelgazamiento, astigmatismo y queratopatía en banda.
3. La QI activa se **trata** con antibióticos sistémicos y con corticoides y ciclopléjicos tópicos. Todos los pacientes con

serología treponémica positiva deben derivarse a un especialista en medicina genitourinaria para evaluación, tratamiento y estudio de hermanos, progenitores y cónyuges.

Síndrome de Cogan

El síndrome de Cogan es una vasculitis sistémica infrecuente, autoinmunitaria, caracterizada por inflamación intraocular y disfunción vestibuloauditiva (especialmente sordera neurosensorial, pero también acúfenos y vértigo) que se desarrollan en el plazo de unos meses. Aparece sobre todo en adultos jóvenes, con afectación de ambos sexos por igual.

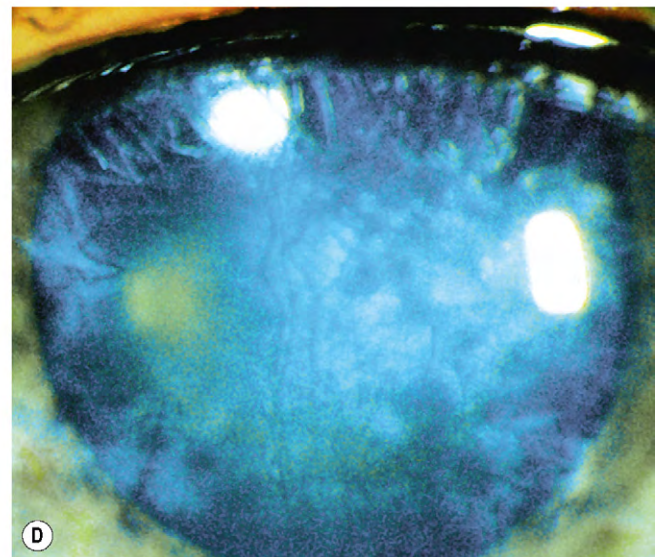
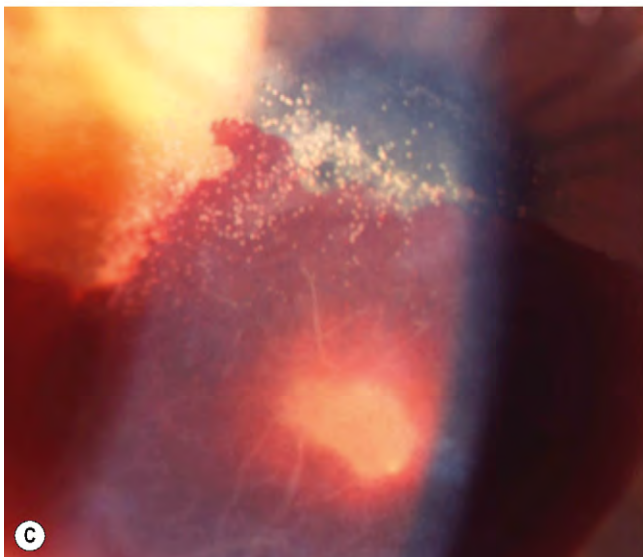
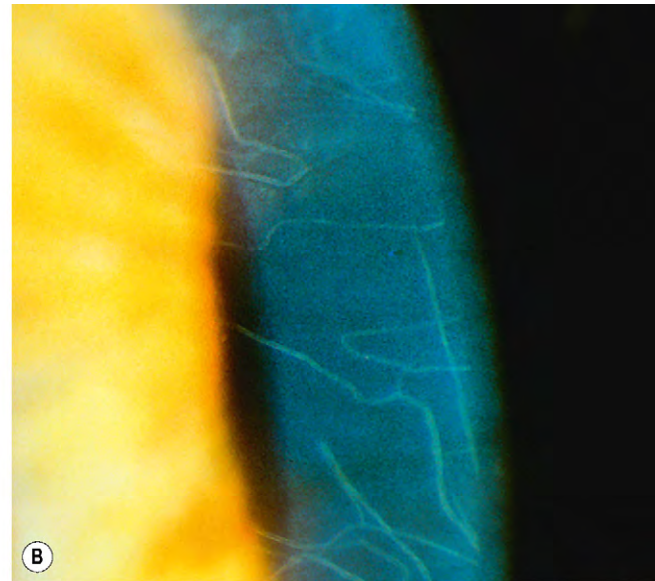
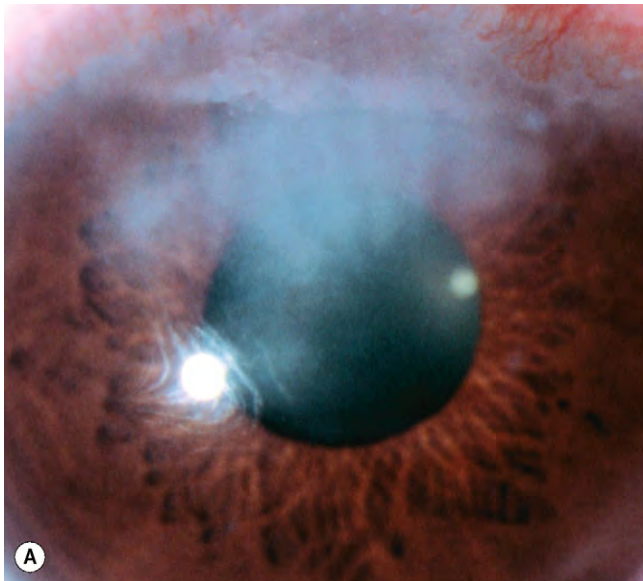


Fig. 6.22 Queratitis intersticial luética. (A) «Placa salmón»; (B) «vasos fantasma» en la enfermedad inactiva; (C) hemorragia corneal intraestromal de vasos nuevos reperfundidos; (D) cicatrización residual en parches.

(Cortesía de Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. A.)

1. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen vasculitis necrosante del sistema renal, gastrointestinal y cardiovascular que puede asociarse a poliarteritis nudosa en algunos pacientes.
2. **Signos oculares**
 - Enrojecimiento, dolor, fotofobia y visión borrosa.
 - Opacidades precoces tenues bilaterales y periféricas en la estroma anterior.
 - Más tarde se producen opacidades más profundas y neovascularización corneal que permanecen periféricas (fig. 6.23) o progresan centralmente.
 - A veces se desarrolla uveítis, escleritis y vasculitis retiniana.
3. El **tratamiento** consiste en corticoides tópicos para la queratitis. Suelen requerirse corticoides sistémicos para la escleritis o la vasculitis retiniana. Los síntomas vestibuloauditivos se tratan de inmediato con corticoides sistémicos para prevenir la pérdida auditiva; también puede necesitarse tratamiento inmunosupresor.

QUERATITIS PROTOZOARIA

Acanthamoeba

Patogenia

Las especies de *Acanthamoeba* son protozoos ubicuos, de vida libre, que suelen encontrarse en el suelo, aguas dulces o saladas, así como en las vías respiratorias superiores. La forma quística (fig. 6.24A) es muy resistente. En condiciones ambientales adecuadas, los quistes se convierten en trofozoítos, que producen diversas enzimas que conducen a la penetración y destrucción del tejido. En los países desarrollados, la queratitis suele asociarse con el uso de lentes de contacto, especialmente si se utiliza agua del grifo para limpiarlas.

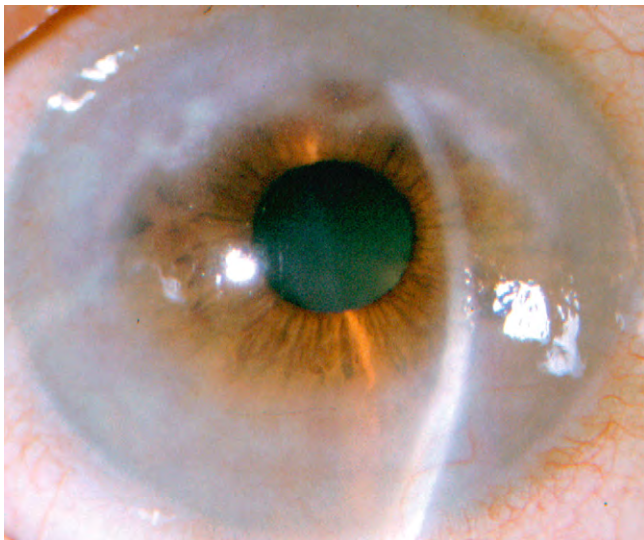


Fig. 6.23 Antigua queratitis intersticial periférica en el síndrome de Cogan.

(Cortesía de R. Curtis.)

Diagnóstico

El diagnóstico precoz erróneo como queratitis por VHS es relativamente frecuente. En la enfermedad avanzada, debe recordarse la posibilidad de una queratitis fúngica.

1. Se **presenta con** visión borrosa y dolor, que puede ser intenso y desproporcionado respecto a los signos clínicos.
2. **Signos**
 - Inicialmente la superficie epitelial es irregular y grisácea.
 - Las pseudodendritas epiteliales (fig. 6.24B) pueden confundirse con queratitis por VHS.
 - Limbitis con infiltrados anteriores difusos o focales en la estroma (fig. 6.24C).
 - Infiltrados perineurales (es el caso de la queratoneuritis radial, fig. 6.24D) que se observan durante las primeras 1-4 semanas y son patognomónicos.
 - Aumento gradual y coalescencia de los infiltrados para formar un absceso en anillo (fig. 6.24E).
 - Puede desarrollarse una escleritis y generalmente es más reactiva que una extensión de la infección.
 - Opacificación estromal lentamente progresiva y vascularización.
 - En ocasiones se produce una lisis corneal (fig. 6.24F) en cualquier estadio cuando existe enfermedad estromal. La lisis suele desarrollarse en la periferia de la zona de infiltrado.
3. **Pruebas**
 - a. **Tinción** de raspados corneales con ácido peryódico de Schiff o blanco de calcoflúor (un colorante fluorescente con afinidad por los quistes de amebas y hongos). También se utilizan las tinciones de Gram y Giemsa para evidenciar los quistes.
 - b. **Cultivos**. Los raspados se colocan en la placa de agar sin nutrientes, que posteriormente se siembra con *E. coli* muerto. Obsérvese que los cultivos son negativos en alrededor del 30% de los pacientes. El cultivo del estuche de las lentes de contacto con frecuencia será positivo para *Acanthamoeba* y bacterias gramnegativas.
 - c. **Otras pruebas** incluyen inmunohistoquímica, la prueba de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y microscopía confocal in vivo. Es útil una biopsia corneal para el diagnóstico.

Tratamiento

Es importante mantener un alto índice de sospecha de infección por *Acanthamoeba* en un paciente que no responde de forma completa al tratamiento antibacteriano. El pronóstico es mucho mejor si el tratamiento si inicia en las 4 semanas siguientes al inicio de los síntomas.

1. El **desbridamiento** del epitelio infectado para facilitar la absorción del colirio probablemente es útil, en especial en la enfermedad precoz.
2. **Amebicidas tópicos**
 - El polihexametileno biguanida (PHMB) al 0,02% y el digluconato de clorhexidina (0,02%) son fármacos de primera línea que se administran en monoterapia o terapia dual.
 - Otros fármacos con hexamidina disetonato, un homólogo de la propamidina, y propamidina; éste también puede ser un cotratamiento eficaz con PHMB o clorhexidina.

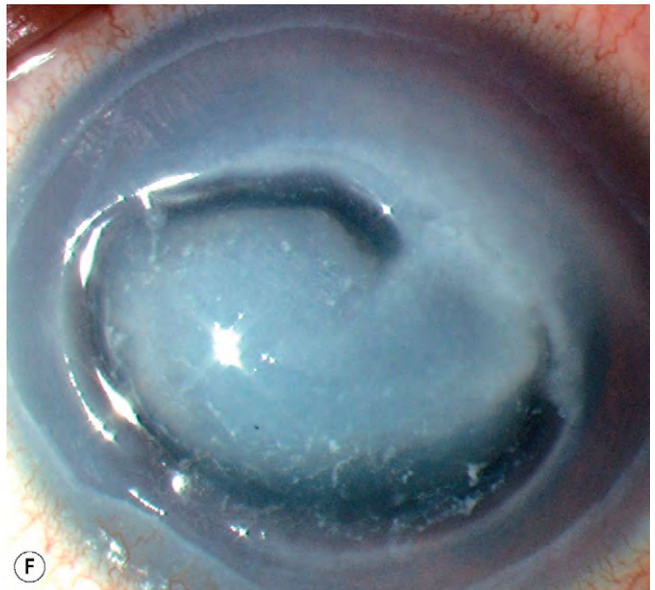
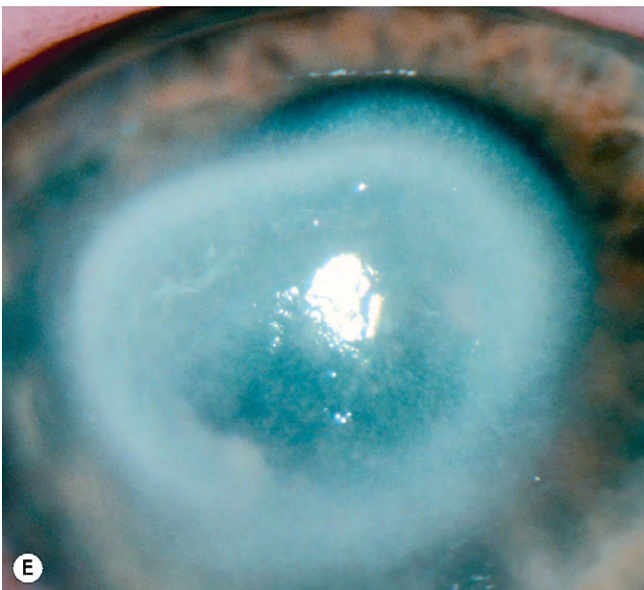
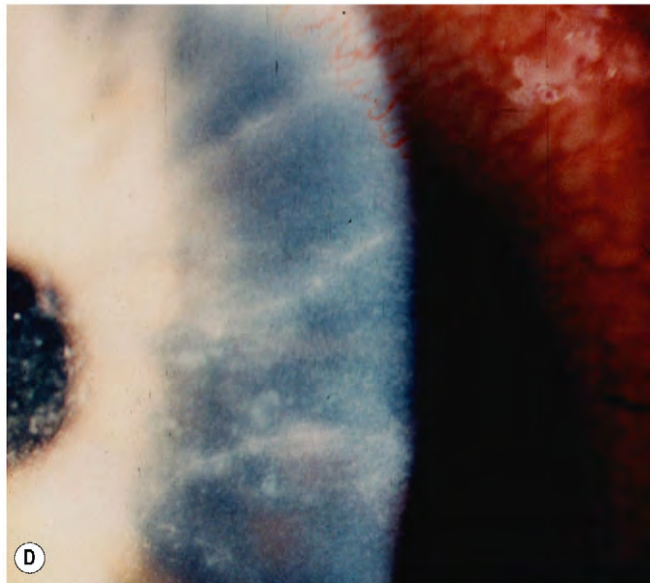
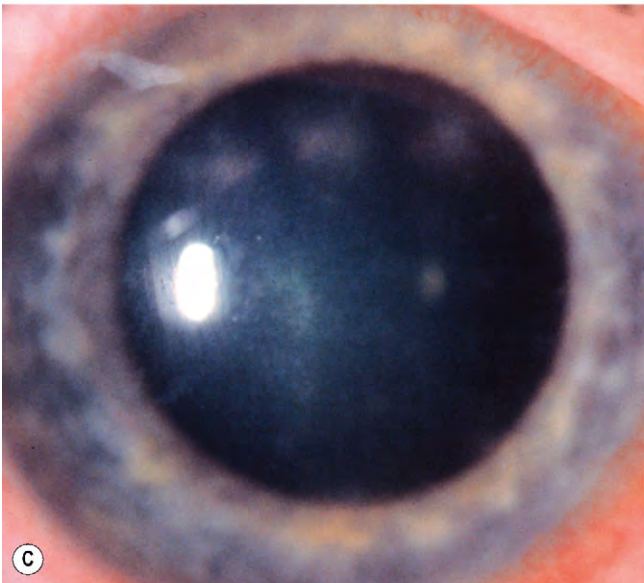
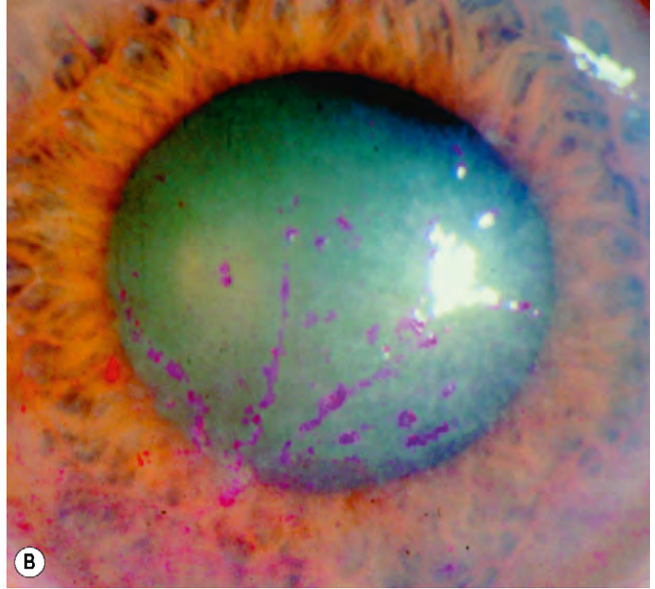
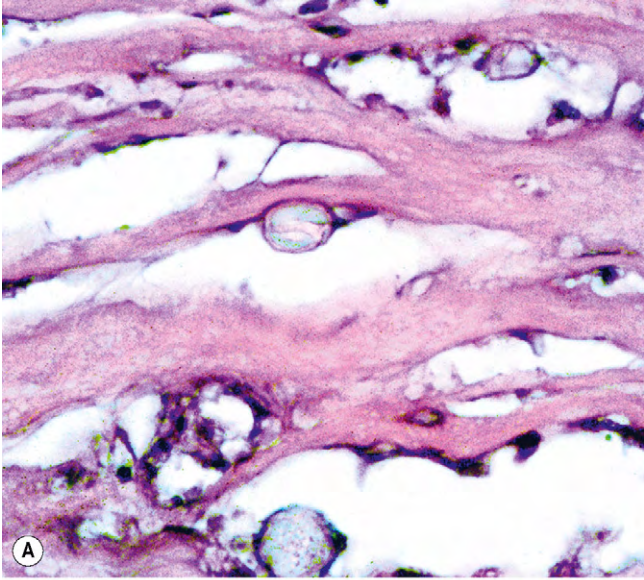


Fig. 6.24 Queratitis por *Acanthamoeba*. (A) Quistes en una biopsia corneal; (B) pseudodendritas epiteliales; (C) infiltrados anteriores focales en la estroma; (D) perineuritis radial; (E) absceso en anillo; (F) fusión.
(Cortesía de J. Harry, fig. A; S. Tuft, figs. E y F.)

Fig. 6.25 Queratitis esclerosante por oncocercosis; (A) Afectación periférica precoz; (B) opacificación progresiva; (C) enfermedad avanzada.

(Cortesía de S. Tuft.)

- Al principio, las gotas se administran cada hora y se reducen gradualmente, aunque la respuesta puede no evidenciarse hasta 2 semanas después. Las recaídas son frecuentes a medida que se reduce el tratamiento y puede ser necesario continuarlo durante varios meses.
- 3. Los **corticoides tópicos** deben evitarse si es posible, aunque el tratamiento con dosis bajas es útil para la inflamación persistente.
- 4. El **control del dolor** se lleva a cabo con un antiinflamatorio no esteroideo oral, como 100 mg de flurbiprofeno 3 veces al día.
- 5. La **queratoplastia** es necesaria para la opacidad residual. Se debe retrasar varios meses desde el cese de los signos clínicos.

Oncocercosis

La oncocercosis o «ceguera de los ríos» está causada por la infestación por el helminto parasitario. Es la segunda causa infecciosa más común de ceguera en el mundo y es endémica en áreas de África, con focos en otros lugares.

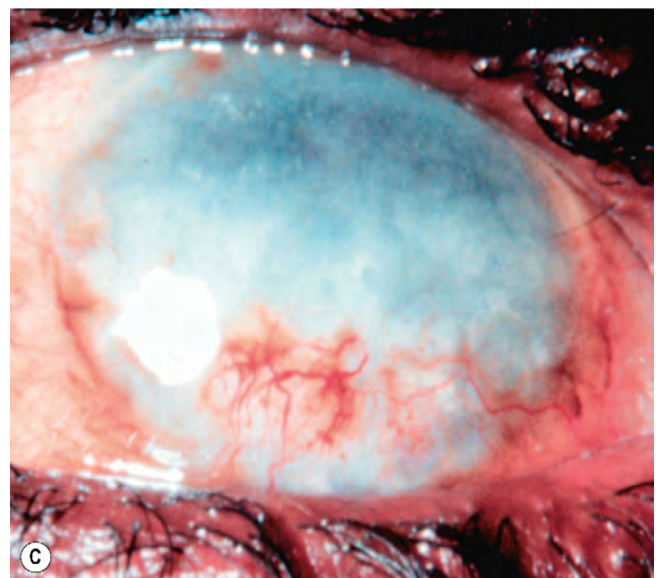
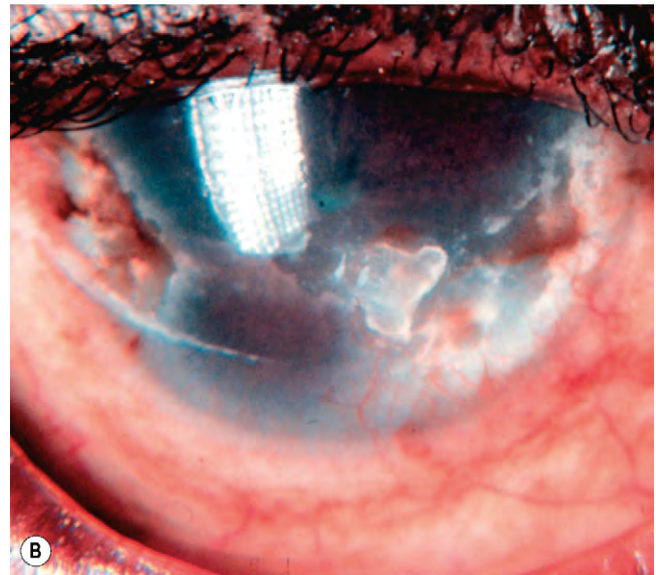
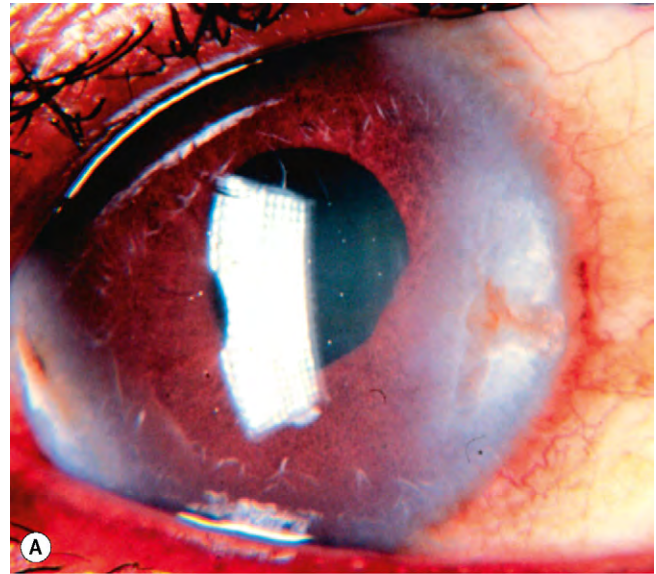
1. **Manifestaciones sistémicas** (v. cap. 11).
2. **Manifestaciones oculares**
 - Se observan microfilarias vivas en la córnea, el humor acuoso y el vítreo en hasta el 50% de los pacientes.
 - Uveítis anterior.
 - La queratitis puntiforme afecta a una tercera parte de los pacientes y consiste en infiltrados que rodean a microfilarias muertas. Las lesiones se encuentran con mayor frecuencia en las posiciones de las 3 y las 9h en el tercio anterior de la estroma.
 - La queratitis esclerosante comienza en la posición de las 3 y 9h (fig. 6.25A) y progresa de forma lenta (fig. 6.25B) hasta afectar a la estroma completa.
 - El leucoma de espesor completo tiene vasos superficiales y profundos, con migración de pigmento sobre la superficie (fig. 6.25C).
 - Coriorretinitis (v. fig. 11.33).
3. El **tratamiento** con ivermectina sistémica tiene un efecto beneficioso al menos en las manifestaciones oculares del segmento anterior. El tratamiento de la inflamación aguda, como la queratitis, se realiza con corticoides tópicos.

ENFERMEDAD CORNEAL POR HIPERSENSIBILIDAD BACTERIANA

Queratitis marginal

Patogenia

La queratitis marginal probablemente está ocasionada por una reacción de hipersensibilidad frente a exotoxinas estafilocócicas y proteínas de la pared celular, con depósito de inmunocomplejos en la córnea periférica (antígenos que se



difunden desde la película lagrimal, anticuerpos desde los vasos sanguíneos) con infiltración linfocítica secundaria. El cultivo de las lesiones es negativo, aunque con frecuencia se aíslan *S. aureus* de los bordes palpebrales.

Diagnóstico

1. Los **síntomas** son molestias leves, enrojecimiento y lagrimeo, que a veces son bilaterales.
2. **Signos**
 - Es común la blefaritis marginal crónica.
 - Infiltrados marginales subepiteliales separados del limbo por una zona limpia asociada con frecuencia a un área adyacente focal de hiperemia conjuntival (fig. 6.26A).
 - Habitualmente cualquier defecto epitelial será considerablemente más pequeño que la zona del infiltrado.
 - Coalescencia y extensión circunferencial (fig. 6.26B).
 - Sin tratamiento, se resuelve en 3-4 semanas. A veces, puede existir cicatrización superficial residual y ligero adelgazamiento, con *pannus* leve.
 - Puede producirse una infiltración corneal macroscópica en presencia de factores desencadenantes, como erosión epitelial recurrente o cirugía LASIK reciente.

Tratamiento

La blefaritis crónica concurrente debe tratarse en caso de molestias o si la queratitis marginal se repite con frecuencia. El tratamiento de la enfermedad sintomática se realiza con un corticoide tópico débil como prednisolona al 0,5% 4 veces al día durante 1 semana, combinado a veces (a menudo en una combinación fija) con un antibiótico tópico. Excepcionalmente se requiere un tratamiento prolongado con una tetraciclina oral (eritromicina en niños) para una enfermedad recurrente molesta.

Flictenulosis

Patogenia

La flictenulosis suele ser una enfermedad autolimitada, aunque en ocasiones es grave e incluso llega a provocar ceguera. La mayoría de casos observados en los países desarrollados son resultado de una supuesta reacción de hipersensibilidad retardada a un antígeno estafilocócico; la rosácea es la asociación sistémica más frecuente. Sin embargo, en los países en desarrollo, la mayoría de casos se asocia con tuberculosis o infestación por helmintos.

Diagnóstico

1. Suele **presentarse** en niños o adultos jóvenes, con fotofobia, lagrimeo y blefarospasmo.
2. **Signos**
 - Un pequeño nódulo blanco asociado con hiperemia local intensa en la conjuntiva o el limbo (fig. 6.27A).
 - Una flictena límbica que puede extenderse progresivamente a la córnea (fig. 6.27B).
 - Una flictena corneal curada que deja una cicatriz triangular de base límbica, asociada con vascularización superficial y adelgazamiento (fig. 6.27C).
 - Suele resolverse espontáneamente en 2-3 semanas, aunque en ocasiones se produce un adelgazamiento intenso e incluso perforación.

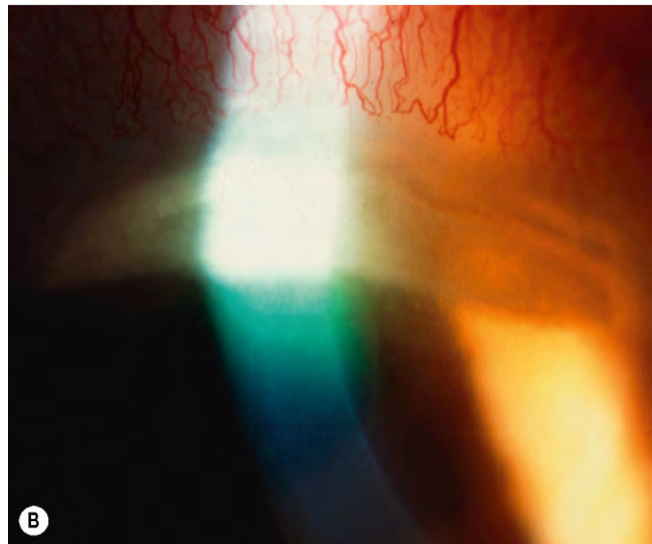
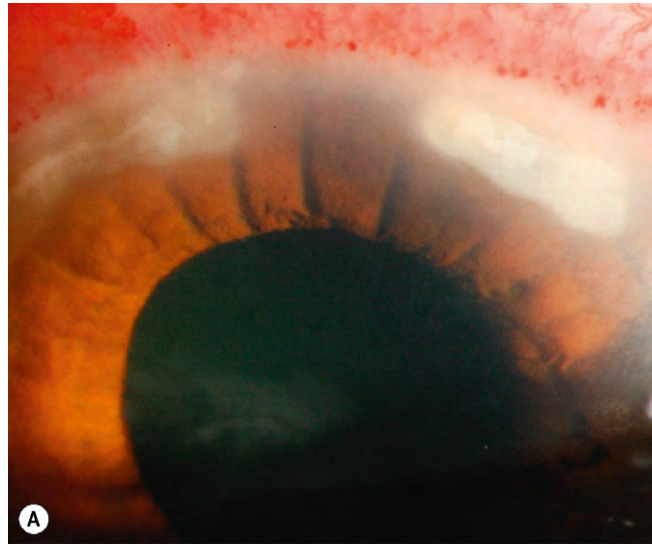


Fig. 6.26 Queratitis marginal. (A) Infiltrados marginales; (B) coalescencia y extensión circunferencial.

3. Las **pruebas** para la tuberculosis en general sólo están indicadas en regiones endémicas si existen factores de riesgo específicos.

Tratamiento

Una tanda corta de corticoides tópicos acelera la curación. La enfermedad recurrente puede requerir tetraciclina oral. También es importante tratar la blefaritis crónica asociada.

ROSÁCEA

Patogenia

La rosácea es una dermatosis habitual, idiopática y crónica que afecta a la piel expuesta al sol de cara y cuello superior. Se desarrollan complicaciones oculares en el 6-18% de los pacientes. No se ha determinado su etiología y es probable que exista una interacción entre diferentes factores. Se cree

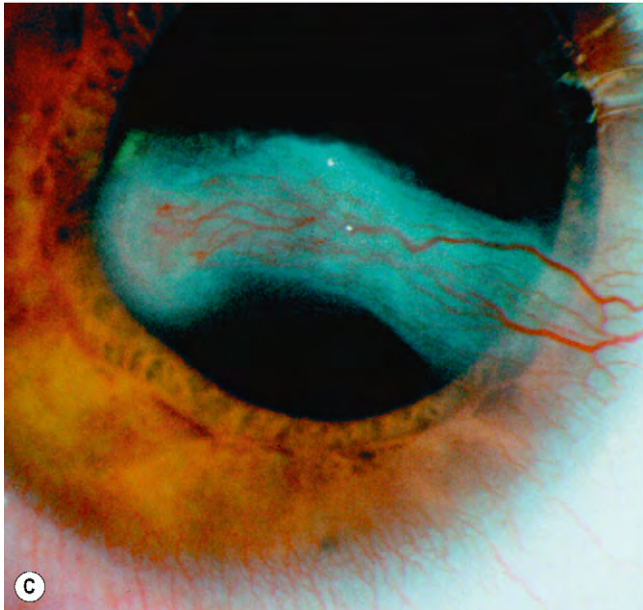
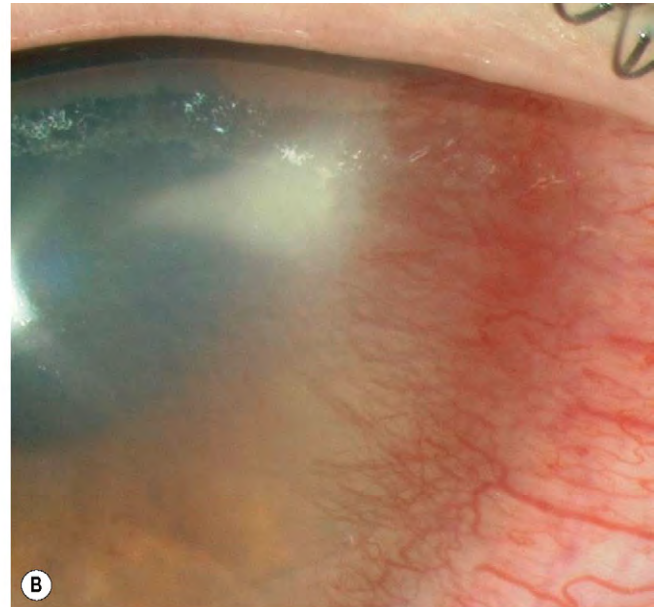
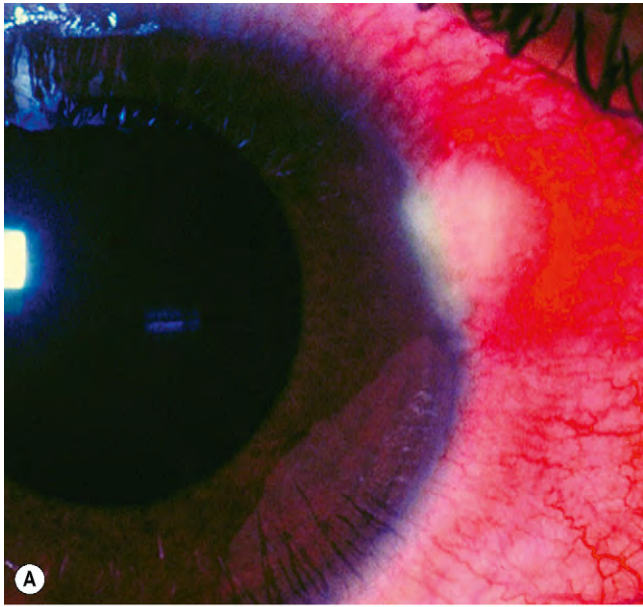


Fig. 6.27 Flictenulosis. (A) Flictena del limbo; (B) flictena corneal; (C) flictena curada.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2002, fig. A; S. Tuft, fig. B; Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. C.)

que los factores vasculares, como la respuesta de vasodilatación, son importantes. La formación de pápulas y pústulas puede desencadenarse por lipasas secretadas por *S. epidermidis*. Las lipasas descomponen la cera y los ésteres de esteroles segregados por las glándulas de Meibomio para liberar ácidos grasos libres inflamatorios. La infección folicular por ácaros *Demodex* puede desencadenarla, aunque se encuentran en prácticamente todos los adultos maduros sanos.

Manifestaciones generales

1. Se **presenta** en la edad adulta con síntomas que dependen del subtipo de enfermedad.
 2. **Tipos clínicos**
 - a. El tipo *eritematotelangiectásico* se caracteriza por rubor facial (fig. 6.28A).
 - b. La *rosácea papulopustular* (fig. 6.28B) es el tipo clásico.
 - c. La rosácea *fimatosa* se caracteriza por engrosamientos focales de la piel que pueden evolucionar hasta un rinofima (fig. 6.28C).
- A diferencia del acné vulgar, no se observan comedones (puntos negros o espinillas).
3. El **tratamiento** depende del subtipo y de la gravedad.
 - Es útil evitar los factores desencadenantes como el alcohol, las bebidas calientes o la comida picante.
 - Gel tópico de metronidazol, crema de ácido azelaico e isotretinoína oral (los retinoides están estrictamente contraindicados en el embarazo).
 - La tetraciclina oral es eficaz al reducir la flora bacteriana en los párpados y, por tanto, reducir la producción de lipasa, además de ejercer un efecto antiinflamatorio directo y quizás alterar la función de las glándulas de Meibomio. Debe resaltarse que no han de utilizarse tetraciclinas sistémicas en los niños menores de



Fig. 6.28 Acné rosácea. (A) eritematotelangiectásica; (B) papulopustular; (C) fimatosa.

12 años ni en las mujeres embarazadas o en período de lactancia, porque el antibiótico se deposita en los dientes (uniéndose al calcio) y causa hipoplasia y coloración dental. En los niños puede utilizarse la eritromicina.

- Otras medidas incluyen laserterapia en los vasos telangiectásicos y tratamiento quirúrgico del rino-fima.

Rosácea ocular

1. Los **síntomas** son irritación, quemazón y lagrimeo inespecíficos.
2. Los signos **palpebrales** incluyen telangiectasia en el borde y blefaritis posterior, asociados con frecuencia a formación recurrente de quistes de Meibomio.
3. **Conjuntiva**
 - Hiperemia conjuntival, especialmente bulbar.
 - Excepcionalmente puede producirse conjuntivitis cicatricial, granulomas conjuntivales y flictenulosis.
4. **Córnea**
 - Erosiones epiteliales puntiformes inferiores.
 - Vascularización periférica (fig. 6.29A).
 - Queratitis marginal, especialmente con afectación de la córnea inferonasal e inferotemporal (fig. 6.29B).
 - Diseminación circunferencial.
 - Adelgazamiento corneal, normalmente inferior, en casos graves (fig. 6.29C).
 - Puede producirse perforación por fusión central o periférica intensa, que suele desencadenarse por una infección bacteriana secundaria.
 - Cicatrización y vascularización corneal (fig. 6.29D).
5. **Tratamiento tópico**
 - Lubricantes sólo para síntomas leves.
 - Compresas calientes e higiene palpebral, con masaje compresivo meibomiano.
 - Antibióticos tópicos como pomada de ácido fusídico en los bordes palpebrales al acostarse, durante 4 semanas.
 - Los corticoides (fluorometolona al 0,1%, loteprednol al 0,2% o 0,5%, o prednisolona al 0,5% 4 veces al día) son útiles para las exacerbaciones.
6. **Tratamiento sistémico**
 - Las tetraciclinas (doxiciclina, tetraciclina u oxitetraciclina) utilizadas en dosis relativamente bajas de forma prolongada (p. ej., 100 mg de doxiciclina una vez al día durante 4 semanas) pueden producir una mejoría de varios meses de duración, pero si es necesario, el tratamiento ha de ser a largo plazo.
 - La claritromicina y el metronidazol son alternativas eficaces.
 - La enfermedad grave con fusión corneal requiere inmunodepresión. Se ha demostrado que la azatioprina ofrece buenos resultados.

ÚLCERA CORNEAL PERIFÉRICA GRAVE

Úlcera de Mooren

Patogenia

La úlcera de Mooren es una enfermedad idiopática infrecuente de la que existen dos tipos. Se caracteriza por una úlcera periférica, circunferencial y progresiva de la estroma, con propagación central posterior. El primer tipo afecta predominantemente a pacientes ancianos, a menudo sólo en un ojo, y suele responder bien al tratamiento médico; el segundo tipo es más agresivo y responde al tratamiento en menor

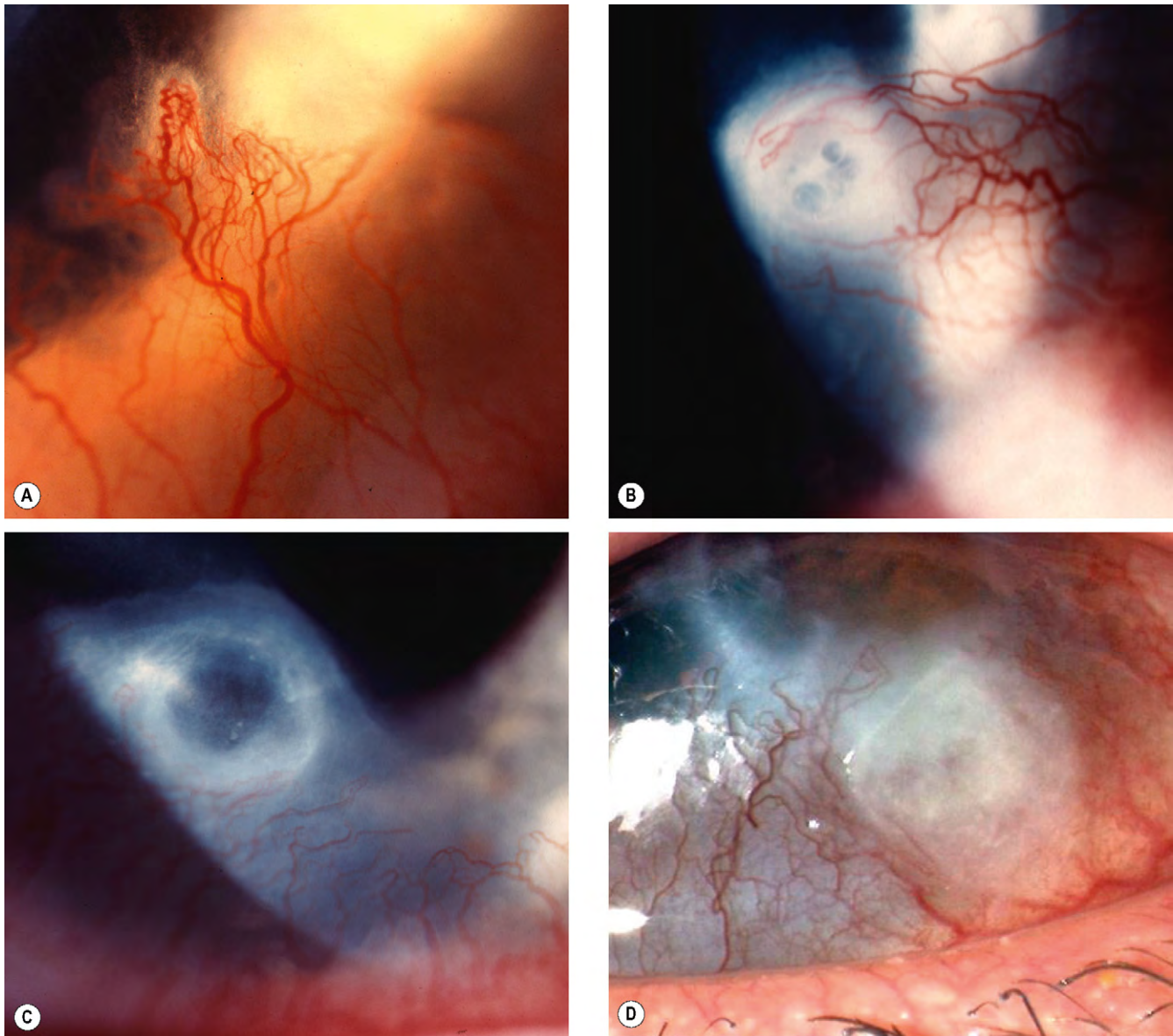


Fig. 6.29 Queratitis rosácea. **(A)** Vascularización periférica; **(B)** queratitis marginal; **(C)** adelgazamiento; **(D)** cicatrización y vascularización.

(Cortesía de S. Tuft, fig. D.)

medida. Este último puede ser bilateral y asociarse a dolor intenso, y tiende a aparecer en pacientes más jóvenes, con numerosos casos en hombres jóvenes del subcontinente indio. Se cree que se debe a un mecanismo autoinmunitario y, al menos en algunos casos (secundarios), se supone que un traumatismo o infección actúa de desencadenante en individuos predispuestos. Estos casos secundarios tienden a entrar en la categoría «limitada». Es fundamental descartar una enfermedad autoinmunitaria sistémica (v. más adelante) antes de diagnosticar una úlcera de Mooren.

Diagnóstico

1. Los **síntomas** incluyen dolor moderado a intenso, fotofobia y visión borrosa (debido principalmente a astigmatismo).
2. **Signos** en orden cronológico:

- Úlcera periférica que afecta al tercio superficial de la estroma (fig. 6.30A) asociada a pérdida epitelial variable.
 - Adelgazamiento central y circunferencial progresivo de la estroma, con un borde de avance socavado e infiltrado (fig. 6.30B).
 - Vascularización limitada al lecho de la úlcera hasta su borde de avance (fig. 6.30C).
 - La fase de curación se caracteriza por adelgazamiento, vascularización y cicatrización (fig. 6.30D).
3. La **AGF** muestra inicialmente el cierre capilar en el limbo, y luego, extravasación por vascularización que se extiende hacia la base de la úlcera.
 4. Las **complicaciones** incluyen astigmatismo grave, perforación después de un traumatismo menor (la perforación espontánea es poco frecuente), infección bacteriana secundaria, cataratas y glaucoma.

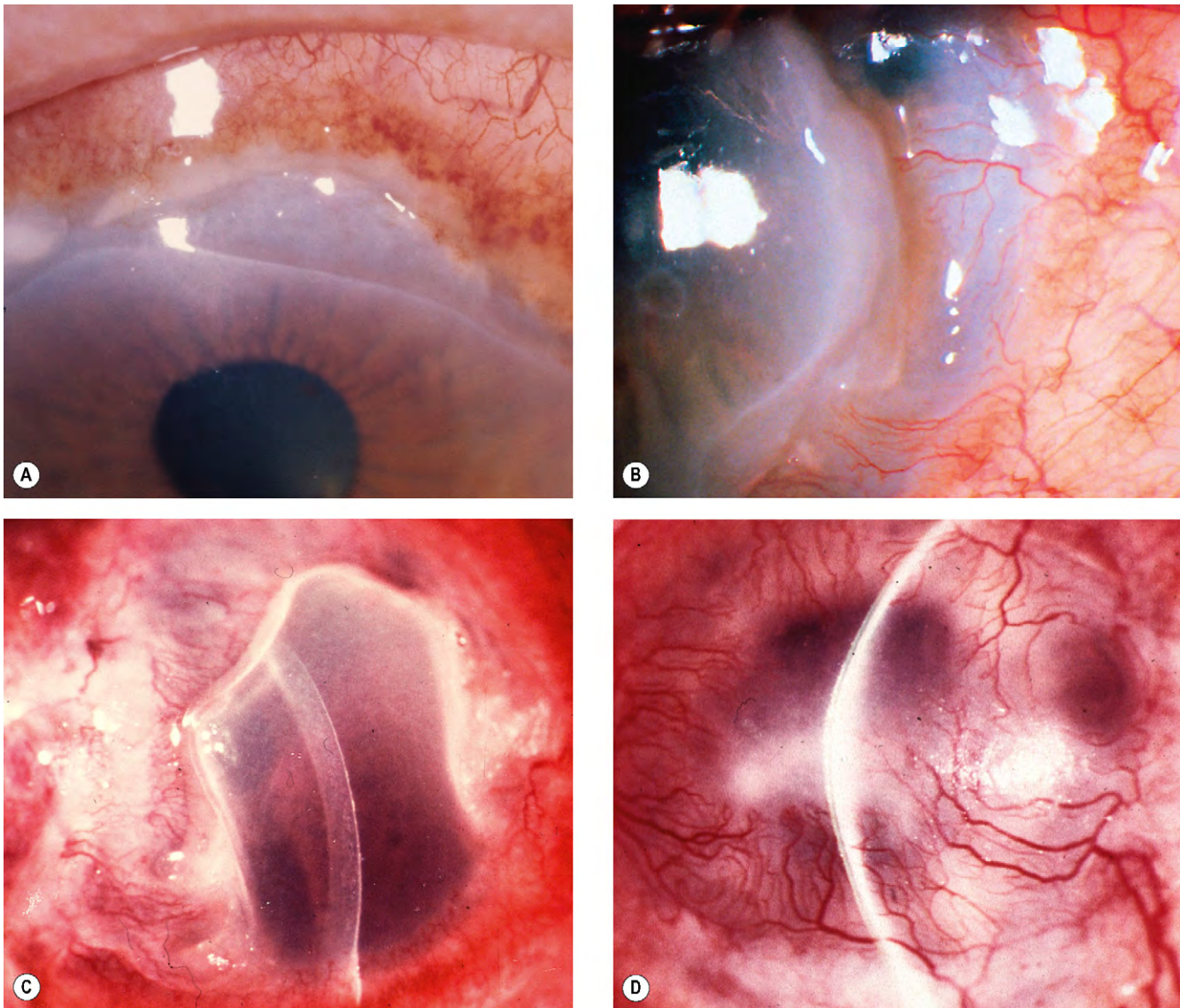


Fig. 6.30 Úlcera de Mooren. (A) Úlcera periférica local; (B) propagación circunferencial y central; (C) enfermedad avanzada; (D) fase de curación.

Tratamiento

El curso clínico varía según la categoría a la que pertenece el paciente: «limitada» o «progresiva». En el segundo grupo, el pronóstico de la visión tiende a ser muy malo, incluso con tratamiento.

1. Los **corticoides tópicos** administrados cada hora se combinan con un antibiótico tópico profiláctico en baja frecuencia. Si se observa una respuesta eficaz, el tratamiento se va reduciendo en varios meses.
2. La **ciclosporina** (hasta el 2%) es eficaz, pero puede tardar semanas en ejercer un efecto significativo.
3. El tratamiento tópico **adjunto** incluye lágrimas artificiales e inhibidores de la colagenasa como acetilcisteína al 10%.
4. La **resección conjuntival**, que se combina con resección del tejido necrótico, se realiza si no hay respuesta a los

corticoides tópicos. El área extirpada debe extenderse 4 mm detrás del limbo y 2 mm más allá de los bordes de la lesión. La resección puede combinarse con queratoepitelioplastia para obtener una barrera física frente al recrecimiento conjuntival y posterior fusión. Los corticoides se continúan postoperatoriamente.

5. La inmunodepresión **sistémica** debe instaurarse más pronto para la enfermedad bilateral o si la afectación está avanzada en el primer examen. Las opciones incluyen ciclosporina (5 mg/kg), prednisolona, metotrexato y azatioprina.
6. Los **inhibidores de la colagenasa sistémicos**, como la doxiciclina, suelen ser beneficiosos.
7. La **queratectomía lamelar** con disección de la isla central residual en la enfermedad avanzada puede eliminar el estímulo para la inflamación posterior.
8. La **rehabilitación visual** con queratoplastia lamelar anterior o penetrante se considera una vez establecida la

inflamación. La cirugía se cubre con inmunodepresión sistémica para reducir el riesgo de recurrencia.

Queratitis ulcerativa periférica asociada a enfermedad autoinmunitaria sistémica

Patogenia

La queratitis ulcerativa periférica (QUP) puede preceder o seguir al inicio de una enfermedad sistémica. Una infiltración, úlcera o adelgazamiento corneal periférico, persistente, grave y no explicado por una enfermedad ocular evidente debe llevar a la búsqueda de un trastorno del colágeno vascular sistémico asociado (v. más adelante). En los pacientes

con una enfermedad autoinmunitaria subyacente, existe un depósito de inmunocomplejos en la córnea periférica. El epitelio enfermo, los queratocitos y las células inflamatorias reclutadas pueden producir la liberación de metaloproteinasas de la matriz, que degradan el colágeno y la matriz extracelular. Los autoanticuerpos se dirigen a zonas concretas del epitelio corneal.

Signos clínicos

- Úlcera semilunar e infiltración de la estroma en el limbo (fig. 6.31A).
- Suele existir limbitis, epiescleritis o escleritis.
- Propagación circunferencial y, ocasionalmente, central; a diferencia de la úlcera de Mooren, el proceso también puede extenderse a la esclerótica.
- La enfermedad en estadio terminal puede producir una córnea «en lente de contacto» (fig. 6.31B).

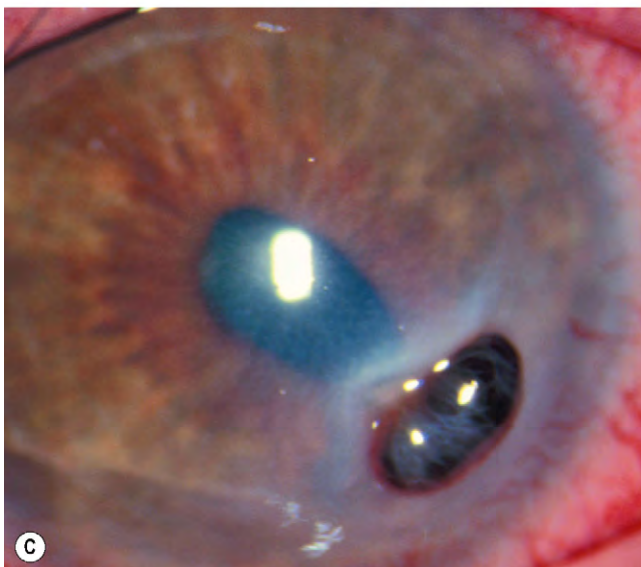
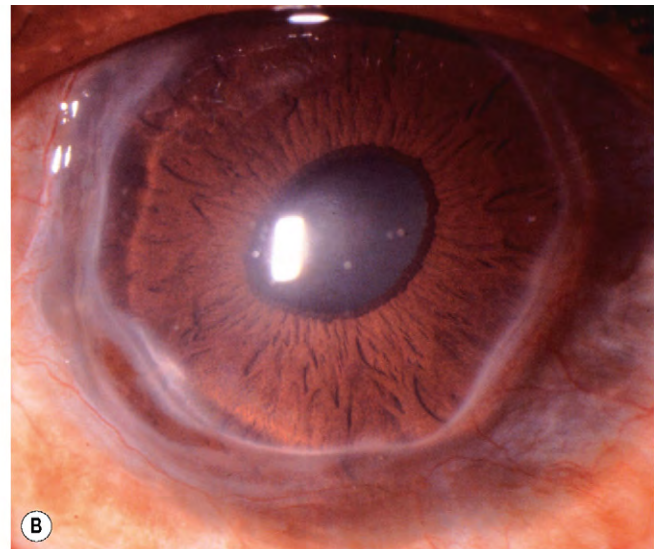
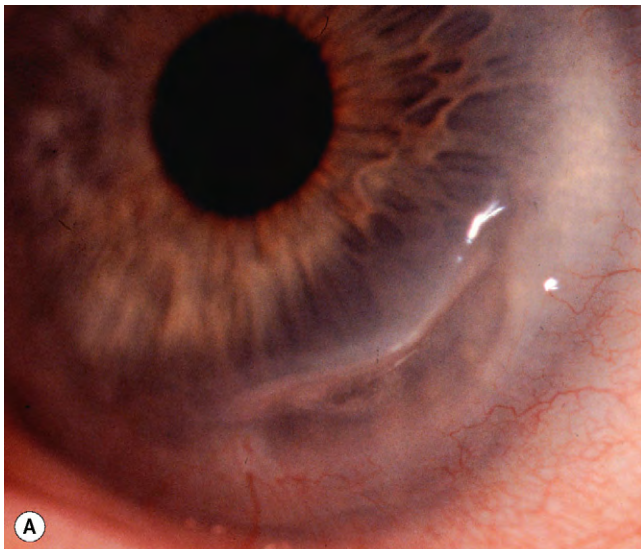


Fig. 6.31 Queratitis en una enfermedad del colágeno vascular sistémica. (A) Queratitis ulcerativa periférica precoz; (B) córnea «en lente de contacto»; (C) fusión periférica con perforación y prolapso del iris; (D) queratitis esclerosante.

Enfermedad sistémica asociada

1. La **artritis reumatoide** es la asociación sistémica más habitual. La QUP afecta a ambos ojos en el 30% de casos y suele afectar a los pacientes durante la fase vasculítica y avanzada. Los pacientes con artritis reumatoide también pueden desarrollar los siguientes tipos no ulcerativos de queratitis:
 - a. **Adelgazamiento de la estroma periférica**, caracterizado por resorción gradual de la estroma periférica que deja intacto el epitelio. En ocasiones se produce una perforación en los casos avanzados (fig. 6.31C).
 - b. **Queratitis esclerosante** caracterizada por engrosamiento y opacificación gradual de la estroma corneal adyacente a un lugar de escleritis (fig. 6.31D).
 - c. Se produce **lisis corneal central aguda**, junto con inflamación o un ojo seco grave (v. fig. 4.5A).
2. La **granulomatosis de Wegener** es la segunda asociación sistémica de QUP más frecuente. A diferencia de la artritis reumatoide, las complicaciones oculares son la presentación inicial en el 50% de casos.
3. La **policondritis recidivante** se asocia con epiescleritis o escleritis con mayor frecuencia que con QUP.
4. El **lupus eritematoso sistémico** es una asociación infrecuente.

Tratamiento

La QUP asociada con una vasculitis sistémica potencialmente mortal debe tratarse con inmunosupresores sistémicos en colaboración con un reumatólogo.

1. Se utilizan dosis elevadas de **corticoides sistémicos** para controlar la enfermedad aguda y se requiere tratamiento citotóxico para un control a largo plazo para obviar los efectos secundarios de los corticoides. La ciclofosfamida es especialmente útil para la granulomatosis de Wegener; otras opciones incluyen azatioprina, micofenolato de mofetilo y metotrexato.
2. **Lubricantes tópicos** (sin conservantes).
3. Pueden considerarse los **antibióticos tópicos** como profilaxis frente a la infección si existe un defecto epitelial.
4. Una **tetraciclina oral** como 100 mg de doxiciclina dos veces al día, retrasa el adelgazamiento debido a un efecto anticolidagénico.
5. Los **corticoides tópicos** generalmente se evitan porque pueden empeorar el adelgazamiento, aunque la policondritis recidivante es una excepción cuando la instilación frecuente de corticoides parece útil.
6. Se considera la **escisión conjuntival** si el tratamiento médico es ineficaz.
7. **Adhesivo corneal** o implante de membrana amniótica para la perforación.
8. **Queratoplastia**. La queratoplastia de urgencia (con preferencia lamelar) es necesaria para la perforación corneal periférica. Posteriormente se realiza una queratoplastia electiva (lamelar o penetrante) para recuperar la visión.

Degeneración marginal de Terrien

La enfermedad de Terrien es un adelgazamiento idiopático e infrecuente de la córnea periférica. Aunque suele clasificarse como una degeneración, algunos casos se asocian a episodios

de epiescleritis o escleritis. Alrededor del 75% de los pacientes afectados son hombres y el trastorno suele ser bilateral, aunque la afectación sea asimétrica.

Diagnóstico

1. La **presentación** suele producirse después de la cuarta década, con lesiones corneales periféricas asintomáticas.
2. **Signos**
 - Opacidades puntiformes, finas, de color blanco-amarillo en la estroma, asociadas con frecuencia con vascularización superficial leve, que habitualmente empiezan a nivel superior, se extienden en circunferencia y están separadas del limbo por una zona clara (fig. 6.32A). A la exploración superficial, puede parecerse al arco senil.
 - El adelgazamiento circunferencial lentamente progresivo produce un canal periférico cuya pendiente externa desciende gradualmente, mientras que la parte central se eleva de modo brusco (fig. 6.32B).
 - Excepcionalmente se produce una perforación espontánea o después de un traumatismo contuso.
 - Se produce un deterioro visual gradual por un aumento del astigmatismo corneal.
 - Algunos pacientes desarrollan episodios recurrentes de dolor discapacitante e inflamación.
 - Puede desarrollarse un pseudopterigión en los casos crónicos, en posiciones distintas de los meridianos a las 9 y las 3 h (fig. 6.32C).

Tratamiento

- Gafas de protección (de policarbonato como mínimo) si el adelgazamiento es significativo.
- Lentes de contacto para el astigmatismo. Es probable que se necesiten lentes esclerales o incluso lentes blandas con «piggyback» permeables al gas.
- La cirugía, con resección semilunar del canal, con sutura de los bordes o trasplante lamelar periférico, ofrece resultados variables.
- Injerto corneal «tectónico» para perforación o amenaza de perforación.
- Lubricantes tópicos o corticoides tópicos débiles para episodios inflamatorios; estos últimos con precaución por el riesgo de favorecer el adelgazamiento.

QUERATOPATÍA NEUROTRÓFICA

Patogenia

La queratopatía neurotrófica se produce cuando existe pérdida de inervación del trigémino a la córnea, que se traduce en una anestesia parcial o completa. La pérdida de infuljos neurales produce edema intracelular, exfoliación de células epiteliales, afectación de la curación epitelial y pérdida de células caliciformes, que culminan en descomposición epitelial y úlcera persistente. La pérdida de acetilcolina, sustancia P y factores del crecimiento del epitelio parecen importantes.

Causas

1. **Lesión adquirida** del V par craneal o del ganglio del trigémino después de la ablación quirúrgica por neuralgia del

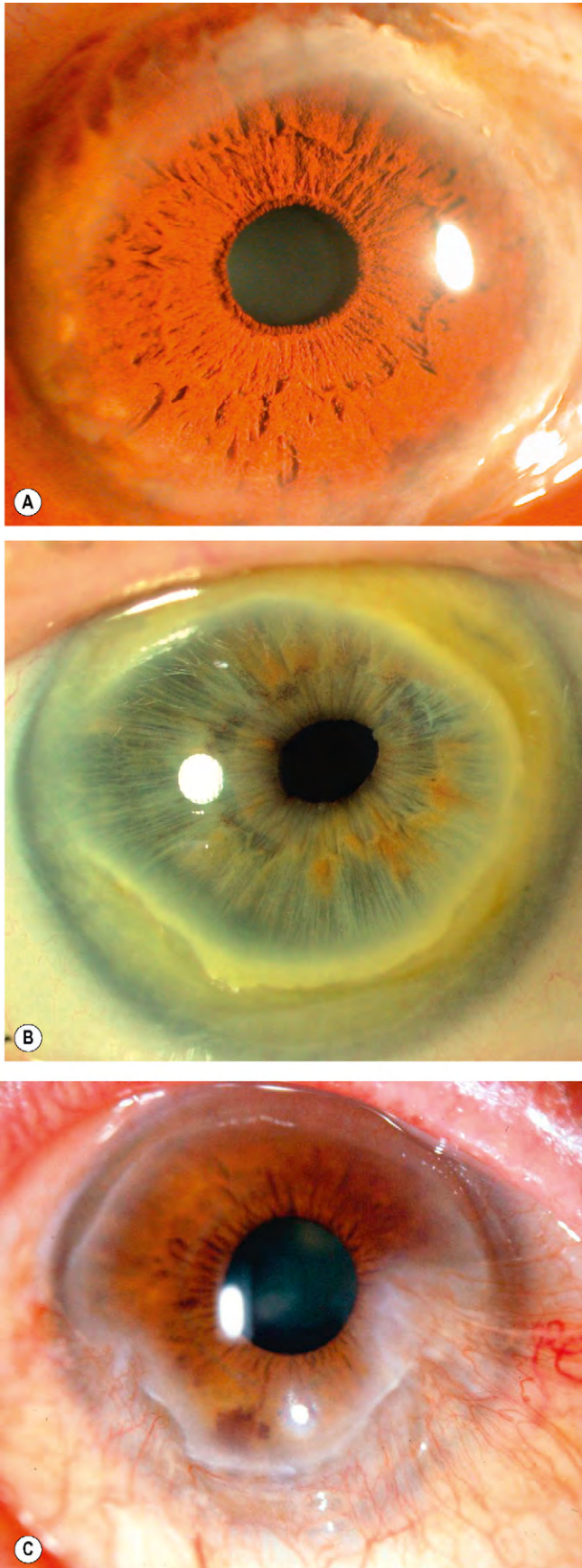


Fig. 6.32 Degeneración marginal de Terrien. (A) Opacificación periférica de la estroma; (B) adelgazamiento circunferencial; (C) pseudopterigión.

- trigémino (tic doloroso), ictus, aneurisma, esclerosis múltiple o tumor (neurinoma o neurofibroma del acústico).
2. **Enfermedad sistémica** como la diabetes y la lepra.
3. **Enfermedad ocular**, como queratitis por VHS y el herpes zóster, abuso de anestésicos tópicos, quemadura química y cirugía corneal refractiva.
4. **Causas congénitas**, como disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day), síndrome de Möbius, síndrome de Goldenhar, displasia ectodérmica anhidrótica y neuropatía sensorial hereditaria.

Diagnóstico

La gravedad de los signos puede variar durante el curso de la enfermedad. Algunos pacientes desarrollan lesiones graves precozmente, mientras que otros sólo desarrollan problemas muchos años después.

1. La **sensibilidad corneal** se prueba con un hilo de algodón o un estesiómetro (<5 mm es clínicamente significativo).
2. **Signos**
 - Queratopatía puntiforme interpalpebral en la que el epitelio parece irregular (fig. 6.33A).
 - Opacidad leve epitelial, edema y pequeños defectos (fig. 6.33B).
 - Defecto epitelial persistente en el que el epitelio en el borde de la lesión parece enrollado y engrosado y está poco unido (fig. 6.33C).
 - Aumento del defecto epitelial, con edema e infiltración de la estroma.
 - Lisis de la estroma corneal (fig. 6.33D) que puede ser prácticamente asintomática.
 - La perforación es infrecuente, pero puede producirse rápidamente, en especial si existe una infección secundaria.

Tratamiento

1. Si es posible, **suprimir** los fármacos potencialmente tóxicos que se estén utilizando.
2. **Lubricantes tópicos** (sin conservantes) para el ojo seco o exposición corneal asociada. Se ha evaluado la administración tópica de factor del crecimiento tipo insulina 1, sustancia P y factor del crecimiento neuronal, pero no se han comercializado. Los derivados hemáticos suelen contribuir a mejorar la epitelización.
3. **Protección de la superficie ocular** mediante:
 - a. **Oclusión simple** de los párpados, especialmente por la noche, puede ofrecer una protección transitoria.
 - b. **Inyección de toxina botulínica** para inducir una ptosis protectora.
 - c. La **tarsorrafia** puede ser temporal o permanente, y lateral o central, según la patología subyacente y el potencial visual.
 - d. Pueden utilizarse **lentes de contacto de silicona temporales** siempre que se controle cuidadosamente que no exista ninguna infección.
 - e. Parche de **membrana amniótica** con tarsorrafia central temporal.

QUERATOPATÍA POR EXPOSICIÓN

Patogenia

La queratopatía por exposición es el resultado del cierre palpebral incompleto (lagofthalmos) durante el parpadeo. El

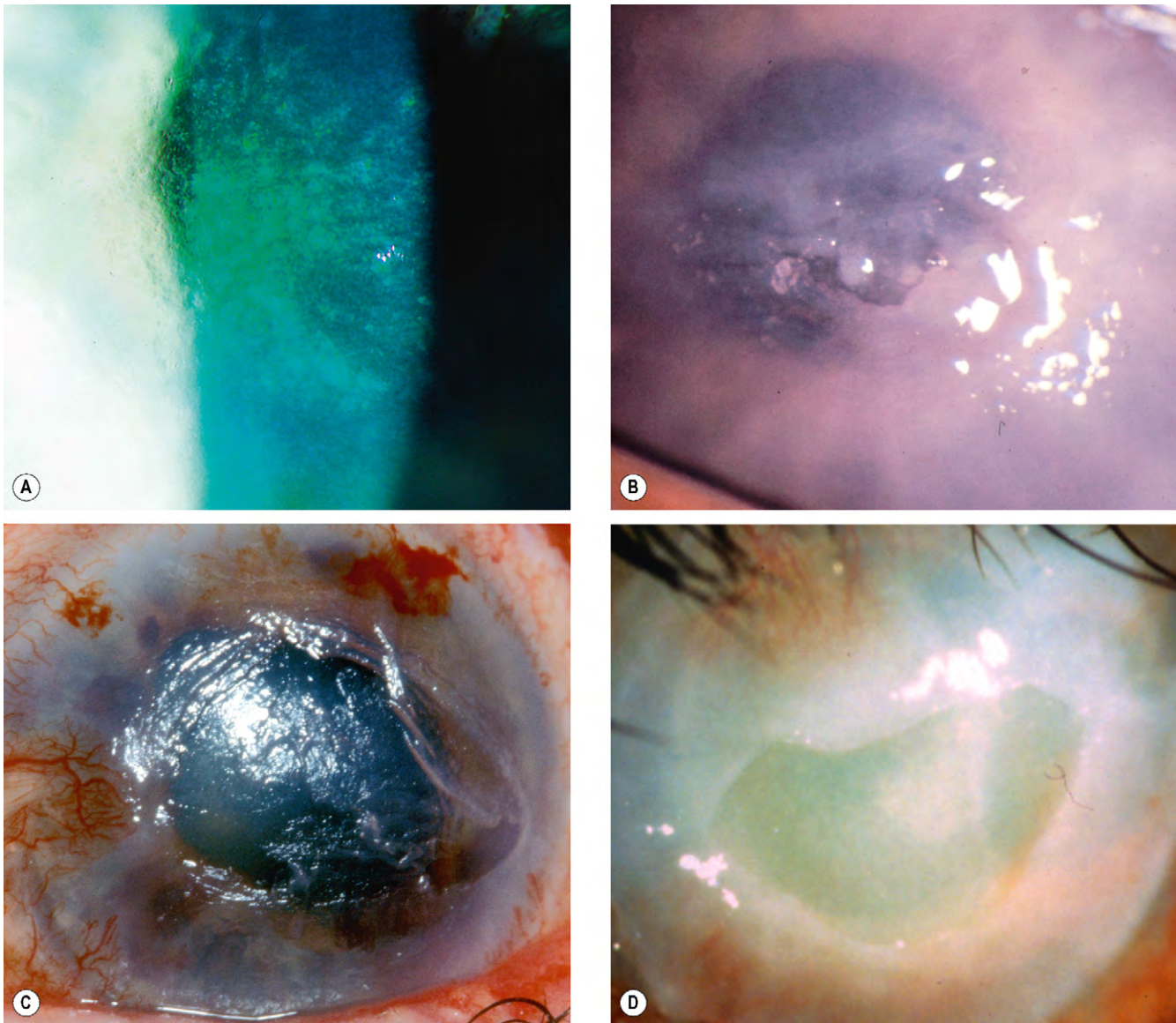


Fig. 6.33 Queratopatía neurotrófica. (A) Cambios epiteliales centrales precoces; (B) pequeño defecto epitelial y edema de la estroma; (C) gran defecto epitelial; (D) fusión e infiltración de la estroma.

(Cortesía de S. Tuft, fig. C; S. Bonini, fig. D.)

lagofthalmos existe sólo con un parpadeo o cierre palpebral ligero, pero puede estar ausente con el cierre palpebral forzado. El resultado es la sequedad de la córnea, a pesar de una producción normal de lágrimas.

Causas

- 1. Neuropática**, especialmente la parálisis del nervio facial, que es idiopática o el resultado de la cirugía de un neurinoma del acústico o un tumor de la parótida.
- 2. Tono muscular reducido**, como en el coma o el parkinsonismo, en donde el ritmo de parpadeo está reducido.
- 3. Mecánicas**
 - Cicatrización palpebral asociada con penfigoide cicatricial, quemaduras y traumatismo.
 - Piel facial tensa por eccema, queratosis solar, xerodermia pigmentosa o después de una blefaroplastia.

4. Posición anormal del globo

- Proptosis grave que produce oftalmopatía tiroidea o tumor orbitario.
- Enofthalmos grave.

Diagnóstico

- 1. Síntomas** de ojo seco.
- 2. Signos**
 - Cambios epiteliales puntiformes que afectan al tercio inferior de la córnea, especialmente con lagofthalmos nocturno.
 - Inestabilidad epitelial (fig. 6.34A).
 - Lisis estromal (fig. 6.34B), que puede producir una perforación.
 - En ocasiones puede aparecer una infección secundaria (fig. 6.34C).

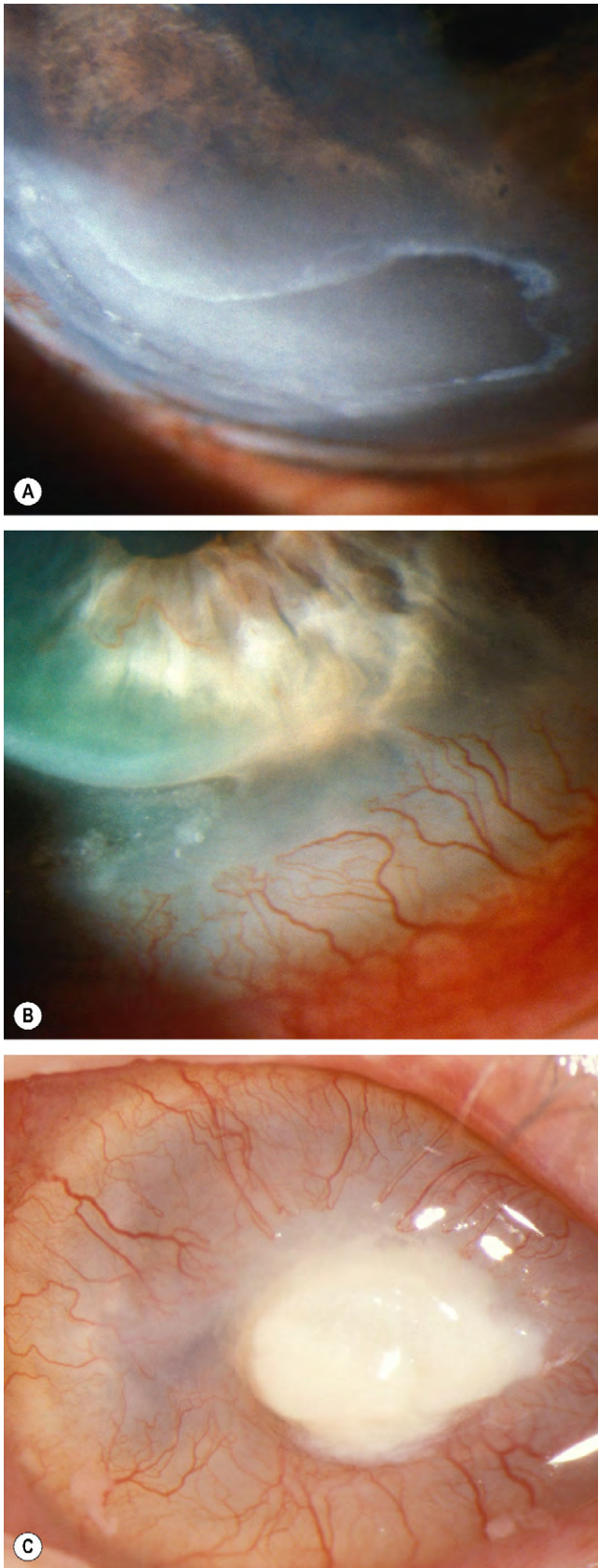


Fig. 6.34 Queratopatía por exposición. (A) Defecto epitelial inferior; (B) lisis de la estroma; (C) infección bacteriana secundaria.

(Cortesía de S. Tuft, fig. C.)

- Con el tiempo puede desarrollarse un cambio fibrovascular inferior con degeneración de Salzmann.

Tratamiento

El tratamiento depende de la gravedad de la exposición y de si se prevé la recuperación.

1. Exposición reversible

- Lágrimas artificiales durante el día y pomada por la noche.
- Mantener el párpado cerrado por la noche es una alternativa a la pomada.
- Lentes de contacto esclerales o de silicona terapéuticas.
- Tarsorrafia temporal o sutura de Frost.

2. Exposición permanente

- Tarsorrafia permanente.
- Pesas de oro insertadas en el párpado superior para la parálisis del nervio facial.
- Es necesaria una tarsorrafia central permanente y colgajo conjuntival en los casos graves.
- Control de la proptosis por descompresión orbitaria, si es necesario.

OTRAS QUERATOPATÍAS

Queratopatía cristalina infecciosa

Patogenia

La queratopatía cristalina infecciosa es una infección infrecuente e indolora que suele asociarse al tratamiento a largo plazo con corticoides tópicos donde se ha producido un defecto epitelial, con mayor frecuencia después de una queratoplastia penetrante. *S. viridans* es el microorganismo más habitual, aunque se han relacionado otras bacterias y hongos.

Diagnóstico

1. Signos

- Opacidades estromales arborescentes de color gris-blanco, lentamente progresivas (figs. 6.35A y B).
- Inflamación mínima y epitelio suprayacente intacto.

2. Cultivo o biopsia para determinar el microorganismo.

Tratamiento

El tratamiento se realiza con antibióticos tópicos durante semanas. Si se dejan los corticoides tópicos sin una cobertura antibiótica adecuada, puede desencadenarse un aumento rápido de la inflamación e incluso supuración.

Queratitis puntiforme epitelial de Thygeson

La queratitis puntiforme superficial de Thygeson es un trastorno idiopático, infrecuente, habitualmente bilateral, caracterizado por reagudizaciones y remisiones. Suele afectar con mayor frecuencia a los adultos jóvenes, aunque se produce a cualquier edad y las recurrencias pueden aparecer durante décadas.

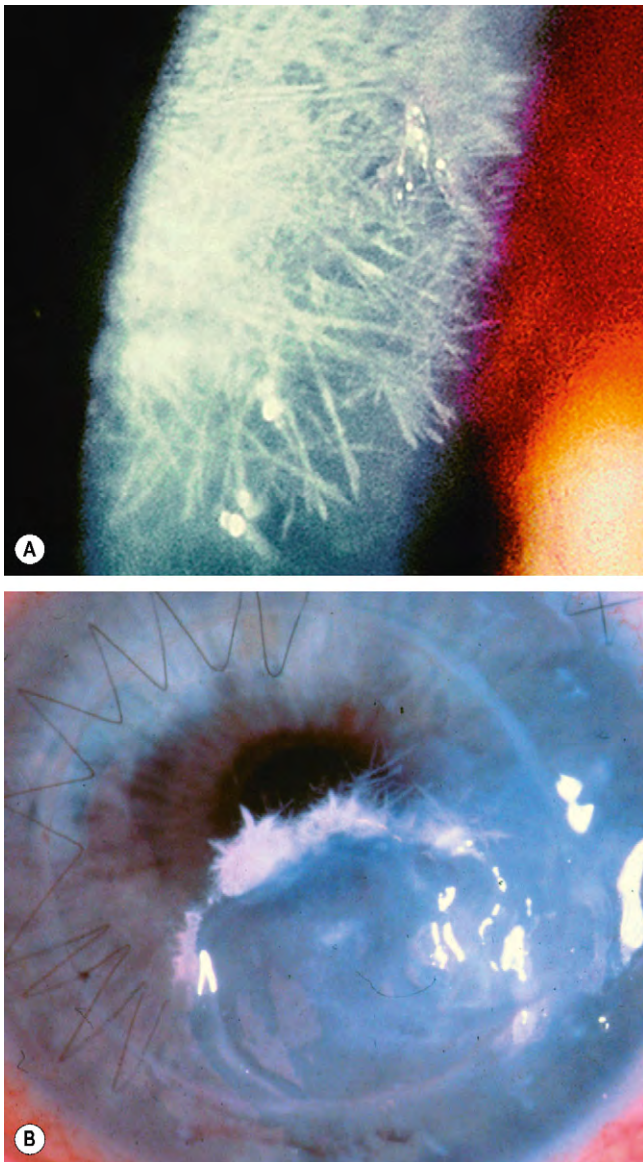


Fig. 6.35 (A) Queratitis cristalina infecciosa; **(B)** queratitis cristalina sobre un injerto.

(Cortesía de M. Kerr-Muir, fig. A.)

Diagnóstico

1. Los **síntomas** consisten en episodios recurrentes de irritación, fotofobia, visión borrosa y lagrimeo.
2. **Signos**
 - Lesiones epiteliales ligeramente elevadas, principalmente centrales, irregulares, evidentes, granulares y grisáceas (fig. 6.36A) que se tiñen levemente con fluoresceína.
 - Existe una leve turbidez subepitelial (fig. 6.36B), especialmente si se han estado utilizando antiviricos tópicos.
 - La conjuntiva no está afectada y no existe hiperemia ocular.
3. El **diagnóstico diferencial** incluye la queratitis postadenovirus.

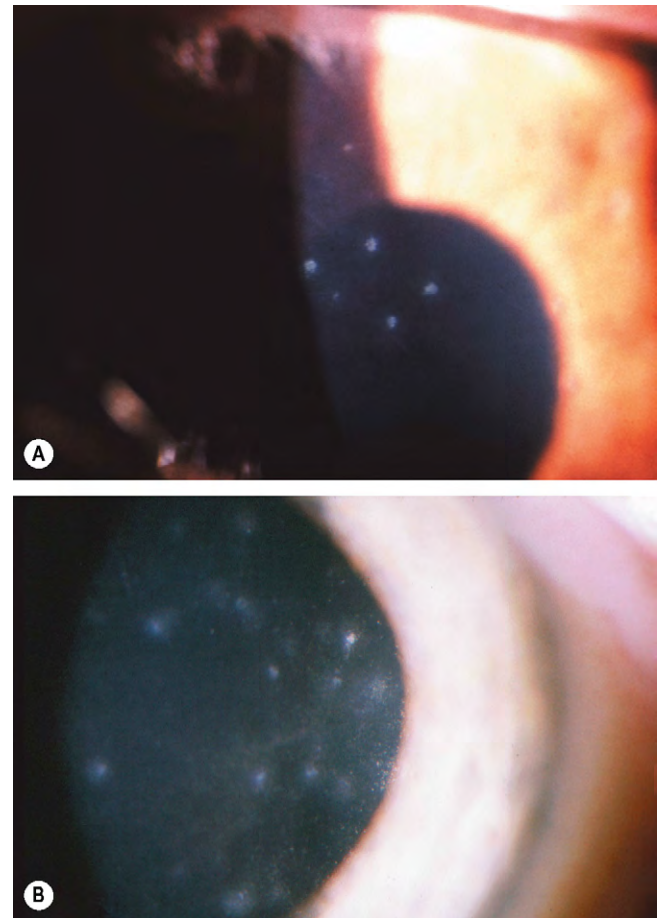


Fig. 6.36 (A) Queratitis puntiforme superficial de Thygeson; **(B)** turbidez subepitelial asociada.

(Cortesía de R. Curtis, fig. B.)

Tratamiento

1. Tópico

- En casos leves, los lubricantes son suficientes.
- Corticoides (fluorometolona al 0,1% o loteprednol al 0,2-0,5% 2 veces al día) inicialmente con reducción gradual. En algunos casos es necesario un tratamiento más intenso.
- La ciclosporina al 0,05% es una buena alternativa a los corticoides, especialmente en los pacientes que requieren tratamiento a largo plazo.

2. Pueden considerarse las **lentes de contacto** (de uso prolongado o diarias desechables) en caso de contraindicación a los corticoides o como alternativa.

3. La **queratectomía fototerapéutica** proporciona alivio a corto plazo, pero es probable que haya recidiva.

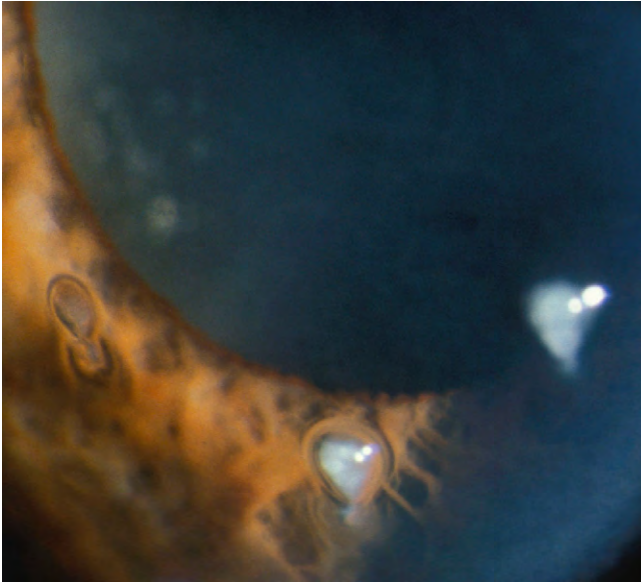
Queratopatía filamentosa

Patogenia

La queratopatía filamentosa es una patología habitual que causa molestias importantes. Se supone que una zona de epitelio suelta actúa de foco para el depósito de moco y restos celulares. Las causas se enumeran en la tabla 6.6.

Tabla 6.6 Causas de queratopatía filamentosa

- Deficiencia acuosa (queratoconjuntivitis seca)
- Uso excesivo de lentes de contacto
- Inestabilidad del epitelio corneal (síndrome de erosión recidivante, injerto corneal, cirugía de cataratas, cirugía refractiva y toxicidad farmacológica)
- Queratoconjuntivitis límbica superior
- Queratopatía bullosa
- Queratopatía neurotrófica
- Cierre ocular prolongado o frecuente

**Fig. 6.37** Filamentos corneales.

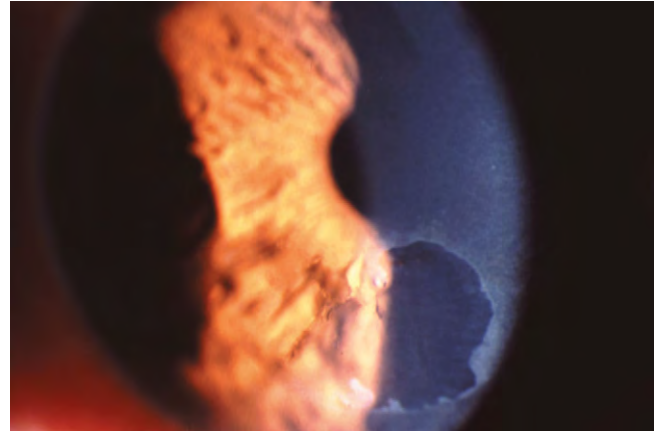
(Cortesía de S. Tuft.)

Diagnóstico

1. Los **síntomas** consisten en molestias con sensación de cuerpo extraño, enrojecimiento y, a veces, fotofobia.
2. **Signos**
 - Hebras de células epiteliales degeneradas y moco (fig. 6.37 y v. figs. 4.4B y C) que se mueven con el parpadeo, pegados en un extremo de la córnea.
 - Los filamentos se tiñen con rosa de Bengala y, en menor grado, con fluoresceína.
 - Puede existir un pequeño defecto epitelial en la base de un filamento.
 - Los filamentos crónicos forman placas.

Tratamiento

1. **General**
 - Debe tratarse la causa subyacente, como un ojo seco (v. cap. 4).
 - Deben suspenderse todos los fármacos innecesarios.
2. **Tratamiento específico** de los filamentos.
 - Eliminación mecánica para obtener un alivio sintomático a corto plazo.
 - Mucolíticos, como colirio de acetilcisteína al 5 o al 10%.

**Fig. 6.38** Erosión corneal.

- Colirio de antiinflamatorio no esteroideo como diclofenaco o corticoides en baja concentración y sin conservantes.
- Suero salino hipertónico al 5% (gotas 4 veces al día, pomada al acostarse) para favorecer la adhesión del epitelio suelto.
- Lentes de contacto blandas con alta permeabilidad de oxígeno para proteger la córnea de la acción de cicatrizamiento de los párpados.

Erosiones epiteliales corneales recidivantes

Patogenia

La erosión epitelial corneal recidivante es la tendencia de un traumatismo menor de desencadenar alteraciones epiteliales corneales significativas. El trastorno está causado por una unión anormalmente débil del epitelio corneal y su membrana basal. Un traumatismo menor, como la interacción párpado-corneal durante el sueño, es suficiente para desprender el epitelio. Las erosiones pueden asociarse a un traumatismo previo o a cirugía corneal, y con algunas distrofias corneales (v. más adelante).

Diagnóstico

1. Se **presenta** con dolor intenso, fotofobia, enrojecimiento, blefarospasmo y lagrimeo que despierta al paciente durante el sueño o se presenta al despertarse por la mañana. A veces hay una historia previa de abrasión corneal, incluso años antes, que puede haber sido menor en comparación con los síntomas recurrentes.
2. **Signos**
 - Puede existir un defecto epitelial, normalmente en la zona paracentral inferior (fig. 6.38).
 - La curación de un defecto a menudo puede ser muy rápida (horas), Pero el epitelio no adherido puede ser muy rápida (horas), Pero el epitelio no adherido puede destacarse por zonas negras con azul cobalto tras la instilación de fluoresceína y la rápida rotura de la película lagrimal.

Tratamiento

1. **Síntomas agudos**
 - Pomada antibiótica 4 veces al día y ciclopentolato al 1% 2 veces al día.

- La oclusión compresiva no debe utilizarse porque puede alterar la curación y no mejora las molestias.
- En casos graves, las lentes de contacto terapéuticas alivian el dolor, pero no mejoran la curación.
- El desbridamiento de zonas de epitelio acumuladas/enrolladas con una esponja de celulosa puede mejorar la curación.
- El diclofenaco tópico al 0,1% reduce el dolor.
- El anestésico tópico alivia el dolor completamente, pero no debe dispensarse al paciente.
- El colirio de cloruro sódico hipertónico al 5% 4 veces al día y la pomada al acostarse mejoran la adhesión epitelial.
- Después de la resolución, algunos expertos aconsejan utilizar un lubricante tópico profiláctico como gel de carbómero o de hialuronato 4 veces al día durante varios meses.

2. Síntomas recurrentes

- El gel o pomada lubricante tópico al acostarse y a largo plazo suelen ser suficientes.
- Desbridamiento simple del epitelio de las zonas afectadas que puede ir seguido de alisado de la capa de Bowman con una fresa de diamante o un láser excímer.
- Uso a largo plazo de lentes de contacto terapéuticas.
- La punción de la estroma anterior en zonas localizadas fuera del eje visual reduce la frecuencia de recurrencias; a veces no es necesario extirpar el epitelio antes del procedimiento.

Xeroftalmía

Patogenia

La vitamina A es esencial para el mantenimiento de las superficies epiteliales del cuerpo, para la función inmunitaria y para la síntesis de proteínas de los fotorreceptores. La xeroftalmía es el espectro de enfermedades oculares causadas por la falta de vitamina A y es una manifestación tardía de una deficiencia grave. La falta de vitamina A en la dieta está causada por desnutrición, malabsorción, alcoholismo crónico o una dieta muy selectiva. El riesgo en los lactantes aumenta si las madres están desnutridas, así como por diarrea o sarampión coexistente.

Diagnóstico

1. Los **síntomas** consisten en ceguera nocturna (nictalopía), molestias y pérdida de visión.
2. **Conjuntiva**
 - La xerosis se caracteriza por sequedad de la conjuntiva en la zona interpalpebral, con pérdida de células calciformes, metaplasia escamosa y queratinización.
 - Las manchas de Bitot son parches triangulares de epitelio espumoso queratinizado en la zona interpalpebral (fig. 6.39A) que se supone que están causadas por *Corynebacterium xerosis*.
3. **Córnea**
 - Aspecto deslustrado por la xerosis secundaria.
 - Erosiones puntiformes bilaterales del epitelio corneal en la zona interpalpebral, que puede progresar a defectos epiteliales, aunque revierten con el tratamiento.
 - Queratinización.
 - Lisis corneal estéril por necrosis colicuativa (queratomalacia) que puede causar una perforación (fig. 6.39B).

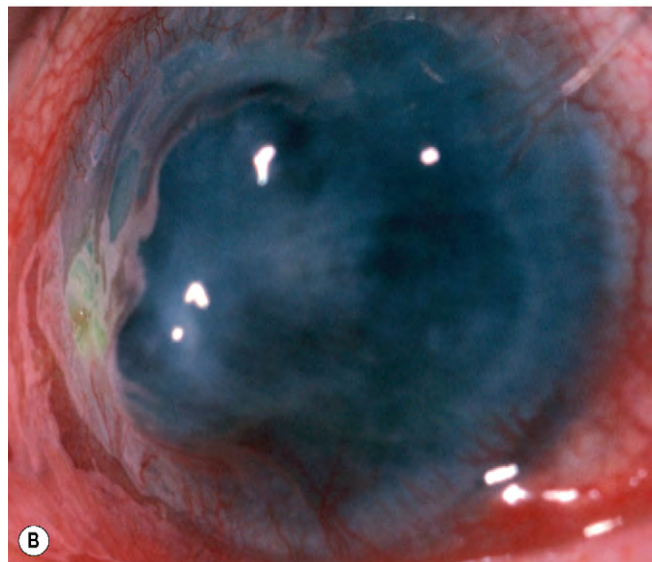
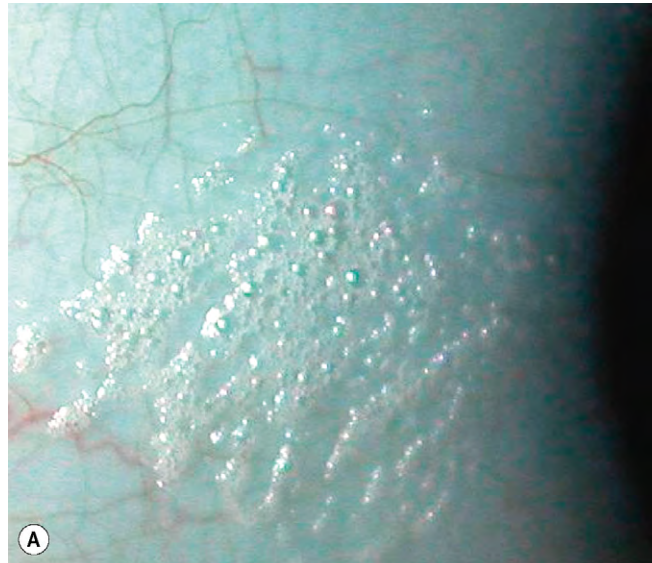


Fig. 6.39 Xeroftalmía. (A) Mancha de Bitot; (B) queratomalacia y perforación.

(Cortesía de N. Rogers, fig. A; S. Kumar Puri, fig. B.)

Tabla 6.7 Estadificación de la xeroftalmía de la OMS

XN=ceguera nocturna
X1=xerosis conjuntival (X1A) con manchas de Bitot (X1B)
X2=xerosis corneal
X3=úlceras corneales, menos de un tercio (X3A); más de un tercio (X3B)
XS=cicatriz corneal
XF=fondo de ojo xeroftálmico

4. **Retinopatía** caracterizada por puntos periféricos amarillentos, que se produce en casos avanzados y se asocia con descenso de la amplitud del electroretinograma.

Tratamiento

La queratomalacia es un indicador de una carencia muy grave de vitamina A y debe tratarse como una urgencia médica por el riesgo de muerte, especialmente en lactantes.

1. El tratamiento **sistémico** comporta la administración de vitamina A oral (200.000 UI, disueltas en aceite) o intramuscular (100.000 UI, disueltas en agua) para la queratomalacia. También se administran suplementos de multivitaminas y fuentes dietéticas de vitamina A.
2. **Local**
 - Lubricación intensa.
 - El ácido retinoico tópico puede favorecer la curación, pero no es suficiente sin suplementos sistémicos. Los derivados hemáticos en colirio aportan nutrientes esenciales para la homeostasis del epitelio corneal.
 - La perforación corneal se trata quirúrgicamente si es necesario.

ECTASIAS CORNEALES

Queratocono

Patogenia

El queratocono es una patología progresiva en la que la córnea adquiere una forma cónica asociada a un adelgazamiento de la estroma y protrusión (fig. 6.40A). Se afectan los dos ojos, al menos según las técnicas de imagen topográficas, en casi todos los casos. No se ha definido claramente el papel de la herencia y la mayoría de los pacientes carece de antecedentes familiares positivos. La descendencia puede estar afectada en sólo el 10% de casos, y se ha propuesto una transmisión autosómica dominante (AD) con penetrancia incompleta.

Presentación

La presentación suele producirse durante la pubertad, con afectación unilateral de la visión por miopía progresiva y astigmatismo que se vuelve irregular posteriormente. Como consecuencia de la naturaleza asimétrica del trastorno, el otro ojo suele tener la visión normal, con astigmatismo mínimo a la presentación. Aproximadamente el 50% de los otros ojos sanos progresará a queratocono en 16 años; el riesgo máximo está en los primeros 6 años de inicio.

Diagnóstico

El signo característico del queratocono es el adelgazamiento central o paracentral de la estroma, acompañado de protrusión apical y astigmatismo irregular. Por queratometría puede graduarse según la intensidad en leve (<48 D), moderado (48-54 D) y grave (>54 D).

1. Signos

- La oftalmoscopia directa desde una distancia de 30 cm muestra un reflejo «en gota de aceite» bastante bien delimitado (fig. 6.40B).
- La retinoscopia muestra un reflejo «en tijeras» irregular.
- La biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra líneas de estrés de la estroma muy finas, verticales y profundas (estrías de Vogt, fig. 6.40C) que desaparecen con la presión sobre el globo ocular.
- Depósitos de hierro epiteliales que pueden rodear la base del cono (anillo de Fleischer); se observan mejor con un filtro azul cobalto (fig. 6.40D).
- Adelgazamiento corneal progresivo (máximo en la zona apical) (fig. 6.40E) asociado con poca agudeza visual por astigmatismo miópico irregular marcado, con lecturas elevadas de queratometría (K).

- En las formas avanzadas, abombamiento del párpado inferior en la mirada hacia abajo (signo de Munson, fig. 6.40F).
- La topografía corneal muestra astigmatismo irregular y es el método más sensible para detectar un queratocono precoz y monitorizar la progresión (fig. 6.41).

2. Aberraciones ópticas, especialmente tipo coma.

Hídrops agudo

El hídrops agudo se debe a una rotura de la membrana de Descemet que permite una entrada de humor acuoso en la córnea (figs. 6.42A y B). Aunque la rotura suele curar en 6-10 semanas y el edema corneal desaparece, puede desarrollarse una cantidad variable de opacidad estromal (fig. 6.42C). Los episodios agudos se tratan inicialmente con cicloplejía, pomada de suero salino hipertónico (5%) y parches o lentes de contacto blandas terapéuticas. La curación mejora la agudeza visual por cicatrización y aplanamiento de la córnea.

Asociaciones

1. Los trastornos **sistémicos** incluyen los síndromes de Down, Turner, Ehlers-Danlos y Marfan, atopia, osteogénesis imperfecta, prolapso de la válvula mitral y retraso mental.
2. Las asociaciones **oculares** incluyen queratoconjuntivitis primaveral, esclerótica azul, aniridia, ectopia del cristalino, amaurosis congénita de Leber, retinitis pigmentaria y frotamiento persistente del ojo.

Tratamiento

1. Se recomienda al paciente que **evite frotarse** los ojos y se tratan las posibles inflamaciones conjuntivales.
2. Las **gafas** o lentes de contacto blandas suelen ser suficientes en casos precoces.
3. Se necesitan **lentes de contacto rígidas** para mayores grados de astigmatismo, para aportar una superficie de refracción regular. Los avances en el diseño y el material de las lentes han aumentado la proporción de pacientes con queratocono que pueden utilizar lentes de contacto satisfactoriamente.
4. La **queratoplastia** penetrante o lamelar anterior profunda (QLAP) es necesaria en pacientes con enfermedad avanzada, especialmente con opacidades y adelgazamiento corneal significativo. Aunque se obtienen injertos claros en alrededor del 90% de los casos, los resultados ópticos pueden estar afectados por astigmatismo y anisometropía residual, que requieren corrección con lentes de contacto para mejorar la agudeza visual.
5. El **implante de segmentos intracorneales anulares** con láser o la creación de un canal mecánico es relativamente seguro, y suele proporcionar al menos una mejoría visual moderada, facilitando la tolerancia a las lentes de contacto en casos avanzados.
6. El **entrecruzamiento del colágeno corneal**, con colirio de riboflavina para fotosensibilizar el ojo, seguido de exposición a luz ultravioleta A, es un tratamiento más reciente que promete estabilizar o invertir la ectasia en al menos algunos pacientes. Puede combinarse con la inserción de segmentos intracorneales.

Degeneración marginal pelúcida

La degeneración marginal pelúcida es una alteración con adelgazamiento corneal periférico, progresivo e infrecuente

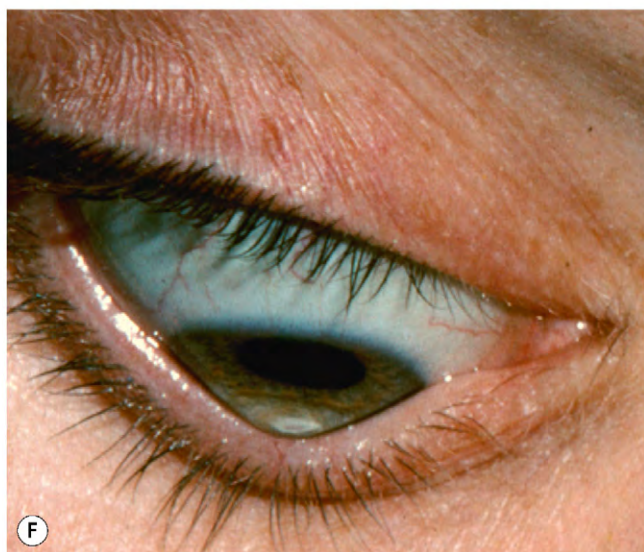
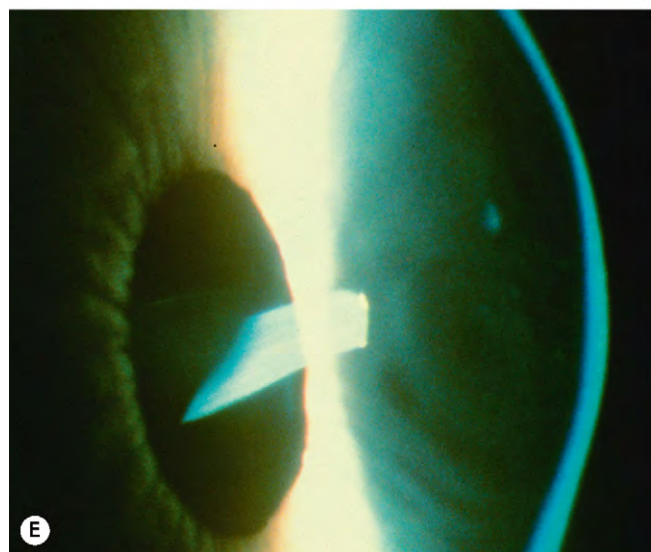
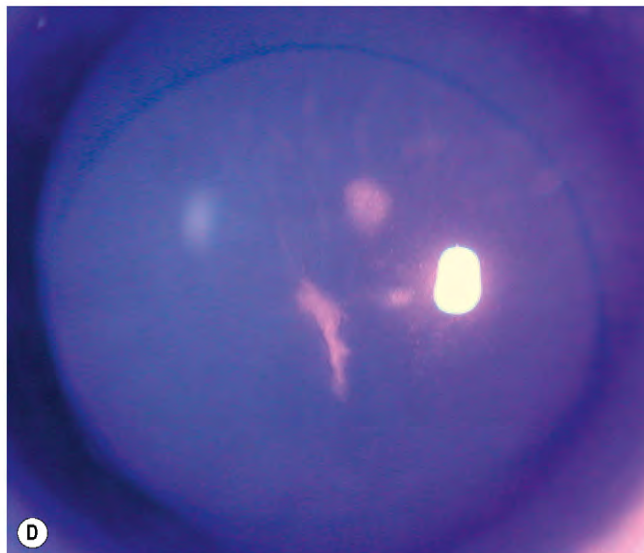
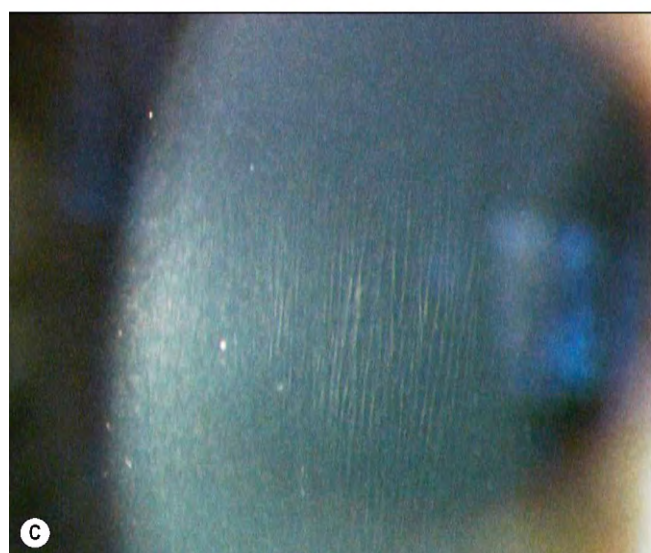
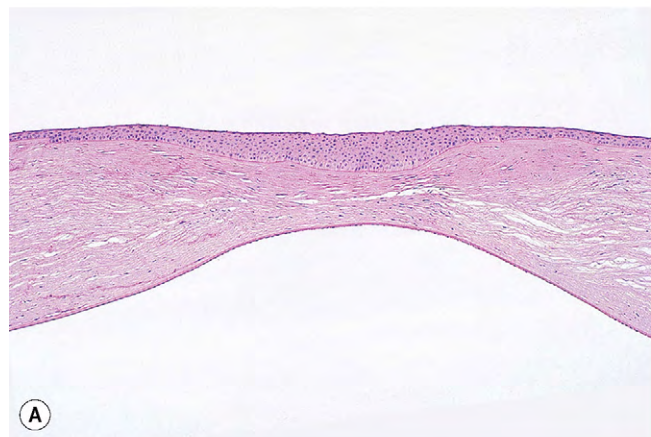


Fig. 6.40 Queratocono. (A) La histología muestra adelgazamiento de la estroma; (B) reflejo rojo «en gota de aceite»; (C) estrías de Vogt; (D) anillo de Fleischer; (E) adelgazamiento avanzado; (F) signo de Munson.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001 fig. A; M. Leyland, fig. C; S. Fogla, fig. D; R. Bates, fig. E.)

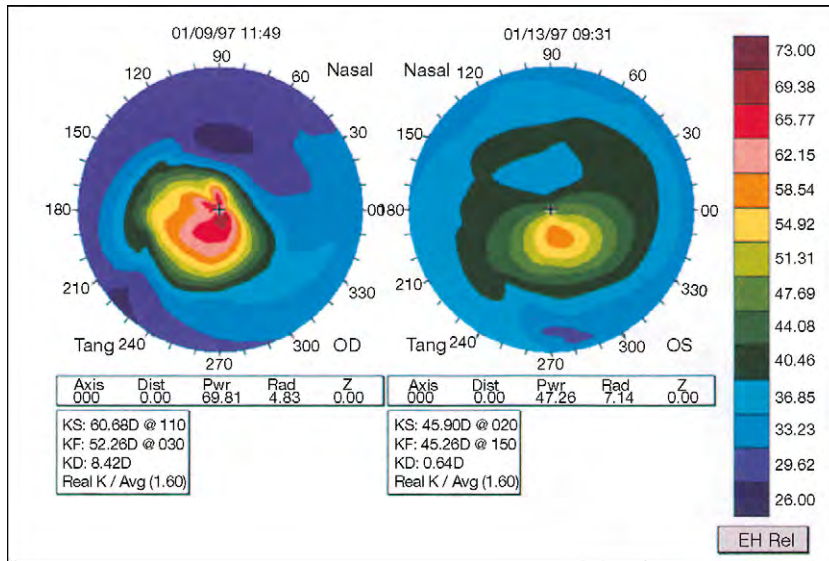


Fig. 6.41 Mapas corneales en escala relativa que muestran un queratocono avanzado en el ojo derecho y un cono paracentral incipiente en el ojo izquierdo.

(Cortesía de E. Morris.)

que suele afectar a la córnea inferior. Ocasionalmente coexiste con un queratocono y un queratogloblo (v. más adelante). Igual que el queratocono, la degeneración marginal pelúcida es bilateral, aunque a menudo asimétrica.

Diagnóstico

1. Se **presenta** entre la cuarta y la quinta décadas de vida, con reducción de la agudeza visual por astigmatismo creciente, casi siempre bien definido y en contra de la regla.
2. **Signos**
 - Banda semilunar, bilateral y lentamente progresiva de adelgazamiento corneal inferior de 1-2 mm, que se extiende de la posición de las 4 a las 8h, a 1 mm del limbo (fig. 6.43A).
 - El epitelio está intacto y la córnea de encima del área adelgazada es ectásica y aplanada.
 - A diferencia del queratocono, no suelen producirse anillos de Fleischer ni estrías de Vogt y el hídrops agudo es infrecuente.
3. La **topografía corneal** muestra un patrón «en mariposa» con astigmatismo grave e incurvamiento difuso de la córnea inferior (fig. 6.43B).

Tratamiento

1. Las **gafas** dejan de ser útiles pronto por el intenso astigmatismo.
2. **Lentes de contacto.** En la enfermedad precoz, las lentes blandas tóricas son adecuadas, pero en casos más avanzados se requieren lentes de contacto rígidas permeables al gas.
3. Las **opciones quirúrgicas**, ninguna de las cuales es ideal, en los pacientes que no toleran las lentes de contacto incluyen queratoplastia penetrante excéntrica grande, termocauterización, queratoplastia lamelar en semiluna, resección en cuña del tejido enfermo, epikeratoplastia e implantación de un segmento intracorneal. Los resultados del entrecruzamiento del colágeno son esperanzadores. Las lentes intraoculares tóricas pueden compensar el astigmatismo intenso, una vez la enfermedad se ha estabilizado.

Queratogloblo

El queratogloblo es un trastorno congénito muy infrecuente en el que toda la córnea es extremadamente delgada. Rela-

cionado posible y genéticamente con el queratocono, se asocia con amaurosis congénita de Leber y esclerótica azul.

1. Se **inicia** al nacer.
2. **Signos**
 - A diferencia del queratocono, la córnea desarrolla una ectasia más globular que cónica.
 - El adelgazamiento corneal es generalizado en vez de localizado en el vértice de la protrusión (fig. 6.44A).
 - El hídrops agudo (fig. 6.44B) se produce con menor frecuencia que en el queratocono o la degeneración marginal pelúcida, pero la córnea tiene más tendencia a romperse con un traumatismo relativamente leve.
3. La **topografía corneal** muestra un incurvamiento generalizado (fig. 6.44C).
4. El **diagnóstico diferencial** incluye el glaucoma congénito (córnea edematosa) y la megalocórnea (no adelgazada). El diámetro corneal es normal en el queratogloblo.
5. El **tratamiento** consiste en lentes de contacto esclerales por los malos resultados quirúrgicos, aunque puede intentarse un injerto de gran diámetro. Debe prestarse especial atención, especialmente en niños, a la protección de los ojos frente a traumatismos.

DISTROFIAS CORNEALES

Las distrofias corneales constituyen un grupo de trastornos progresivos de la transparencia corneal, generalmente bilaterales y, en su mayoría, determinados genéticamente y que se presentan sin inflamación. De acuerdo con los signos histopatológicos y biomicroscópicos, las distrofias corneales se clasifican en: (a) *epiteliales*; (b) *de la capa de Bowman*; (c) *de la estroma*, y (d) *endoteliales*. Los avances recientes en genética molecular han permitido identificar los defectos genéticos responsables de la mayoría.

Distrofias epiteliales

Distrofia de la membrana basal epitelial de Cogan

La distrofia de la membrana basal epitelial es la distrofia que se observa con mayor frecuencia en la práctica clínica. A pesar

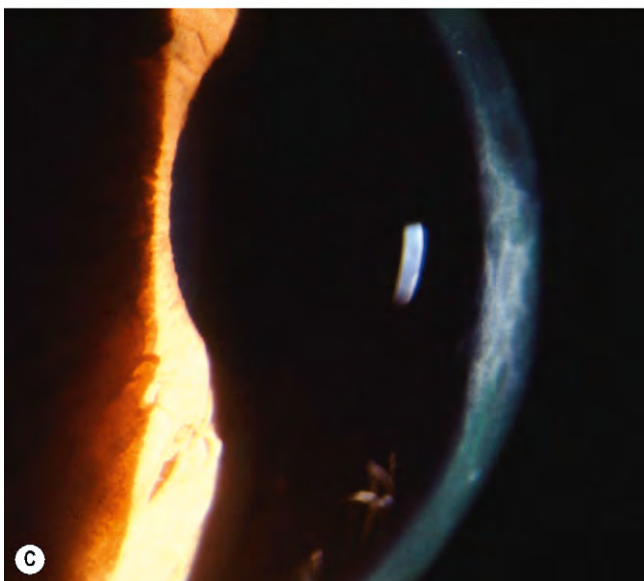
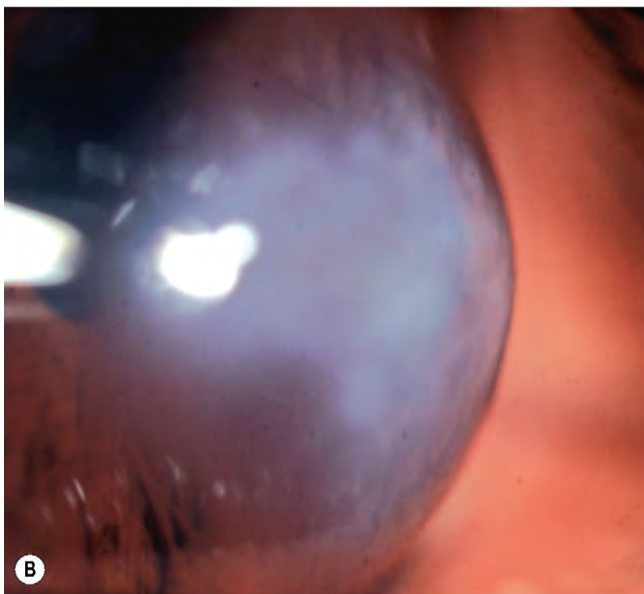
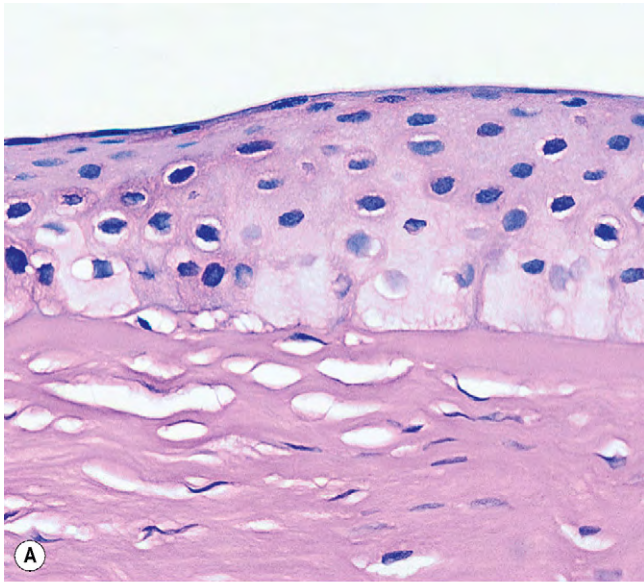


Fig. 6.42 Queratocono avanzado. (A) La histología muestra edema de células epiteliales basales y pérdida parcial de la capa de Bowman; (B) edema corneal grave; (C) cicatrización apical.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, figs. A y C.)

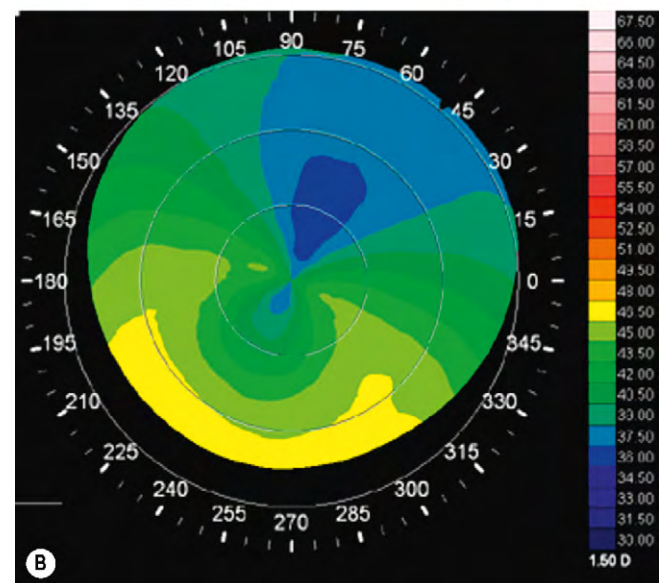
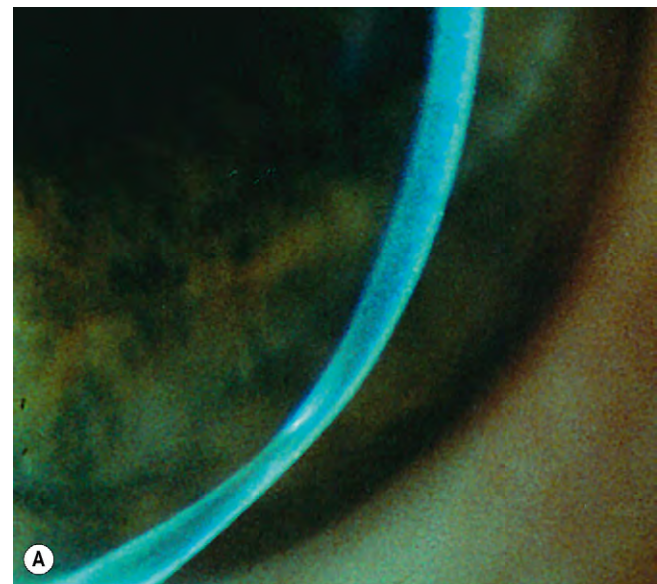


Fig. 6.43 (A) Degeneración marginal pelúcida; (B) la topografía muestra astigmatismo grave e incurvamiento difuso de la córnea inferior.

(Cortesía de R. Visser, fig. A; S. Fogla, fig. B.)

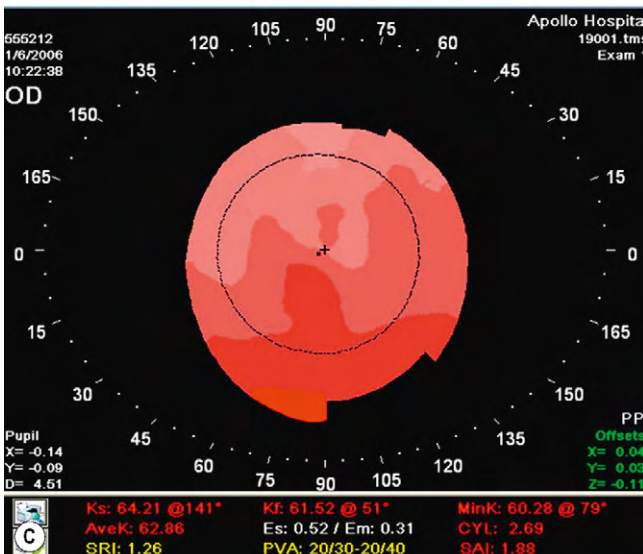
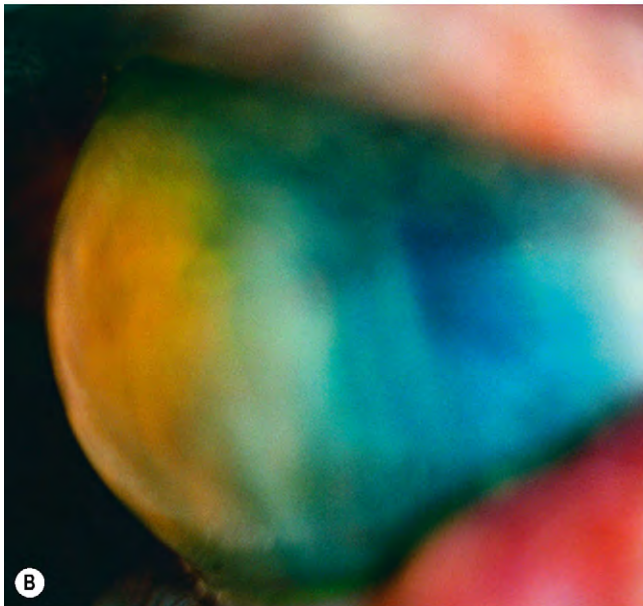


Fig. 6.44 (A) Queratoglobo; (B) hídrops agudo; (C) la topografía muestra incurvamiento generalizado.

(Cortesía de S. Fogla, fig. C.)

de ello, con frecuencia se diagnostica erróneamente debido principalmente a su aspecto variable.

1. **Herencia.** Suele ser esporádica y sólo ocasionalmente, autosómica dominante (AD), con penetrancia incompleta.
2. La **histología** muestra engrosamiento de la membrana basal, con depósito de proteína fibrilar entre la membrana basal y la capa de Bowman (fig. 6.45A). También se observa ausencia de hemidesmosomas de las células epiteliales basales, responsable de las erosiones corneales recurrentes.
3. Se **inicia** en la segunda década de vida. Aproximadamente el 10% de los pacientes presentan erosiones corneales recidivantes en las primeras décadas y el resto son asintomáticos durante toda la vida. Las erosiones recurrentes bilaterales simultáneas sugieren distrofia de la membrana basal epitelial.
4. **Signos.** Se observan las siguientes lesiones, aisladas o en combinación, y se visualizan mejor mediante retroiluminación o con dispersión escleral. Con el paso del tiempo, un patrón con frecuencia cambia a otro; la distribución de las lesiones también puede variar. Las manifestaciones son variables, ausentes o sólo leves en el otro ojo asintomático. Por su aspecto en la lámpara de hendidura, a esta distrofia se la denomina también «*en mapa-punto-huella*».
 - Opacidades en forma de puntos (fig. 6.45B).
 - Microquistes epiteliales (fig. 6.45C).
 - Patrones subepiteliales en forma de mapa, rodeados de una ligera turbidez (fig. 6.45D).
 - Líneas en forma de huella dactilar (fig. 6.45D).
 - Pueden verse signos similares en un ojo con erosiones recidivantes por cualquier causa.
5. El **tratamiento** es el mismo que el de las erosiones corneales recidivantes, descrito antes.

Distrofia epitelial de Meesmann

La distrofia de Meesmann es una alteración no progresiva y muy infrecuente del metabolismo del epitelio corneal, de la que se han descrito mutaciones en los genes que codifican las queratinas del epitelio corneal.

1. La **herencia** es AD.
2. La **histología** muestra un engrosamiento irregular de la membrana basal epitelial y quistes intraepiteliales (fig. 6.46A).
3. Los **síntomas** son variables. Los pacientes están asintomáticos o aparecen irritación ocular en los primeros meses de vida.
4. **Signos**
 - Múltiples quistes intraepiteliales pequeños, de tamaño uniforme pero densidad variable, que son máximos en el centro y se extienden sin alcanzar el limbo (fig. 6.46B).
 - La córnea a veces está ligeramente adelgazada y con sensibilidad reducida.
5. No se requiere ningún **tratamiento**, aparte de lubricación.

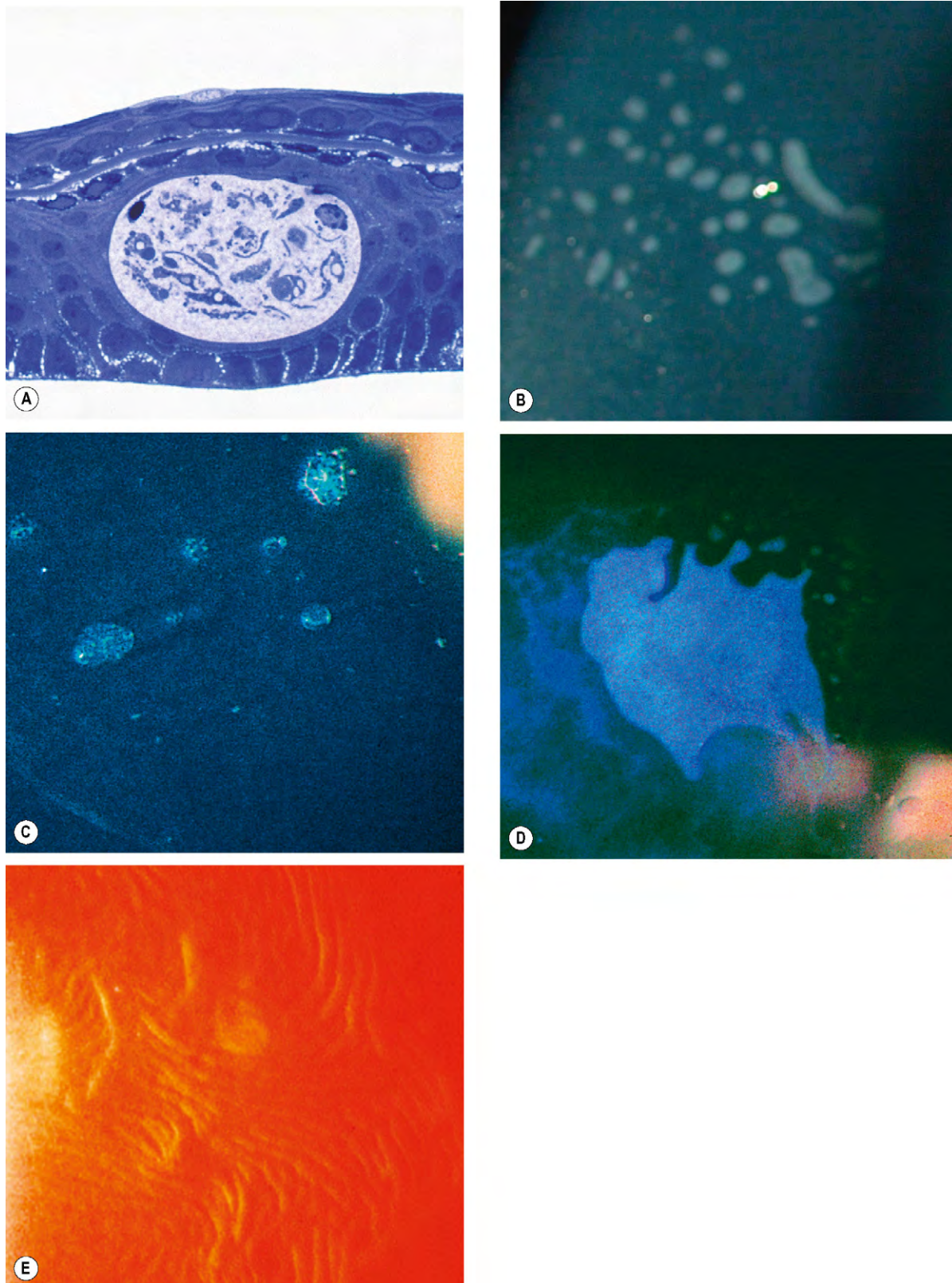


Fig. 6.45 Distrofia de la membrana basal epitelial de Cogan. **(A)** La histología muestra extensión intraepitelial de la membrana basal por encima del quiste intraepitelial; tinción con azul de toluidina; **(B)** manchas; **(C)** microquistes; **(D)** patrón en forma de mapa; **(E)** líneas dactilares observadas por retroiluminación.

(Cortesía de Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. E; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

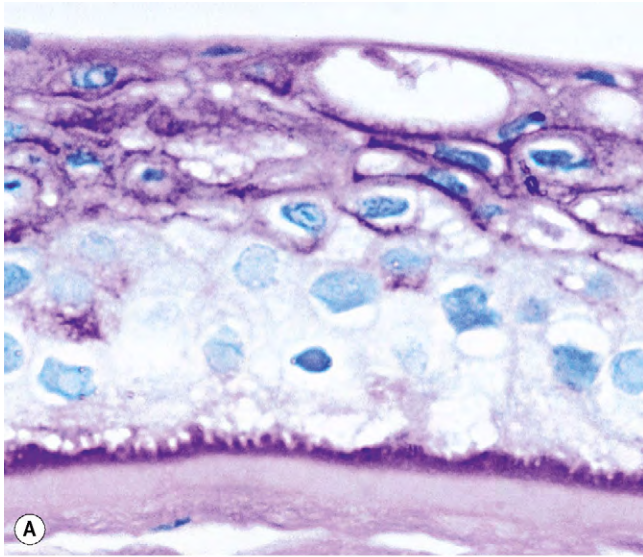


Fig. 6.46 Distrofia de Meesmann. (A) La histología muestra engrosamiento de la membrana basal epitelial y quistes intraepiteliales; tinción con PAS; (B) múltiples quistes intraepiteliales.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; S. Foglia, fig. B.)

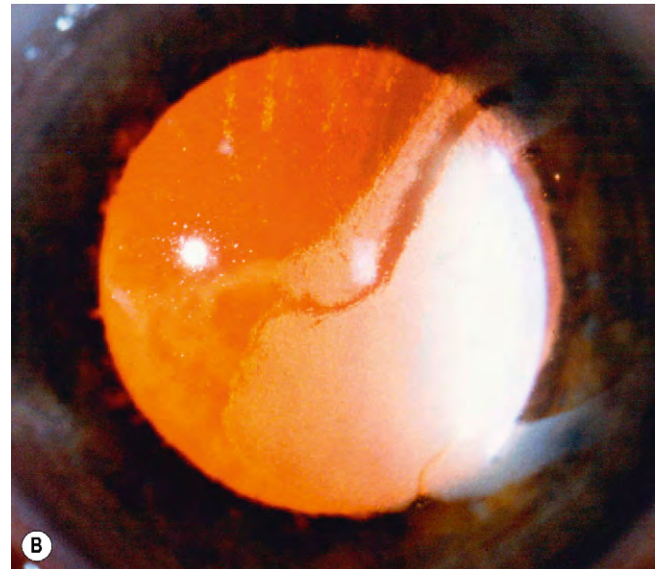
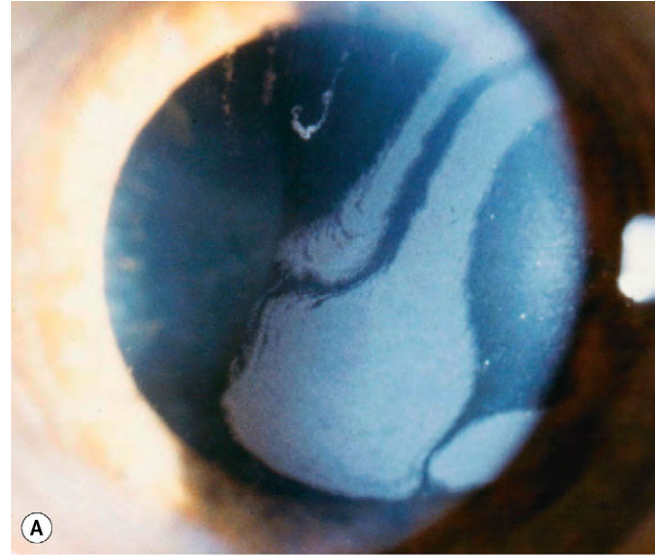


Fig. 6.47 Distrofia de Lisch. (A) Bandas grises con una configuración en espiral; (B) la retroiluminación muestra microquistes claros densamente concentrados.

(Cortesía de W. Lisch.)

Distrofia epitelial de Lisch

Antes se sospechaba que la distrofia de Lisch era una variante de la de Meesmann, pero ahora se cree que es genéticamente distinta.

1. La **herencia** es AD o dominante ligada al X (DLX) con el locus génico en Xp22.3 en el segundo caso en, como mínimo, algunos pacientes.
2. **Signos**
 - Aparecen bandas grises con configuración en espiral (fig. 6.47A).
 - La retroiluminación muestra microquistes densamente concentrados (fig. 6.47B).

Distrofias de la estroma anterior/capa de Bowman

Distrofia de Reis-Bücklers (distrofia corneal de la capa de Bowman, tipo I, CDB1, GCD tipo III)

La llamada forma «real» de la distrofia de Reis-Bücklers también se clasifica como una forma de distrofia granular de la estroma (GCD tipo III).

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 5q31 (gen *TGFBI*).

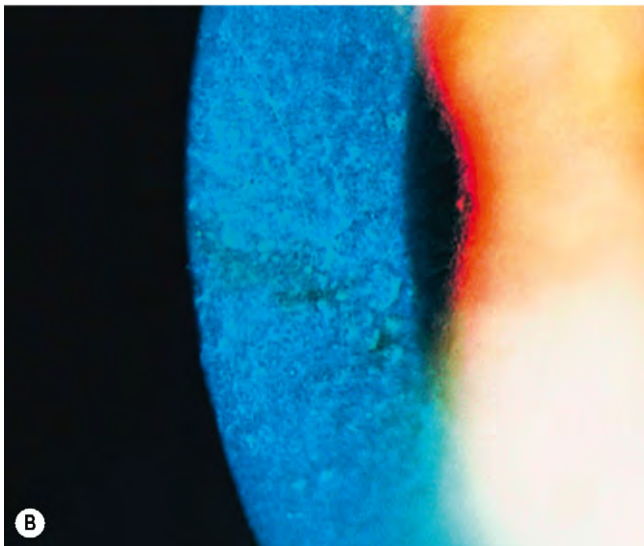
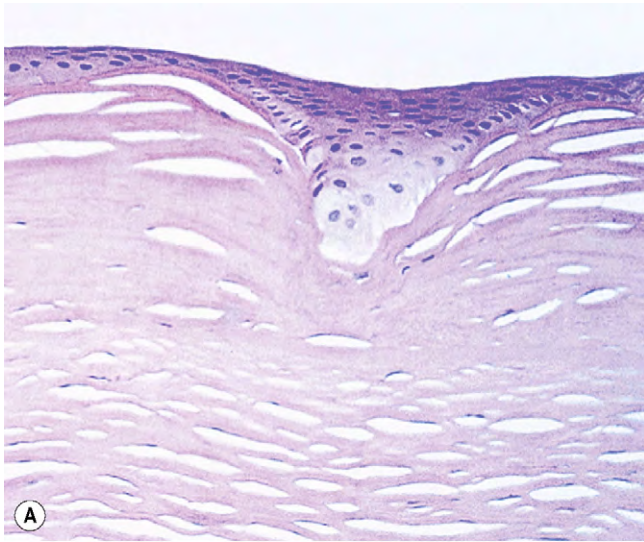


Fig. 6.48 Distrofia de Reis-Bücklers. **(A)** La histología muestra la sustitución de la capa de Bowman y de la membrana basal epitelial por tejido fibroso; **(B)** aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

2. La **histología** muestra sustitución de la capa de Bowman y la membrana basal epitelial por tejido fibroso (fig. 6.48A).
3. El **inicio** se produce entre la primera o segunda décadas de vida, con erosiones corneales recidivantes graves.
4. **Signos**
 - Opacidades subepiteliales de color gris-blanco, finas, redondas y poligonales, similares a las de la distrofia granular de tipo I, más densas en la parte central (fig. 6.48B).
 - Los cambios aumentan en densidad con la edad, dando lugar a un patrón reticular debido a la presencia de bandas irregulares de colágeno que sustituyen a la capa de Bowman.
 - La sensibilidad corneal está reducida y puede haber afectación visual debido a la opacidades a nivel de la capa de Bowman.

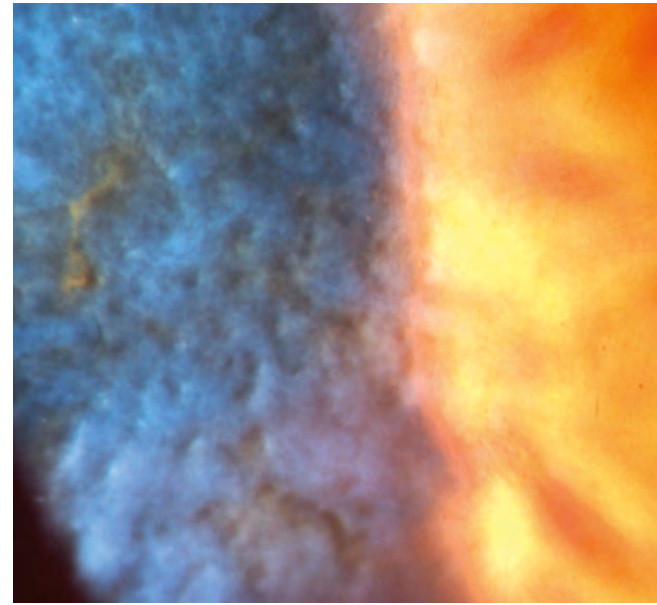


Fig. 6.49 Distrofia de Thiel-Behnke.

5. El **tratamiento** se dirige a las erosiones recidivantes. La queractectomía con láser excímer consigue un control satisfactorio en algunos pacientes. La queratoplastia lamelar anterior puede ser necesaria, con resultados generalmente satisfactorios. El mayor problema es la tendencia a recidivar.

Distrofia de Thiel-Behnke (distrofia corneal de la capa de Bowman, tipo II, CDB2, distrofia corneal en panal de abeja)

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 10q24 y 5q31 (gen *TGFBI*).
2. La **histología** muestra «fibras encrespadas» en la capa de Bowman por microscopio electrónico.
3. El **inicio** se realiza durante la primera década de la vida, con erosiones recurrentes.
4. **Signos**. Opacidades subepiteliales con morfología en panal de abeja que afectan la córnea central (fig. 6.49).
5. El **tratamiento** puede ser innecesario porque la afectación visual es menor que en la distrofia de Reis-Bücklers.

Distrofia central cristalina de Schnyder

La distrofia cristalina es un trastorno del metabolismo lipídico corneal que se asocia con un aumento del colesterol sérico en aproximadamente el 50% de los pacientes.

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 1p36.
2. La **histología** muestra depósitos de fosfolípidos y colesterol.
3. El **inicio** suele producirse en la segunda década de vida, con afectación visual y deslumbramiento.
4. **Signos**
 - Aparece zona oval de opacidad «cristalina» subepitelial (fig. 6.50A).
 - Turbidez corneal difusa (fig. 6.50B) y arco corneal prominente hacia la tercera década.
5. El **tratamiento** se realiza mediante queratectomía con láser excímer.

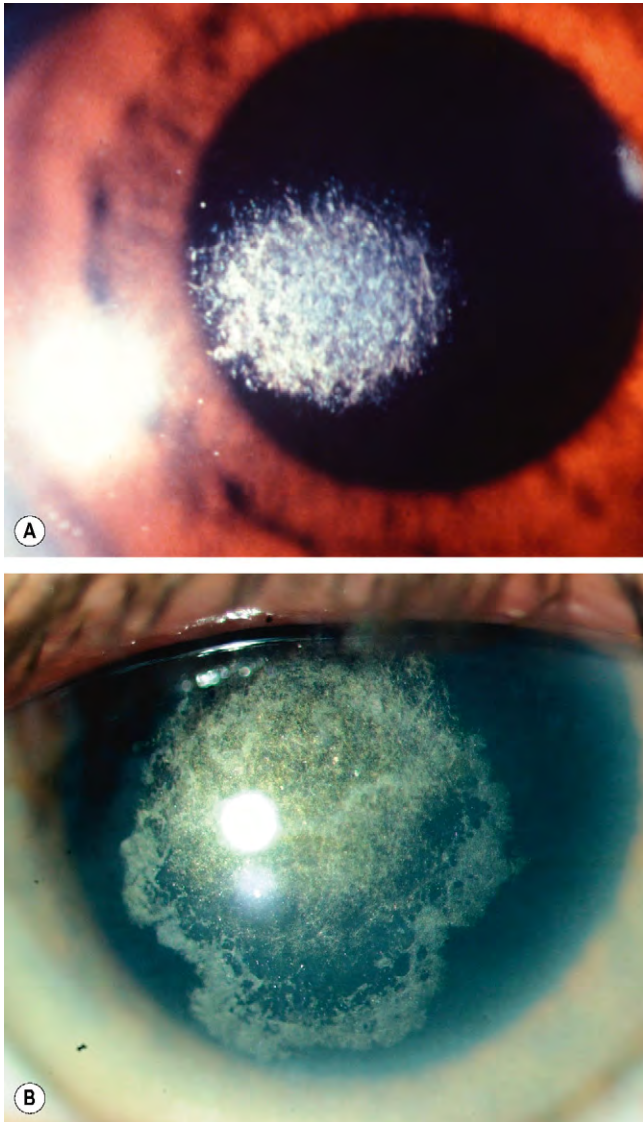


Fig. 6.50 Distrofia cristalina de Schnyder. (A) Lesión precoz; (B) turbidez difusa tardía.

(Cortesía de K. Nischal, fig. A.)

Distrofias estromales

Distrofia reticulada corneal de tipo I (LCD1, Biber-Haab-Dimmer)

1. La **herencia** es AD, con el locus en 5q31 (gen *TGFBI*).
2. La **histología** muestra amiloide, que se tiñe con rojo Congo ($\times A$) y muestra una birrefringencia verde característica con filtro polarizado (fig. 6.51B).
3. Suele **iniciarse** durante el final de la primera década de la vida, con erosiones corneales recidivantes que preceden a los cambios característicos de la estroma.
4. **Signos** en orden cronológico:
 - Puntos en la estroma anterior, refractivos, vidriosos (fig. 6.51C).
 - Coalescencia en líneas reticulares finas, en forma de ramas, como tela de araña, que se observan mejor con retroiluminación (fig. 6.51D).

- Las lesiones se extienden en profundidad y hacia fuera desde la córnea central, respetando la periferia.
 - Turbidez generalizada de la estroma que altera la visión progresivamente y puede ocultar algunas de las líneas reticulares (fig. 6.51E).
 - La sensibilidad corneal está reducida.
5. Suele requerir **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante o lamelar profunda. A veces se produce recurrencia en el injerto.

Distrofia reticulada corneal de tipo II (LCD2, amiloidosis de tipo finlandés, síndrome de Meretoja, neuropatía craneal amiloide con distrofia reticulada corneal)

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 9q34.
2. La **histología** muestra depósitos de amiloide en la estroma corneal y otros lugares afectados.
3. El **inicio** se produce en la segunda década; las erosiones son inusuales.
4. **Signos**
 - Finas líneas reticulares, cortas, distribuidas al azar, que son escasas, más delicadas y orientadas más radialmente y localizadas más periféricamente que en la LCD1.
 - La sensibilidad corneal está reducida.
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia no suele ser necesario en fases más avanzadas de la vida para mejorar la visión.
6. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen neuropatía periférica y craneal bilateral progresiva, disartria, piel seca y pruriginosa extremadamente laxa, una expresión facial característica con aspecto de «máscara» por parálisis facial bilateral, labios en protrusión y orejas péndulas. La amiloidosis también puede afectar a los riñones y al corazón.

Distrofia reticulada corneal de tipo IIIA

La distrofia reticulada de tipo IIIA se caracteriza por bandas gruesas y correosas de amiloide (fig. 6.52). El inicio se produce entre los 70 y los 90 años y su patrón de herencia es AD (gen *TGFBI*).

Distrofia gelatinosa en forma de gota (distrofia corneal japonesa de tipo amiloide)

Es un trastorno infrecuente que afecta principalmente a pacientes japoneses.

1. La **herencia** es autosómica recesiva (AR) con el locus génico en 1p32.
2. La **histología** muestra una acumulación de amiloide subepitelial y en el estroma anterior (fig. 6.53A).
3. Se **inicia** entre la primera y la segunda décadas de la vida, con fotofobia intensa, lagrimeo y deterioro visual.
4. **Signos** en orden cronológico:
 - Nódulos grises subepiteliales.
 - Confluencia gradual, afectación de la estroma y aumento de tamaño que da lugar a un aspecto en mora (fig. 6.53B).
5. El **tratamiento** se realiza con queratectomía superficial repetida por las recurrencias precoces en los injertos corneales.

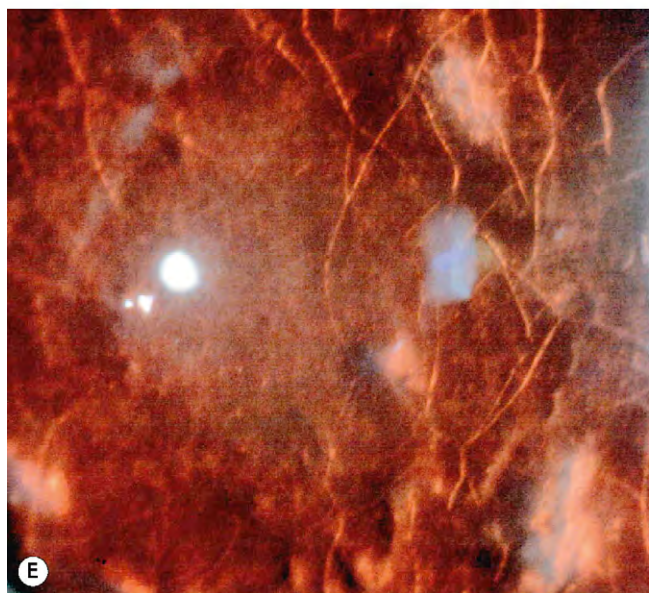
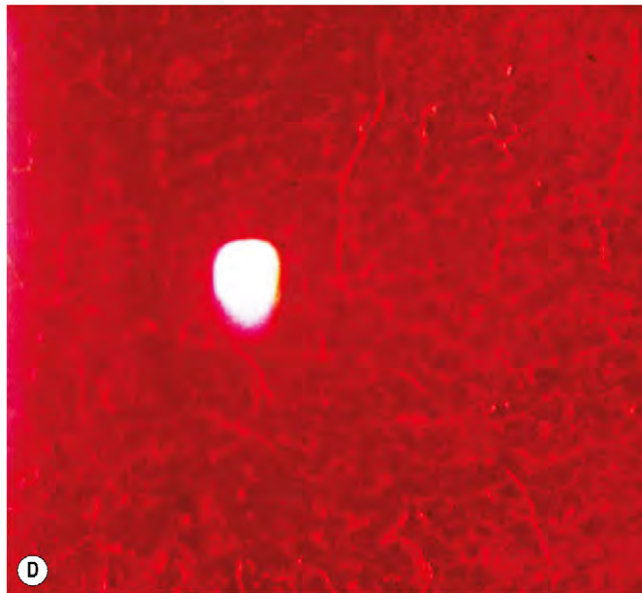
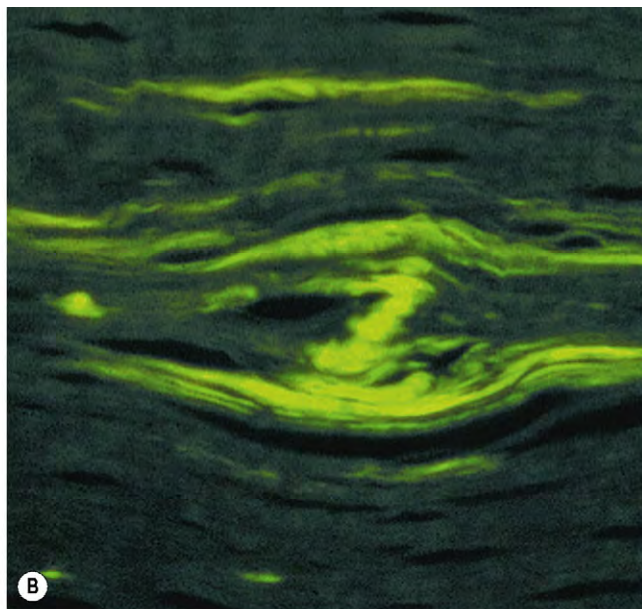
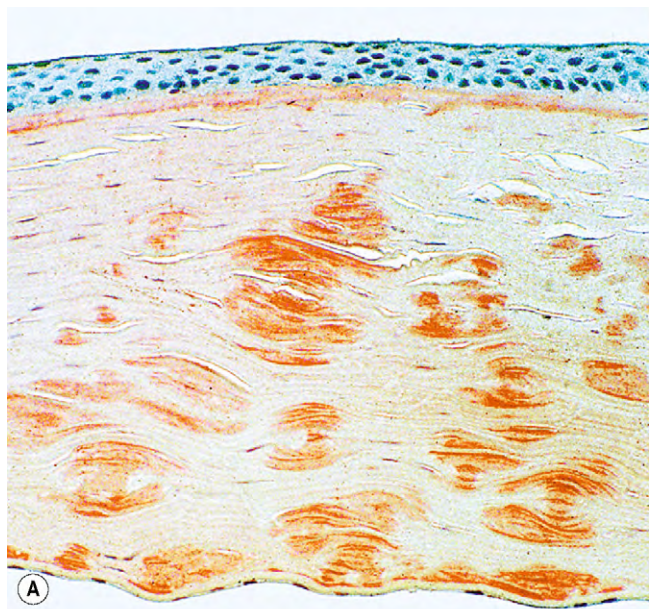


Fig. 6.51 Distrofia reticulada de tipo 1. **(A)** la histología muestra amiloide que se tiñe con rojo Congo; **(B)** birrefringencia verde del amiloide examinado con luz polarizada; **(C)** puntos vidriosos en la estroma anterior; **(D)** finas líneas reticuladas; **(E)** turbidez estromal.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. B; D. Smerdon, fig. D.)

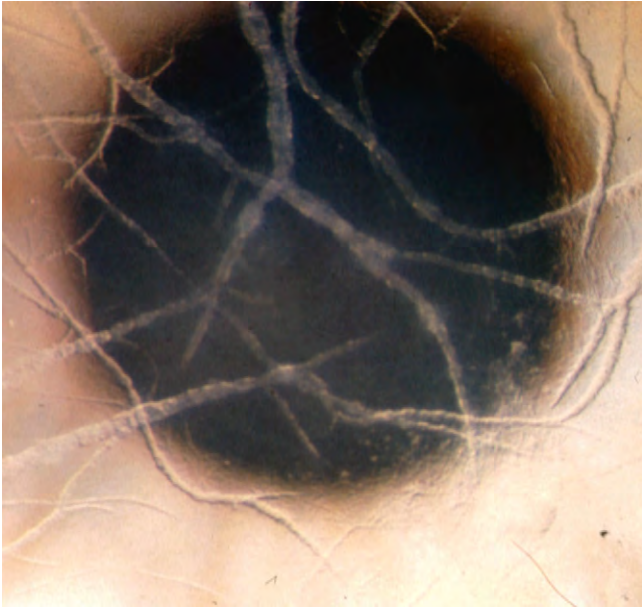


Fig. 6.52 Distrofia reticulada de tipo IIIa.

Distrofia corneal granular de tipo I (GCD1, Groenouw de tipo I)

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 5q31 (gen *TGFBI*).
2. La **histología** muestra unos depósitos hialinos amorfos que se tiñen de rojo brillante con tricromo de Masson (fig. 6.54A).
3. Se **inicia** durante la primera década de la vida, pero la visión no suele afectarse en la fase inicial de la enfermedad. Las erosiones recurrentes son infrecuentes.
4. **Signos** en orden cronológico:
 - Depósitos pequeños blancos, claramente marcados, como migas, gránulos de azúcar, anillos o copos de nieve en la estroma anterior central (fig. 6.54B).
 - El patrón global de los depósitos es radial o en forma de disco, o en forma de árbol de Navidad.
 - Al principio, la estroma entre las opacidades es clara (fig. 6.54C).
 - Aumento gradual del número y tamaño de los depósitos, con extensión más profunda y hacia fuera, pero sin alcanzar el limbo.
 - La confluencia gradual y la turbidez difusa de la estroma (fig. 6.54D) intercalada alteran la visión.
 - La sensibilidad corneal está alterada.
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante o lamelar profunda suele ser necesario en la quinta década de la vida. Las recurrencias superficiales requerirá veces requieren queratectomía repetida con láser excímer.

Distrofia corneal granular de tipo II (GCD2, Avellino, distrofia granular-reticulada combinada)

1. La **herencia** es AD, con el locus génico en 5q31 (gen *TGFBI*).
2. La **histología** muestra sustancia hialina y amiloide en la estroma que se tiñe con tricromo de Masson y rojo Congo.
3. El **inicio** se realiza en la segunda década de la vida. Las erosiones recurrentes son infrecuentes y, si existen, son

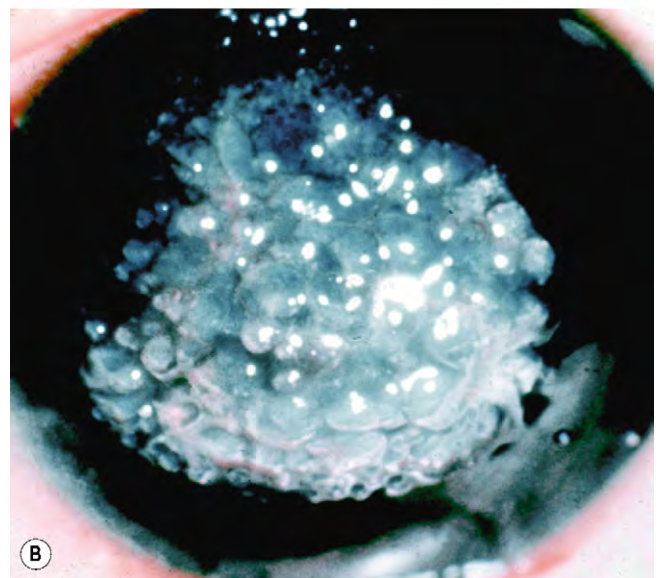
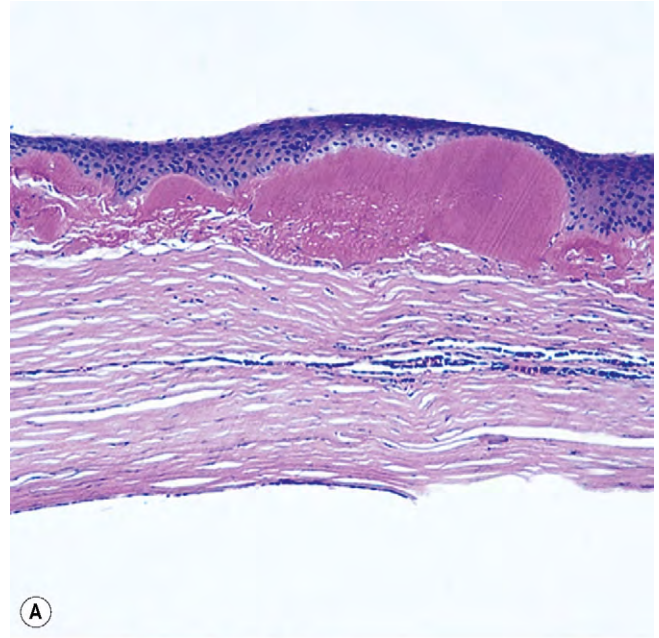


Fig. 6.53 Distrofia en forma de gota gelatinosa. (A) La histología muestra depósitos de amiloide irregulares en la estroma anterior; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001 fig. A; Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. B.)

tan leves que algunos pacientes pueden haber pasado por alto su enfermedad.

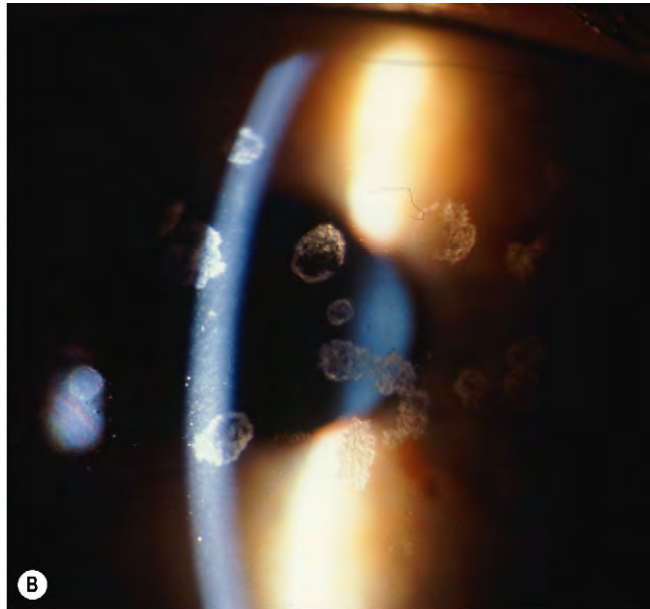
4. **Signos.** Opacidades finas, superficiales, que parecen anillos, discos, estrellas o copos de nieve, más densas centralmente (parecidas a las que se observan en la distrofia granular tipo I) asociadas con opacidades lineales más profundas que recuerdan a la distrofia reticular (fig. 6.55).
5. El **tratamiento** suele ser innecesario.

Distrofia macular (Groenouw de tipo II)

Ésta es la distrofia de la estroma menos frecuente, en la que un error innato del metabolismo del sulfato de queratán parece presentar sólo manifestaciones corneales. Se ha dividido



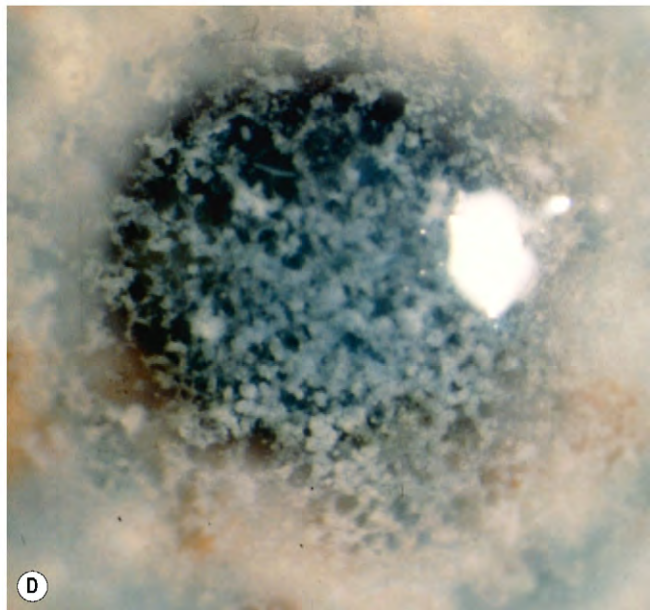
A



B



C



D

Fig. 6.54 Distrofia granular de tipo 1. (A) La histología muestra material de tinción rojo con tricromo de Masson; (B) restos claramente delimitados; (C) aumento del número y extensión hacia el exterior; (D) confluencia.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

en los tipos I, IA y II, dependiendo de la presencia o la ausencia de sulfato de queratán antigénico (aKS) en el suero y en la córnea; se ha observado que se deben a mutaciones en el mismo gen de la sulfotransferasa (*CHST6*).

1. La **herencia** es AR, con el locus génico en 16q22.
2. La **histología** muestra colágeno anormalmente compacto en las láminas corneales y agregados anormales de glucosaminoglucanos que se tiñen con azul de Prusia y hierro coloidal (fig. 6.56A).
3. Se **inicia** en la primera década de la vida con deterioro visual.
4. **Signos** en orden cronológico:
 - Turbidez de la estroma anterior que afecta inicialmente a la córnea central.

- Manchas de color blanco grisáceo, densas, focales, mal delimitadas en la estroma anterior a nivel central y en la estroma posterior en la periferia (fig. 6.56B).
 - Los depósitos superficiales pueden producir irregularidades en la superficie corneal, aunque las erosiones son infrecuentes.
 - Aumento del tamaño y también de la turbidez de la estroma (fig. 6.56C).
 - Opacificación progresiva con afectación final de todo el grosor de la estroma hasta el limbo, asociada con adelgazamiento corneal (fig. 6.56D).
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante suele ser satisfactorio, pero en ocasiones aparecen recurrencias tardías en el injerto.

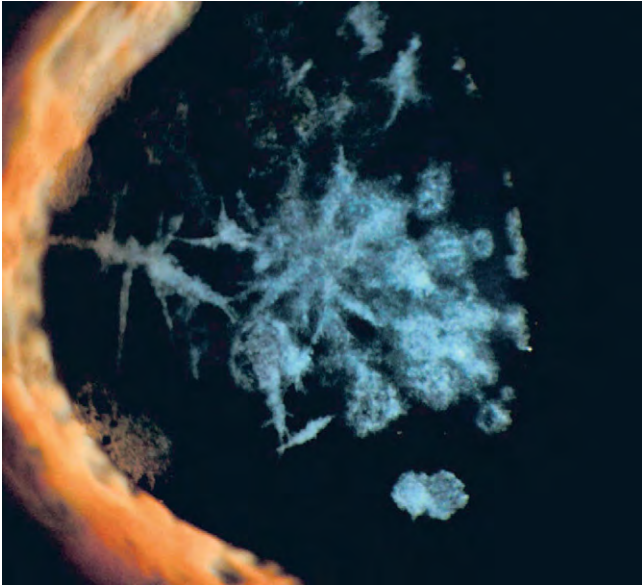


Fig. 6.55 Distrofia granular de tipo 2 (Avellino).

(Cortesía de W. Lisch.)

Distrofia central de François

1. La **herencia** es AR.
2. **Signos**
 - Opacidades nubladas poligonales, de color gris, separadas por espacios relativamente claros, en la estroma posterior, más prominentes en el centro, creando un aspecto de tipo cuero (fig. 6.57).
 - Los signos son similares a la piel de cocodrilo posterior, pero se diferencian por su localización central, posterior y por el modo de herencia.
3. No precisa **tratamiento**.

Distrofias endoteliales

Distrofia endotelial de Fuchs

La distrofia endotelial de Fuchs (DEF) se caracteriza por pérdida acelerada bilateral de células endoteliales. Es más habitual en mujeres y se asocia con un ligero aumento de la prevalencia de glaucoma de ángulo abierto.

1. En ocasiones la **herencia** puede ser AD, aunque la mayoría de los casos son esporádicos.
2. El **inicio** de esta enfermedad lentamente progresiva suele tener lugar en la vejez, aunque puede iniciarse antes.
3. **Signos**
 - Córnea *guttata* se refiere a verrugas o excrecencias irregulares de la membrana de Descemet, segregadas por células endoteliales anormales (fig. 6.58A).
 - La reflexión especular muestra diminutas manchas oscuras causadas por disrupción del mosaico endotelial regular (fig. 6.58B).
 - Progresión a un aspecto de «metal repujado» que se asocia con un depósito de melanina (fig. 6.58C).
 - Descompensación endotelial que produce gradualmente edema de la estroma central y visión borrosa, peor por la mañana, que se aclara durante el día.
 - Se desarrolla un edema epitelial cuando el grosor de la estroma ha aumentado un 30%.

- Edema epitelial persistente que produce la formación de microquistes y bullas (queratopatía bullosa, figs. 6.58D y E) que causan molestias y dolor al abrirse, que se cree que se deben a la exposición de terminaciones nerviosas desnudas.

4. Tratamiento

- a. Las **opciones conservadoras** incluyen gotas o pomada de cloruro sódico al 5% por vía tópica, reducción de la PIO y uso de secador de pelo para acelerar la deshidratación corneal por la mañana.
 - b. Las **lentes de contacto terapéuticas** aportan comodidad al proteger las terminaciones nerviosas expuestas y conseguir un aplanamiento de las bullas.
 - c. La **queratoplastia penetrante o endotelial lamelar profunda** ofrece unos elevados índices de buenos resultados y no debe retrasarse.
 - d. **Otras opciones** en los ojos con poco potencial visual incluyen colgajos conjuntivales y trasplantes de membrana amniótica.
5. La **cirugía de cataratas** puede acelerar la pérdida de células endoteliales y producir una descompensación. Debe considerarse un triple procedimiento (cirugía de cataratas, implantación de lente y queratoplastia endotelial) en los ojos con edema epitelial corneal o cuando la medición de la paquimetría preoperatoria es mayor de 640 μm . Si el grosor corneal es inferior a 640 μm , es posible esperarse un buen resultado visual.

Distrofia polimorfa posterior

La distrofia corneal polimorfa posterior (DCPP) es un trastorno infrecuente, inocuo y asintomático en el que las células endoteliales corneales muestran características similares al epitelio. Existen tres formas, DCPP 1-3, cada una causada por mutaciones en diferentes genes.

1. La **herencia** suele ser AD.
2. Se **inicia** en el momento del nacimiento o poco después, aunque se identifica con mayor frecuencia por casualidad durante la vida posterior.
3. Los **signos** consisten en lesiones endoteliales vesiculares ligeras (fig. 6.59A) que pueden confluir (fig. 6.59B), lesiones tipo banda (fig. 6.59C) u opacidades difusas a veces asimétricas.
4. Las **asociaciones oculares** incluyen alteraciones del iris, glaucoma y síndrome de Alport.
5. El **tratamiento** es innecesario.

Distrofia endotelial hereditaria congénita (CHED)

Ésta es una distrofia infrecuente en la que existe una ausencia focal o generalizada del endotelio corneal. Las dos formas principales son CHED1 y CHED2, de las que la última es la más grave.

1. La **herencia** de CHED1 es AD, con el locus génico en 20p11.2-q11.2. CHED2 es AR, con el locus génico en 20p13.
2. El **inicio** es perinatal (fig. 6.60A).
3. **Signos**
 - Edema corneal difuso bilateral y simétrico que da lugar a un aspecto de vidrio esmerilado de color azul-gris (fig. 6.60B) hasta una opacificación total (fig. 6.60C).

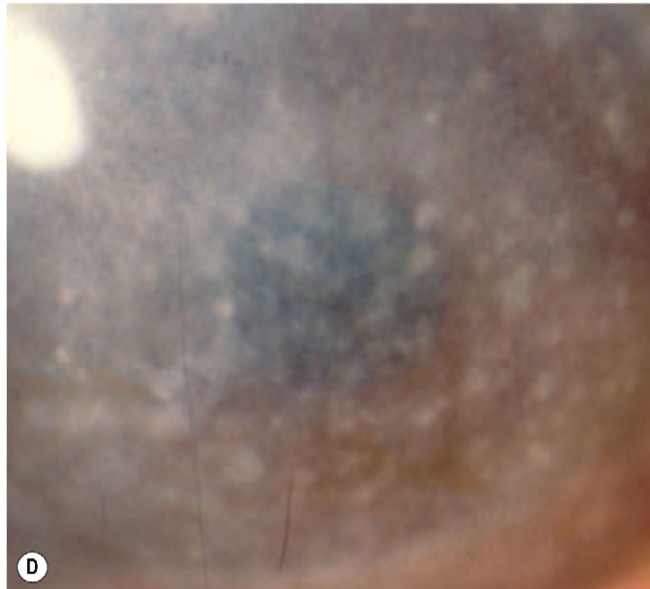
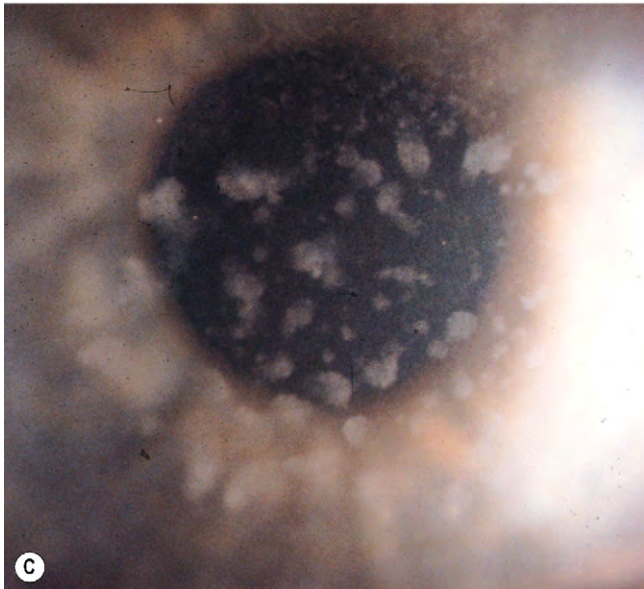
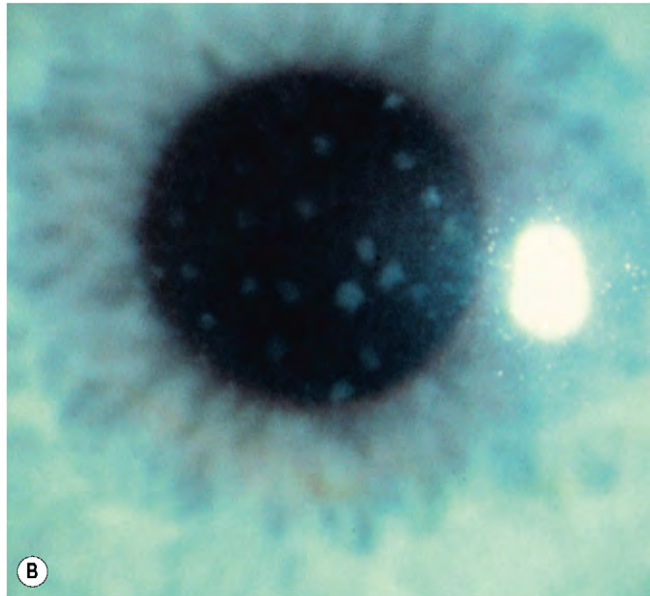


Fig. 6.56 Distrofia macular. **(A)** La histología muestra depósitos de glucosaminoglucanos anormales teñidos de color azul con hierro coloidal; **(B)** depósitos mal delimitados; **(C)** aumento de tamaño y turbidez estromal; **(D)** afectación extensa.

(Cortesía de R. Ridgway, figs. B, C y D; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

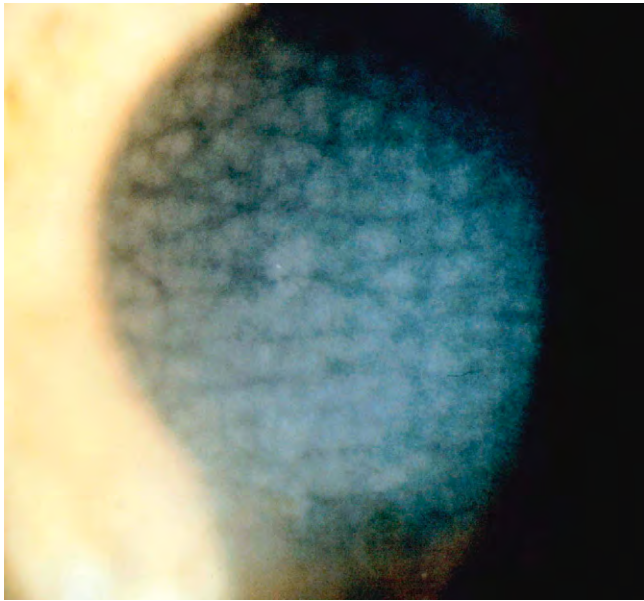


Fig. 6.57 Distrofia central de François.

(Cortesía de W. Lisch.)

- La afectación visual es variable y la agudeza visual suele ser superior a la que se espera por el aspecto corneal.
4. El **tratamiento** mediante queratoplastia tiene una oportunidad razonable de buenos resultados cuando se realiza precozmente, pero es arriesgada y técnicamente más difícil que en los adultos. Si se retrasa la intervención quirúrgica hay riesgo de ambliopía densa.
 5. El **diagnóstico diferencial** incluye otras causas de opacidad corneal neonatal, como glaucoma congénito, mucopolisacaridosis, traumatismo del parto, queratitis por rubéola y esclerocórnea.

DEGENERACIONES CORNEALES

Degeneraciones relacionadas con la edad

Arco senil

1. **Implicaciones sistémicas.** El arco senil es la opacidad corneal periférica que se encuentra, con mayor frecuencia y sin ningún factor predisponente, en las personas de edad avanzada. En ocasiones, el arco se asocia con dislipoproteinemias familiares y no familiares. También se ha observado en pacientes con distrofia corneal cristalina de Schnyder.
2. **Signos** (fig. 6.61A)
 - Depósito lipídico en la estroma que empieza en la córnea perilímbica superior e inferior y, después, progresa de forma circunferencial hasta formar una banda de aproximadamente 1 mm de ancho.
 - La banda suele ser más ancha en el meridiano vertical que en el horizontal.
 - El borde central es difuso; el contorno del extremo periférico está bien marcado, y está separado del limbo por una zona de córnea clara.

- Este intervalo claro puede sufrir un adelgazamiento leve (surco senil).

Halo límbico de Vogt

El halo límbico de Vogt es un trastorno inocuo y frecuente más común en mujeres y se encuentra en hasta el 60% de los individuos mayores de 40 años.

1. Signos

- Líneas en forma de semiluna, bilaterales y blanquecinas, formadas por puntos como de tiza localizados en el limbo en las posiciones de las 3 y las 9h, con mayor frecuencia nasal (fig. 6.61B).
- En ocasiones existen extensiones centrales irregulares.

2. Clasificación

- a. El **tipo I** puede estar muy relacionado con la queratopatía en banda, con un patrón en «queso suizo» y una zona clara que separa la lesión del borde escleral.
- b. El **tipo II** se distingue del tipo I por la ausencia de agujeros y, a veces, también por la ausencia de una zona clara yuxtalímbica.

Córnea farinata

La córnea *farinata* es un trastorno visualmente insignificante caracterizado por depósitos bilaterales, diminutos parecidos a la harina, en la estroma corneal profunda y más prominentes centralmente (fig. 6.61C).

Piel de cocodrilo

Se caracteriza por la presencia de opacidades en la estroma, asintomáticas, blanco-grisáceas y poligonales, separadas por espacios relativamente transparentes (fig. 6.61D). Las opacidades suelen afectar a las dos terceras partes anteriores de la estroma (piel de cocodrilo anterior), aunque a veces se encuentran más posteriormente (piel de cocodrilo posterior). Se parece a la distrofia central de François (v. fig. 6.57).

Queratopatía lipídica

1. La queratopatía lipídica **primaria** es infrecuente y aparece espontáneamente. Se caracteriza por depósitos blancos o amarillos en la estroma, formados por colesterol, grasas y fosfolípidos, y no se asocia con vascularización (fig. 6.62A).
2. La queratopatía lipídica **secundaria** es mucho más habitual y se asocia con lesión ocular previa o con enfermedad que da lugar a vascularización corneal (fig. 6.62B). Las causas más frecuentes son la infección por el VHS y la queratitis disciforme por herpes zóster.
3. El **tratamiento** se dirige principalmente al control médico de la enfermedad inflamatoria de base. Otras opciones de tratamiento son las siguientes:
 - a. La **fotocoagulación con láser de argón** de los vasos «nutricios» arteriales puede dar lugar a la reabsorción del infiltrado lipídico, siempre que puedan identificarse mediante angiografía con fluoresceína.
 - b. La **cauterización puntiforme con aguja** se realiza mediante pinzamiento de 6 mm o con aguja de sutura similar en unas pinzas de cauterio térmico, y aplicando la punta de la aguja caliente a los vasos nutricios del limbo, bajo control microscópico.

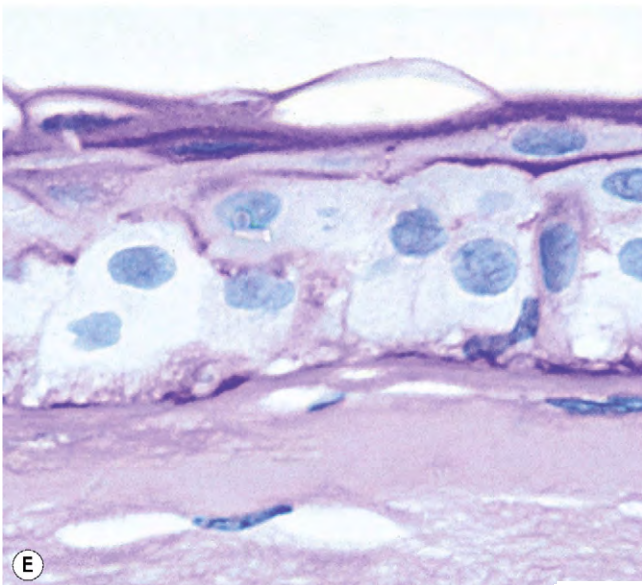
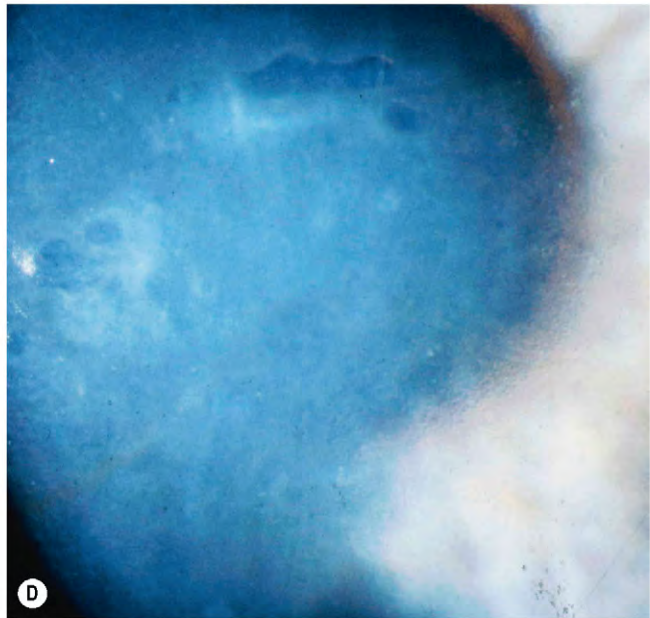
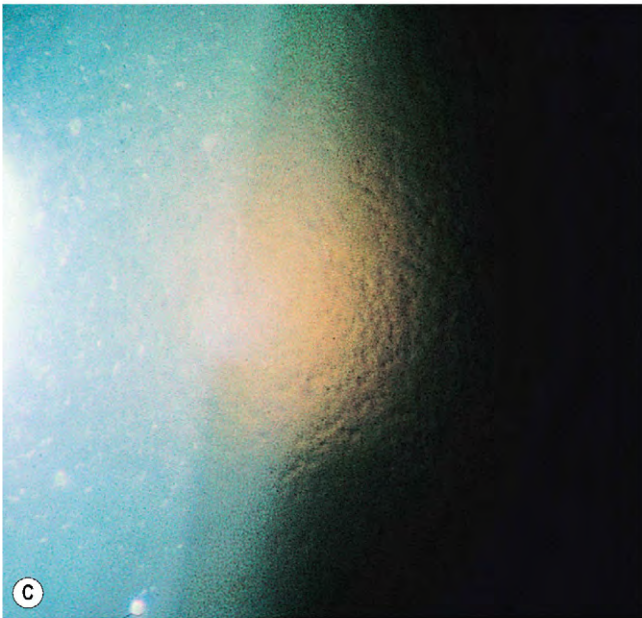
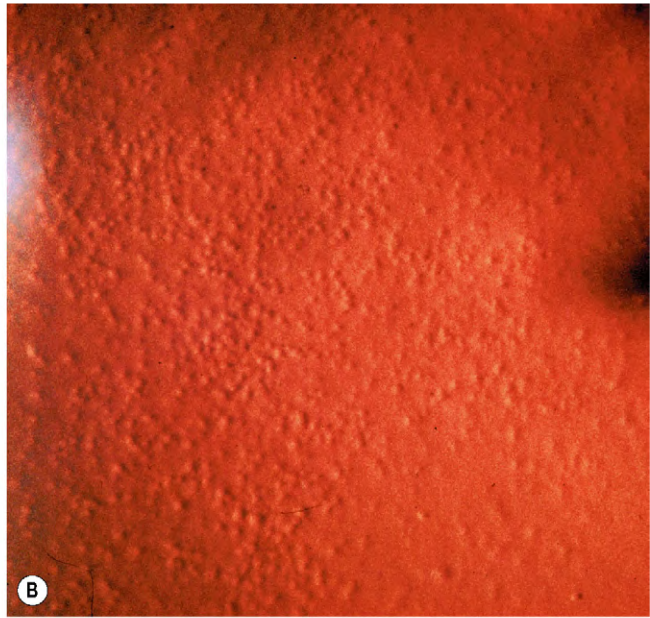
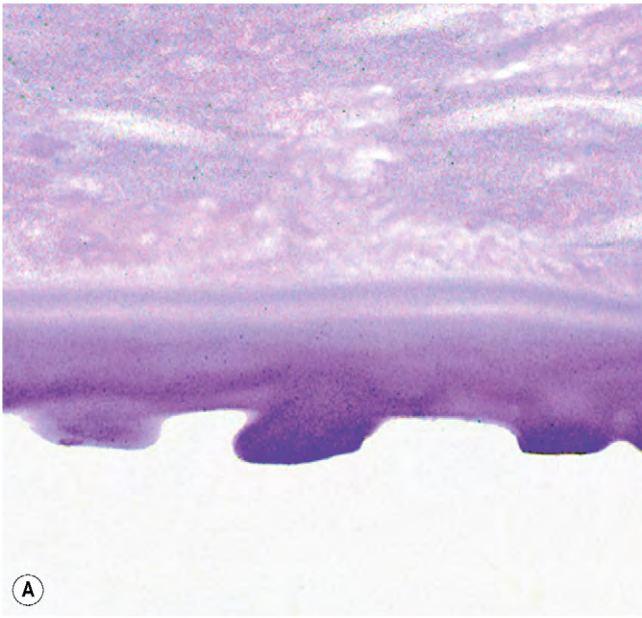


Fig. 6.58 Distrofia endotelial de Fuchs. **(A)** La histología de la córnea *guttata* muestra excrescencias irregulares de la membrana de Descemet; tinción de PAS; **(B)** córnea *guttata* detectada por reflejo especular; **(C)** endotelio «en bronce repujado»; **(D)** queratopatía bullosa; **(E)** la histología muestra edema epitelial grave, con bullas superficiales; tinción de PAS.

Harry, figs. A y E; W. Lisch, fig. D.)

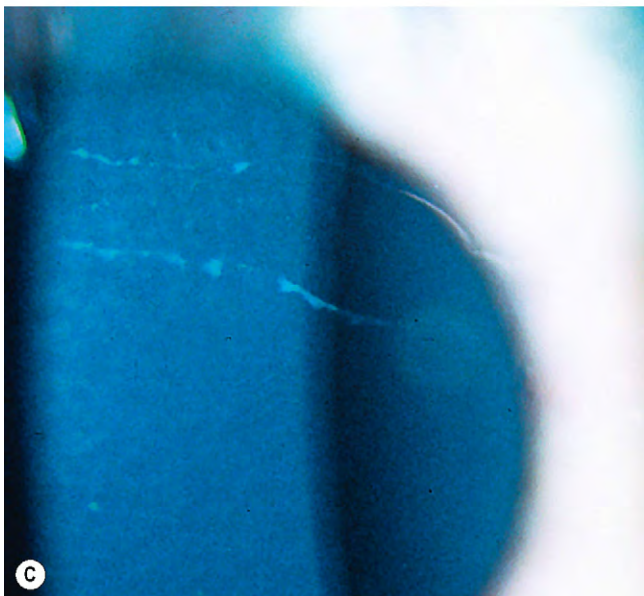
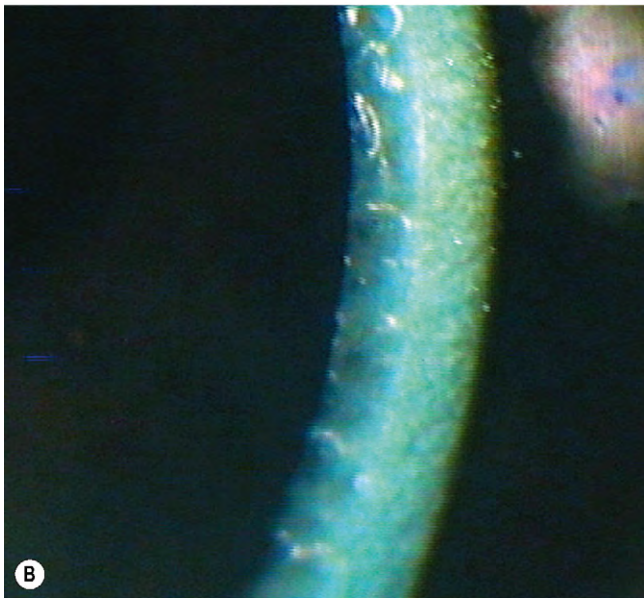
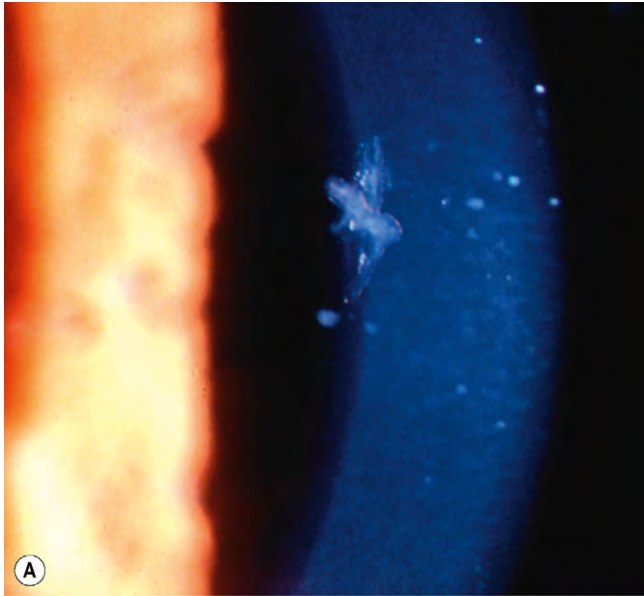


Fig. 6.59 Distrofia polimorfa posterior. **(A)** Vesículas; **(B)** vesículas confluentes; **(C)** lesiones tipo banda.
(Cortesía de W. Lisch, figs. B y C.)

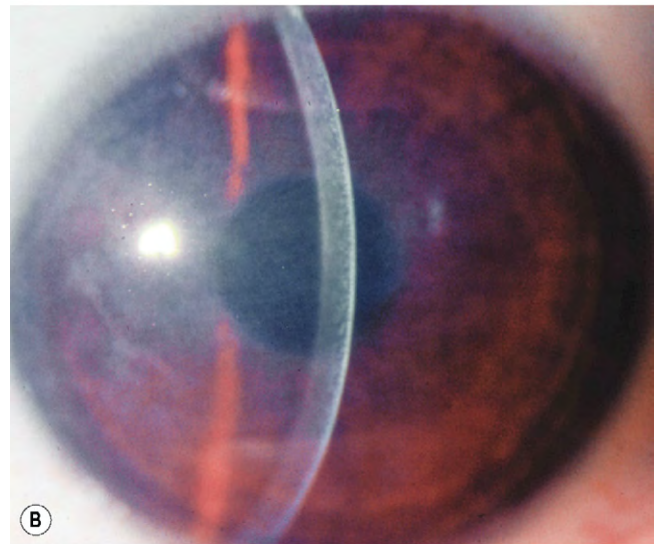


Fig. 6.60 Distrofia endotelial hereditaria congénita. **(A)** Opacificación corneal bilateral perinatal; **(B)** leve; **(C)** muy grave.
(Cortesía de K. Nischal, figs. A y C; Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. B.)

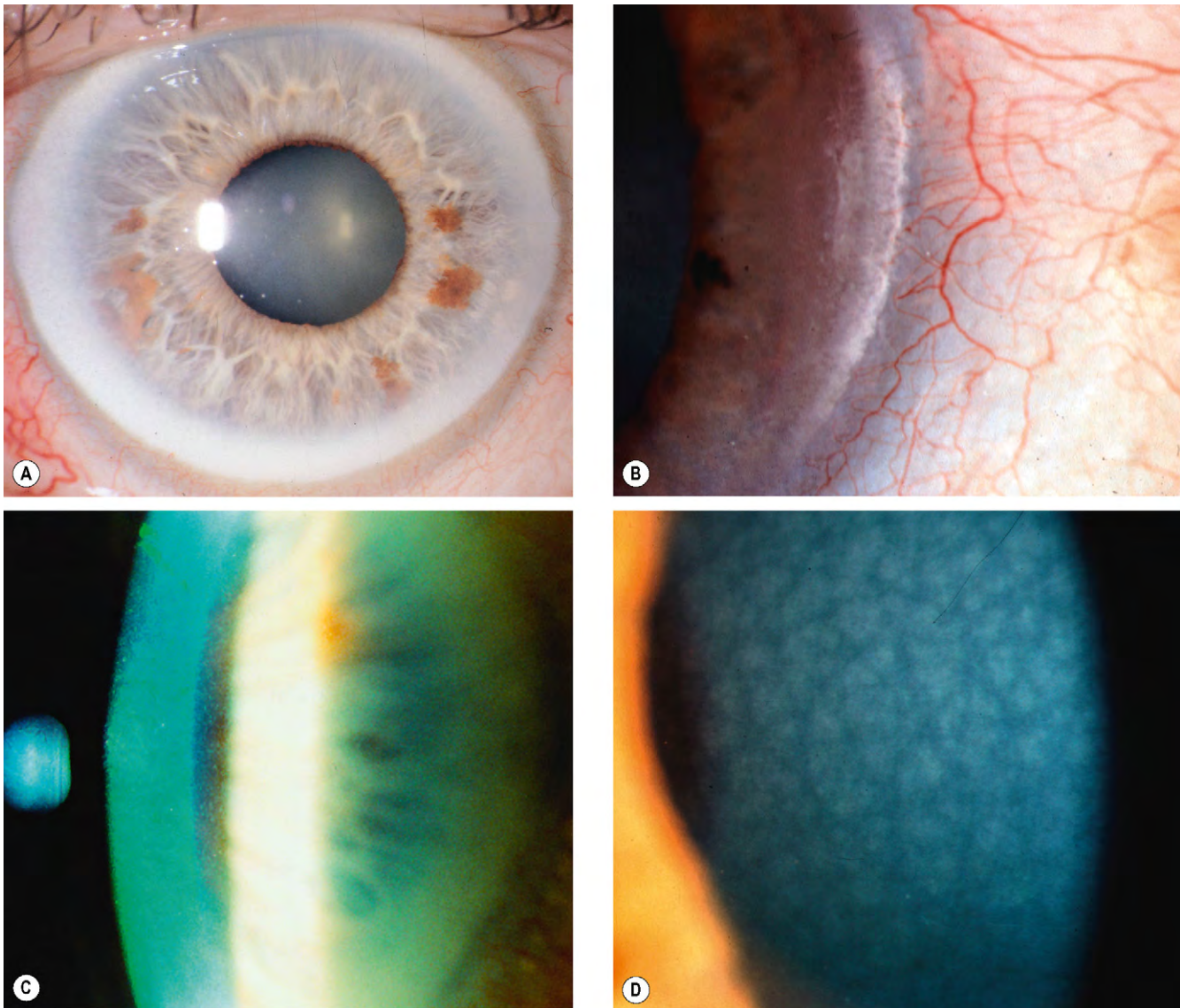


Fig. 6.61 Degeneraciones relacionadas con la edad. (A) Arco senil; (B) halo límbico de Vogt; (C) córnea farinata; (D) piel de cocodrilo.

- c. La *queratoplastia penetrante o lamelar* suele ser necesaria en la enfermedad avanzada pero estable, aunque la vascularización, el adelgazamiento y la hipoestesia pueden empeorar los resultados.

Queratopatía en banda

1. La **histología** muestra depósito de sales de calcio en la capa de Bowman, membrana basal epitelial y estroma anterior (fig. 6.63A).
2. **Causas**
 - a. **Oculares.** Uveítis anterior crónica (especialmente en los niños), *ptisis bulbi*, aceite de silicona en la cámara anterior y queratitis crónica grave.
 - b. La **relacionada con la edad** afecta a personas sanas.
 - c. **Metabólicas** (calcificación metastásica). Son infrecuentes e incluyen aumento del calcio y el fósforo séricos, hiperuricemia e insuficiencia renal crónica.
 - d. Las causas **hereditarias** incluyen casos familiares e ictiosis.
3. **Signos**
 - Calcificación interpalpebral periférica con córnea sana, que separa los márgenes periféricos de la banda del limbo (fig. 6.63B).
 - Extensión central gradual, con la formación de una placa similar al yeso en forma de banda con pequeños agujeros transparentes y, ocasionalmente, fisuras (fig. 6.63C).
 - Las lesiones avanzadas pueden volverse nodulares y elevadas, con un malestar considerable debido a rotura epitelial.
4. El **tratamiento** está indicado si la visión se halla amenazada o si hay molestias en el ojo. Es importante identificar y tratar cualquier trastorno subyacente.
 - a. La **quelación** es una forma sencilla y efectiva de tratamiento para los casos relativamente leves y se realiza bajo control microscópico.

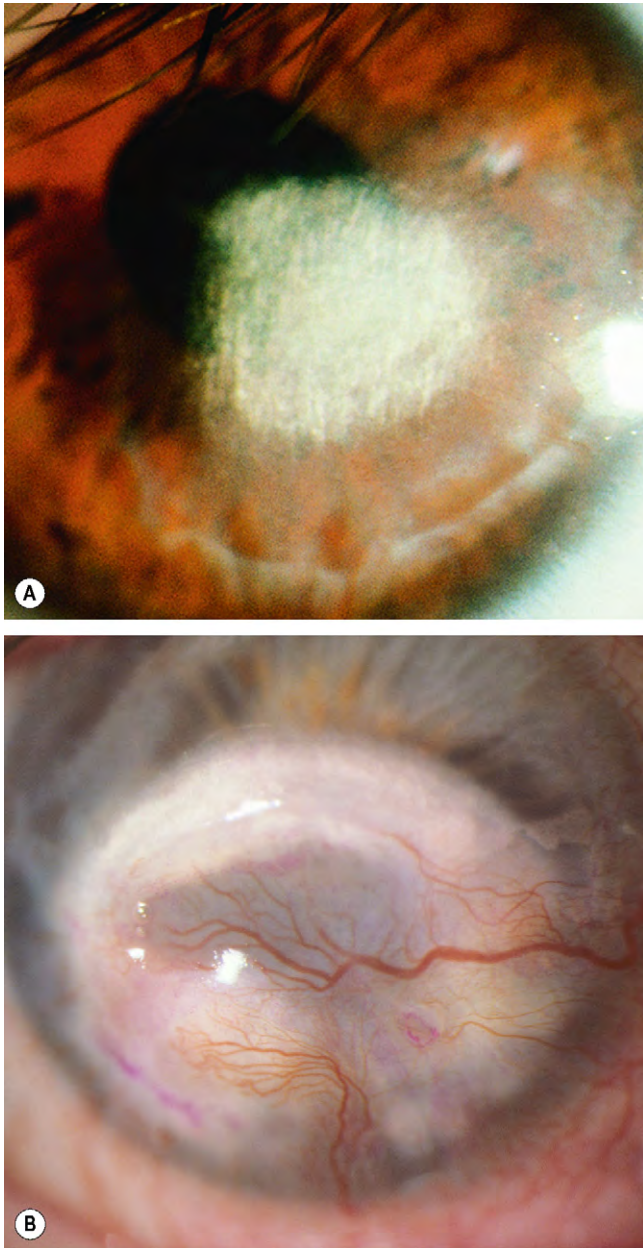


Fig. 6.62 Queratopatía lipídica. (A) Primaria; (B) secundaria a vascularización.

(Cortesía de S. Tuft, fig. B.)

- Los fragmentos grandes de calcio se retiran manualmente con unas pinzas.
- Se raspa el epitelio corneal que recubre la opacidad y cualquier capa sólida de calcificación, con una hoja de bisturí del número 15.
- La córnea se frota con un bastoncillo de algodón (fig. 6.63D) humedecido con una solución de ácido etilendiaminotetraacético (EDTA) al 1,5-3,0% hasta que se haya eliminado todo el calcio (fig. 9.60D); dejar que transcurra un período de 15-20 min para que se produzca la quelación.
- La reepitelización a veces requiere muchos días. Es recomendable colocar membrana amniótica para reducir las molestias y promover el cierre epitelial.

- La recurrencia no es infrecuente, especialmente en los pacientes con trastorno sistémico subyacente o uveítis persistente.
- b. **Otras modalidades** incluyen el uso de una fresa de diamante, queractectomía con láser excímer y queratoplastia lamelar.

Degeneración esferoidal

1. **Patogenia.** La degeneración esferoidal (elastosis corneal, queratopatía de Labrador, queratopatía climática en gotas y distrofia nodular de Bietti) es un trastorno bilateral degenerativo de causa desconocida que suele observarse en los hombres que trabajan al aire libre. El principal factor predisponente que se ha postulado es la exposición a la radiación ultravioleta, ya que su gravedad se relaciona estrechamente con la cantidad de tiempo al aire libre. La enfermedad es relativamente inocua, aunque en ocasiones excepcionales se observa afectación visual.
2. La **histología** muestra depósitos proteicos irregulares en la estroma anterior que sustituyen la capa de Bowman (fig. 6.64A).
3. **Signos**
 - Gránulos de color ámbar en la estroma superficial de la córnea interpalpebral periférica.
 - Las lesiones se vuelven más opacas, se extienden centralmente y se unen.
 - Las lesiones en estado avanzado se vuelven nodulares y la estroma de alrededor suele estar brumosa (fig. 6.64B).
4. Las opciones de **tratamiento** incluyen el uso de gafas de sol para protegerse de la radiación ultravioleta y queratoplastia superficial o queratoplastia lamelar para mejorar la visión.

Degeneración nodular de Salzmann

1. **Patogenia.** La degeneración nodular de Salzmann se produce en cualquier forma de irritación o inflamación corneal crónica, especialmente tracoma.
2. **Signos**
 - Opacidades de la estroma discretas, elevadas, grises o azules-grises nodulares, y superficiales (fig. 6.65).
 - Las lesiones se localizan en la córnea cicatricial o en los extremos de la córnea transparente.
 - La base de un nódulo a veces está rodeada de depósitos epiteliales de hierro.
 - Pueden producirse erosiones epiteliales recurrentes.
3. El **tratamiento** es similar al de la degeneración esferoidal. Los nódulos no se encuentran muy adheridos y, al retirarse, dejan una leve turbidez en el lecho.

QUERATOPATÍAS METABÓLICAS

Cistinosis

1. **Patogenia.** La cistinosis es un trastorno metabólico infrecuente AR que se caracteriza por un depósito hístico generalizado de cristales de cisteína no proteica como resultado de un defecto en el transporte lisosomal.
2. Los **signos sistémicos** incluyen retraso de crecimiento grave, fallo renal, hepatoesplenomegalia e hipotiroidismo. Los pacientes con la forma nefropática más grave

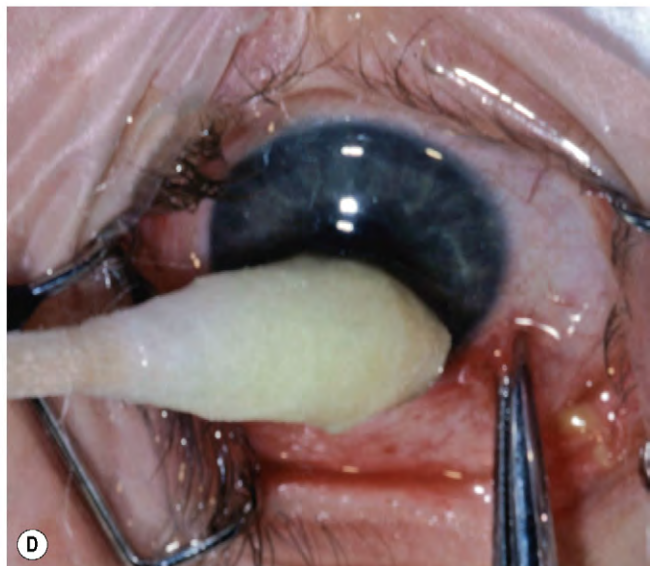
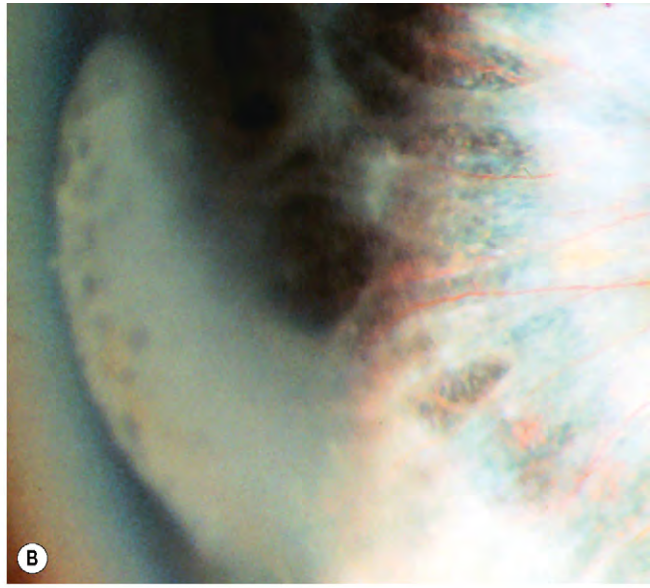
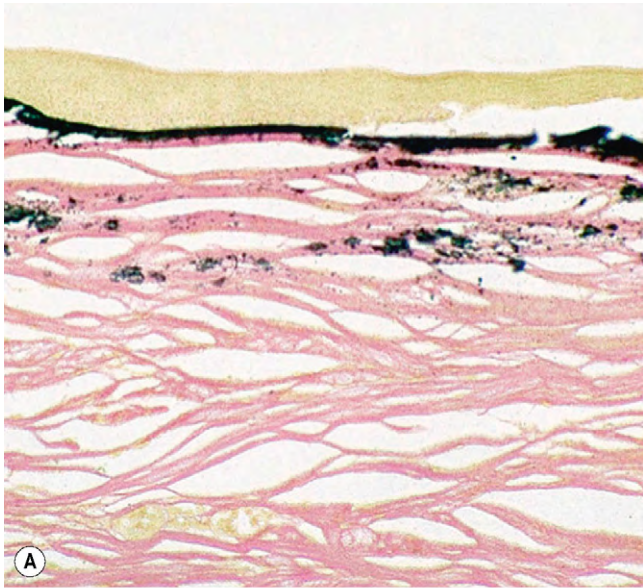


Fig. 6.63 Queratopatía en banda. (A) La histología muestra depósitos negros de calcio; tinción de von Kossa; (B) afectación precoz; (C) avanzada; (D) quelación.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

suelen morir por insuficiencia renal antes de la segunda década de la vida. El tratamiento con cisteamina sistémica puede prevenir la nefropatía. La cistinosis no nefropática («ocular») se caracteriza por la ausencia de enfermedad renal.

3. Puede observarse una **queratopatía** al año de edad, que se caracteriza por un depósito progresivo de cristales de cistina en la conjuntiva y la córnea, que causa fotofobia intensa, blefarospasmo, erosiones epiteliales y discapacidad visual hacia el final de la primera década de la vida. En la zona periférica, los cristales afectan a todo el grosor de la estroma, mientras que en la zona central se afectan los dos tercios anteriores (fig. 6.64A). Más adelante, la afectación de iris, la cápsula del cristalino y la retina afectan más la visión.
4. El **tratamiento** con cisteamina al 0,2% tópica durante varias semanas puede revertir el depósito de cristales corneales.

Mucopolisacaridosis

1. **Patogenia.** Las mucopolisacaridosis (MPS) constituyen un grupo de deficiencias hereditarias y relacionadas de glucosidasas catabólicas que son necesarias para la hidrólisis de los mucopolisacáridos. Los metabolitos alterados se acumulan en vacuolas intracelulares en las células de diversos tejidos y órganos, y también son detectables en la orina.
2. La **herencia** es principalmente AR, aunque los dos subtipos de síndrome de Hunter son recesivos ligados al cromosoma X.
3. Los **signos sistémicos** pueden variar según el tipo de MPS e incluyen tosquedad facial, alteraciones esqueléticas, retraso mental y cardiopatía.
4. La **queratopatía** se caracteriza por opacificación corneal puntiforme y turbidez difusa de la estroma (fig. 6.66B). Se produce en todas las MPS, excepto en las de Hunter y Sanfilipo. En

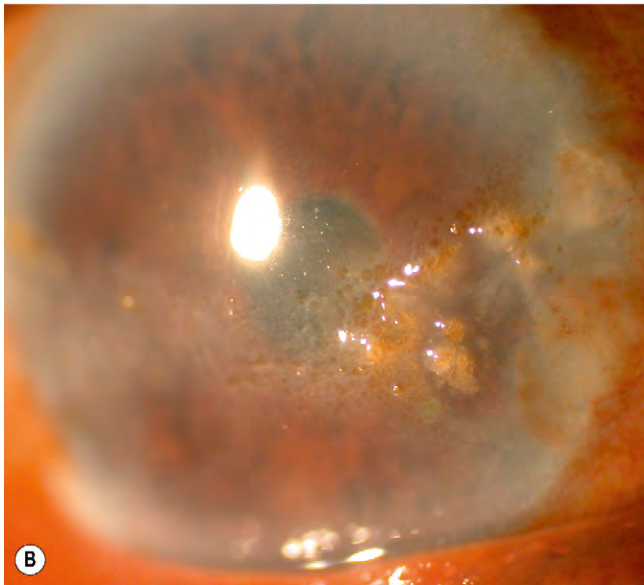
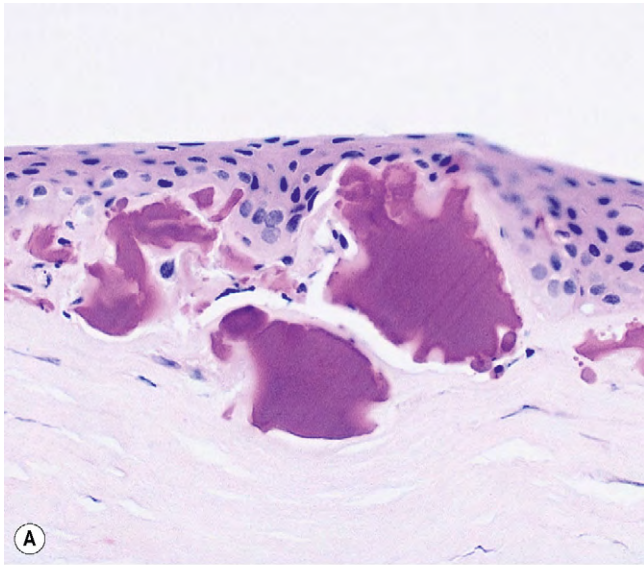


Fig. 6.64 Degeneración esférica. (A) La histología muestra depósitos proteínicos de color rojo oscuro en la estroma anterior, que sustituyen la capa de Bowman; (B) afectación precoz.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; R. Fogla, fig. B.)

los síndromes de Hurler y Scheie, los depósitos corneales son más graves y se manifiestan al nacer. La nubosidad corneal en este contexto debe diferenciarse de la secundaria a glaucoma congénito, queratopatía por rubéola, distrofia endotelial hereditaria congénita y traumatismo obstétrico.

5. Otros signos oculares

- La **retinopatía pigmentaria** se observa en todos los tipos, excepto en los de Morquio y de Maroteaux-Lamy.
- La **atrofia óptica** se observa en las seis MPS y es más grave en la de Hurler.
- El **glaucoma** es infrecuente.

Enfermedad de Wilson

1. Patogenia. La enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular) es un cuadro infrecuente causado por

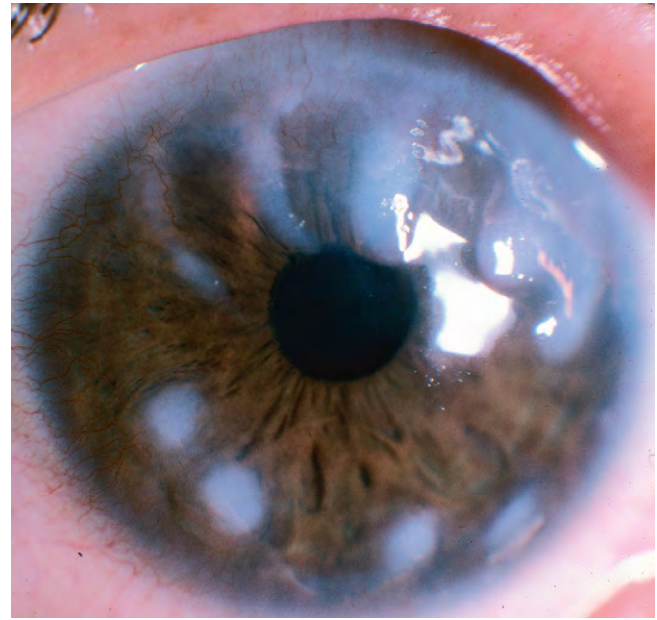


Fig. 6.65 Degeneración nodular de Salzmann.

(Cortesía de R. Bates.)

deficiencia de ceruloplasmina. Se caracteriza por un depósito extenso de cobre en los tejidos.

- Se **presenta** con hepatopatía, disfunción de los ganglios basales o alteraciones psiquiátricas.
- La **queratopatía** está presente en casi todos los pacientes y se caracteriza por una zona de gránulos de cobre en la parte periférica de la membrana de Descemet (anillo de Kayser-Fleischer, cuando es leve se detecta mejor con gonioscopia) que cambian de color con diferentes tipos de iluminación (fig. 6.66C). Los depósitos se distribuyen con preferencia en el meridiano vertical y suelen desaparecer por el tratamiento con penicilamina.
- En algunos pacientes se observa una **catarata capsular anterior** «en girasol» de color verde.

Deficiencia de lecitina-colesterol-aciltransferasa (enfermedad de Norum)

Es una enfermedad AR caracterizada por hiperlipidemia, ateroma precoz, anemia y nefropatía. La queratopatía se caracteriza por numerosos y diminutos puntos grisáceos por toda la estroma, que frecuentemente se concentran en la periferia en una configuración con aspecto de arco (fig. 6.66D).

Depósitos de inmunoproteínas

- Patogenia.** El depósito difuso o local de inmunoproteínas es una manifestación relativamente infrecuente de varias enfermedades sistémicas, incluido el mieloma múltiple, la macroglobulinemia de Waldenström, la gammapatía monoclonal de causa desconocida, algunos trastornos linfoproliferativos y la leucemia. La afectación corneal será veces es la primera manifestación de la enfermedad sistémica.
- Signos.** Desarrollo gradual de bandas bilaterales de opacidades múltiples, puntiformes, como copos, principalmente en la estroma posterior (fig. 6.66E).

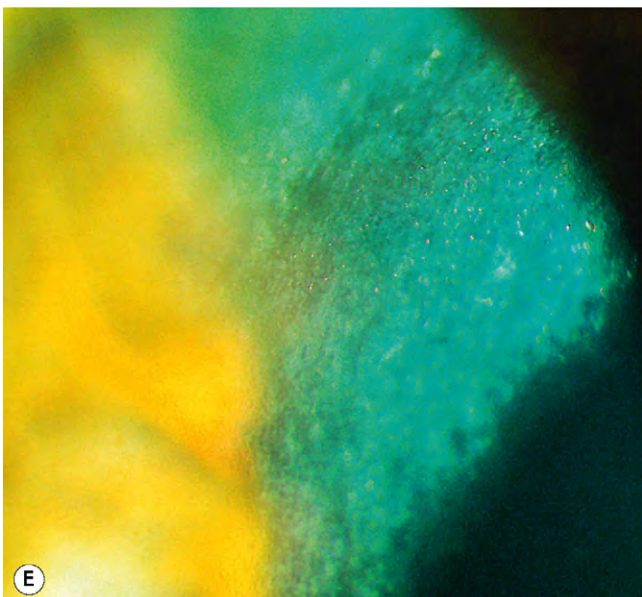
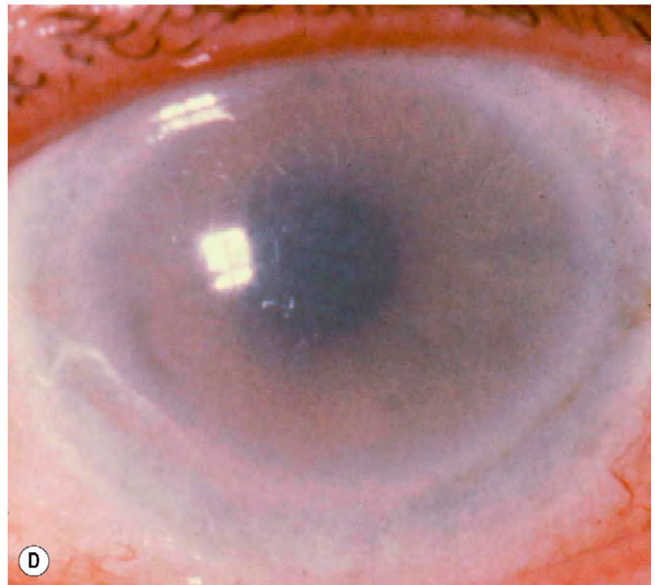
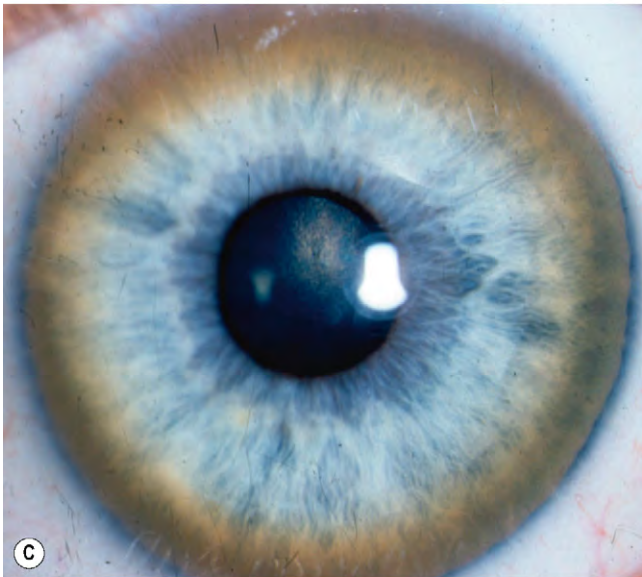
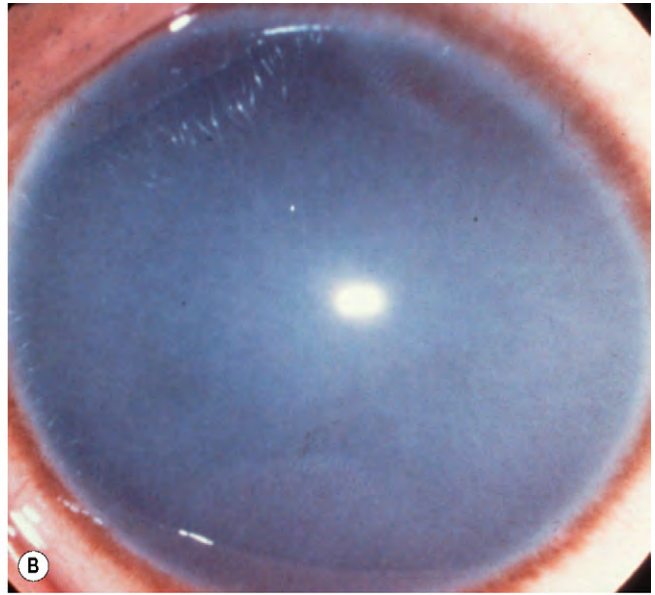
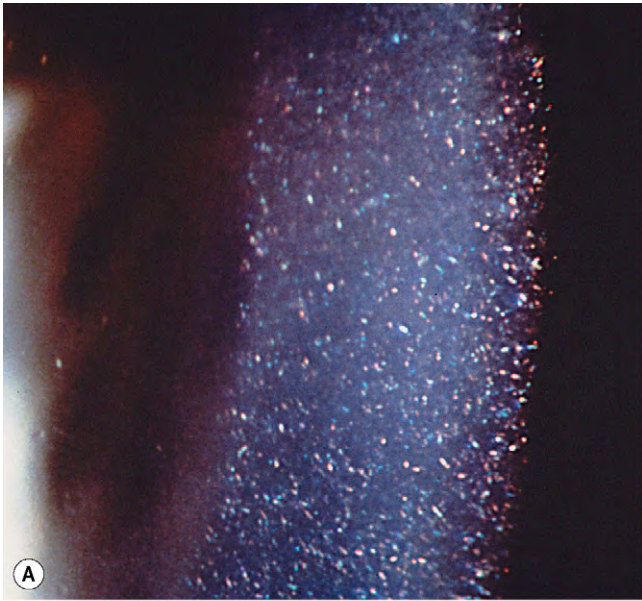


Fig. 6.66 Queratopatías metabólicas. **(A)** Cistinosis; **(B)** mucopolisacaridosis; **(C)** enfermedad de Wilson; **(D)** enfermedad de Norum; **(E)** depósitos de inmunoproteínas. (Cortesía de L. Merin, fig. A; W. Lisch, fig. D.)

3. El **tratamiento** debe centrarse en la enfermedad sistémica subyacente, con quimioterapia citotóxica o corticoides. La afectación corneal grave puede precisar una queratoplastia penetrante.

Enfermedad de Fabry (angioqueratoma corporal difuso)

1. **Patogenia.** La enfermedad de Fabry es un trastorno con depósitos lisosómicos ligado al cromosoma X y causado por una deficiencia de α -galactosidasa A.
2. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen dolor urente periódico en las extremidades, telangiectasias cutáneas de color púrpura (angioqueratoma corporal difuso; fig. 6.67A), miocardiopatía hipertrófica y enfermedad renal.
3. La **queratopatía** se caracteriza por cambios tenues y extensos en el vórtex (fig. 6.67B) similares a los observados con cloroquina.
4. Otras **manifestaciones oculares** son cataratas en forma de cuña, tortuosidad vascular conjuntival y formación de aneurismas (fig. 6.67C), tortuosidad vascular retiniana (especialmente venosa), parálisis del III par craneal y nistagmo.

Tirosinemia de tipo 2 (síndrome de Richner-Hanhart)

1. **Patogenia.** La tirosinemia de tipo 2 es una enfermedad infrecuente AR en la que existe una deficiencia de tirosina aminotransferasa citosólica del hígado, con el aumento resultante de las concentraciones plasmáticas de tirosina. En ocasiones la afectación ocular es la manifestación inicial.
2. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen lesiones hiperqueratósicas dolorosas palmoplantares (fig. 6.68) y afectación variable del sistema nervioso central que puede causar retraso mental, nistagmo, temblor, ataxia y convulsiones.
3. La **queratopatía** se caracteriza por queratitis pseudodendrítica recalcitrante con bordes cristalinos. A diferencia de las úlceras herpéticas verdaderas, las lesiones suelen ser bilaterales e inferotemporales, la sensibilidad corneal es normal, no hay respuesta al tratamiento antivírico, no se observan los bulbos terminales característicos y la tinción con fluoresceína es limitada.

LENTE DE CONTACTO

Indicaciones terapéuticas

Los riesgos de adaptar una lente a un ojo ya afectado son mayores que el llevar lentes por motivos estéticos. Por tanto, hay que considerar cuidadosamente el equilibrio entre riesgo y beneficio y es fundamental una monitorización atenta para garantizar el diagnóstico y el tratamiento precoz de posibles complicaciones. La elección del tipo de lente está dictada por la naturaleza de la patología ocular.

Ópticas

Las indicaciones ópticas tienen como objetivo la mejoría de la visión cuando no puede conseguirse con gafas, en las siguientes situaciones:

1. El **astigmatismo irregular** asociado con queratocono puede corregirse con una lente de contacto durante mucho

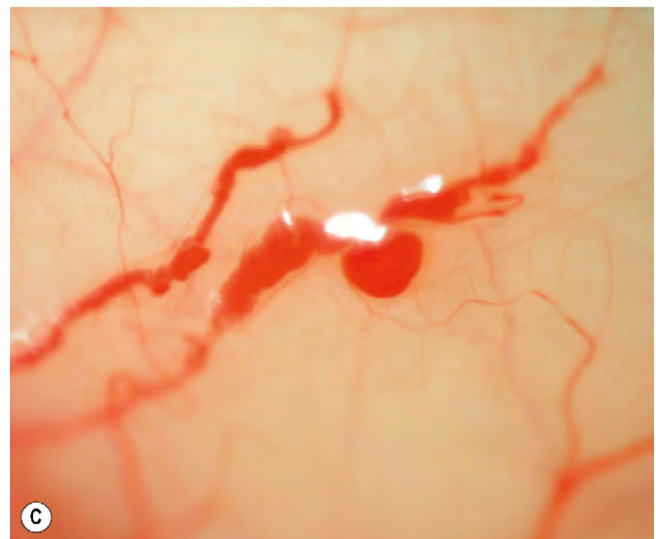
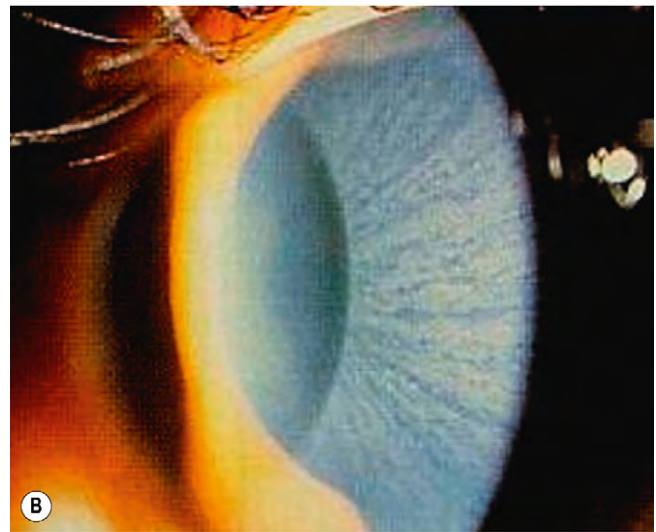


Fig. 6.67 Enfermedad de Fabry. (A) Angioqueratoma corporal difuso; (B) queratopatía en vórtex; (C) tortuosidad conjuntival y aneurismas.



Fig. 6.68 Lesiones hiperqueratósicas plantares en la tirosinemia de tipo 2.

(Cortesía de D. Taylor y C. Hoyt, de *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier 2005.)

tiempo después de que las gafas hayan fracasado, y mucho antes de que sea necesario el trasplante de córnea. Los pacientes con astigmatismo después de un injerto corneal también se benefician de ellas.

2. Las **irregularidades corneales superficiales** se neutralizan con una lente de contacto dura, que proporciona una superficie más suave y ópticamente más regular. De esta forma, la agudeza visual puede mejorar si las irregularidades no son graves.
3. La **anisometropía** en la que no se puede conseguir la visión binocular mediante gafas debido a aniseiconía y a efectos prismáticos, como puede ocurrir después de la cirugía de cataratas.

Favorecer la curación epitelial

1. Los **defectos epiteliales persistentes** suelen curarse más rápidamente protegiendo el epitelio corneal en fase de regeneración de la acción de frotamiento constante de los párpados. Esto permite el desarrollo de uniones hemidesmosomales a la membrana basal epitelial.
2. Las **erosiones corneales recidivantes**, sobre todo si se asocian con una distrofia de la membrana basal epitelial, suelen precisar el uso de lentes de contacto a largo plazo. En los casos postraumáticos, habitualmente se puede dejar de llevar lentes de contacto al cabo de varias semanas. El uso de lentes reduce las molestias.

Alivio del dolor

1. La **queratopatía bullosa** se trata con lentes de contacto terapéuticas que alivian el dolor al proteger las terminaciones nerviosas corneales expuestas de las fuerzas de rozamiento de los párpados durante el parpadeo. La lente también puede aplanar las bullas en quistes epiteliales finos.
2. La **queratitis filamentosa** asociada con lagrimeo profuso, como se observa en los pacientes con accidentes vasculares del tronco cerebral y blefarospasmo esencial, se trata con el uso diario de lentes de contacto blandas.
3. **Otras indicaciones** incluyen queratitis puntiforme superficial de Thygeson y protección del epitelio corneal de pestañas aberrantes.

Conservación de la integridad corneal

1. Los **descemetocelos** se cubren con lentes de contacto ajustadas de diámetro grande o lentes esclerales como medida temporal para evitar la perforación y dar tiempo suficiente a que se produzca la curación natural.
2. La **contención** y la aposición de los bordes de una pequeña herida corneal se consiguen con una lente de contacto durante la curación (v. fig. 4.6A). Las perforaciones ligeramente mayores se sellan con pegamento (cianoacrilato adhesivo), además de la inserción de una lente de contacto para proteger el pegamento y evitar la molestia de los párpados por la superficie irregular del pegamento.

Otras indicaciones

1. **Apoyo** para los párpados superiores en los pacientes con miopatías oculares.
2. **Mantenimiento de los fondos de saco** para evitar la formación de simbléfaron con conjuntivitis cicatrizante.
3. Pueden **administrarse fármacos** con una lente de hidrogel embebida con medicación tópica.

Complicaciones

Queratitis mecánica e hipóxica

1. **Patogenia.** Transmisión insuficiente de oxígeno a través de la lente. Una lente de contacto muy ajustada que no se mueve con el parpadeo altera la circulación de las lágrimas bajo la lente. Esto se reagudiza con el cierre palpebral si la lente se lleva durante el sueño. La hipoxia produce un metabolismo anaerobio y acidosis láctica, que inhibe la barrera normal y los mecanismos de bomba de la córnea.
2. La **queratitis punteada superficial** es la complicación más frecuente. El patrón puede dar una clave en cuanto a la etiología. Por ejemplo, la tinción en la posición de las 3 y las 9h se asocia con parpadeo incompleto y sequedad en los portadores de lentes rígidas.
3. El **síndrome de la lente apretada** se caracteriza por indentación y tinción del epitelio conjuntival en un anillo alrededor de la córnea.
4. La **hipoxia aguda** se caracteriza por microquistes epiteliales (fig. 6.69A) y necrosis y vesículas endoteliales. Pueden desarrollarse macroerosiones muy dolorosas a las pocas horas de quitarse las lentes de contacto después de llevarlas durante un tiempo excesivo.
5. La **hipoxia crónica** se produce vascularización y depósitos lipídicos (fig. 6.69B); la neovascularización periférica superficial inferior a 1,5 mm es habitual en los portadores de lentes de contacto miopes y puede monitorizarse.
6. El **tratamiento** depende de la causa e incluye las siguientes medidas:
 - Aumentar la permeabilidad al oxígeno por reajuste con una lente más fina, una lente rígida permeable al gas o lentes blandas de hidrogel silicona.
 - Modificar el ajuste de la lente para aumentar el movimiento.
 - Reducir el tiempo de utilización de las lentes.

Queratitis por respuesta inmunitaria

1. **Patogenia.** La respuesta de hipersensibilidad a un antígeno bacteriano o a los productos químicos utilizados

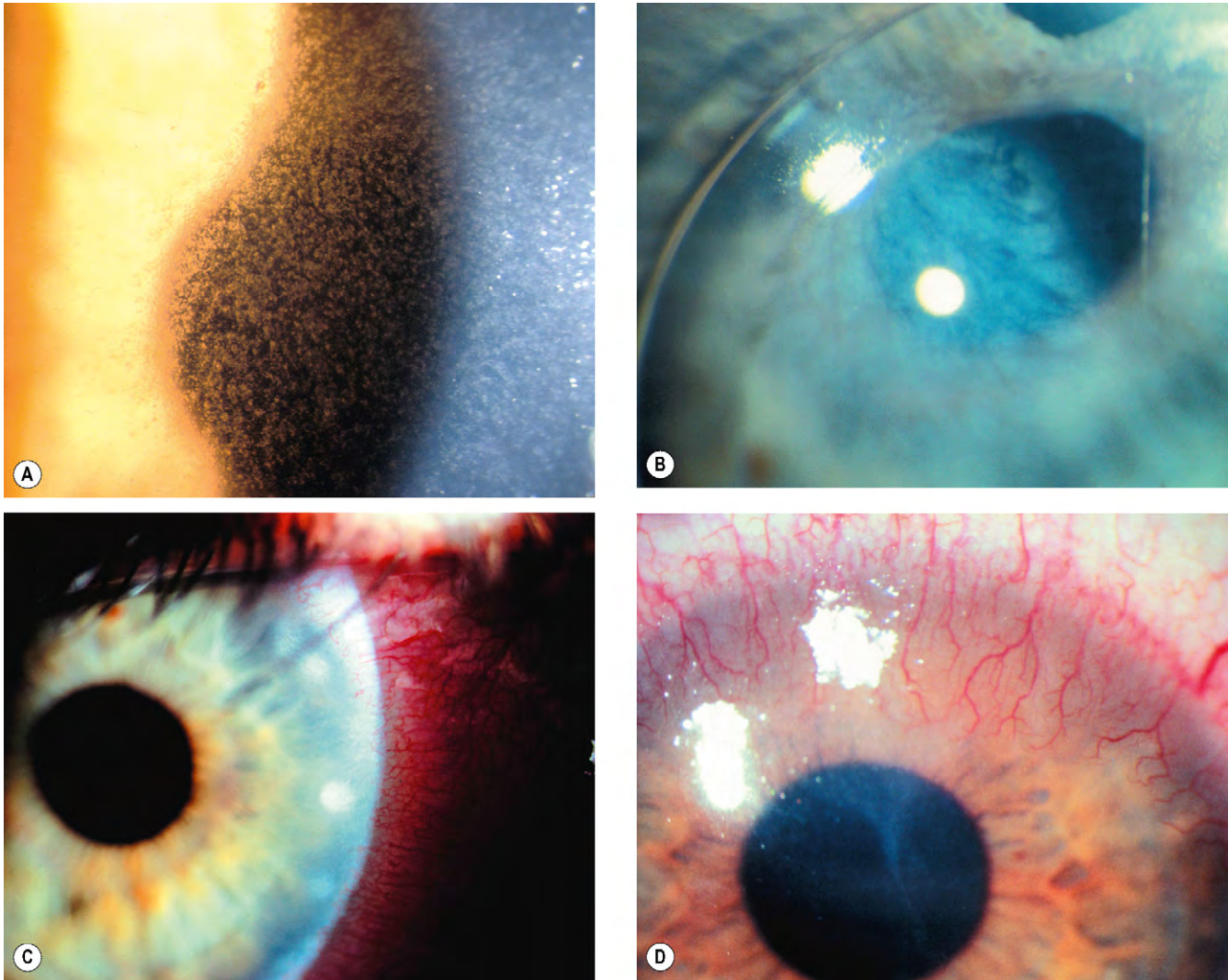


Fig. 6.69 Complicaciones por uso de lentes de contacto. **(A)** Microquistes epiteliales por hipoxia aguda; **(B)** depósito lipídico por hipoxia crónica; **(C)** infiltrados marginales en la queratitis por respuesta inmunitaria; **(D)** vascularización y cicatrización en la queratitis tóxica.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y B; J. Dart, fig. D.)

para el cuidado de las lentes conduce al desarrollo de infiltrados corneales marginales estériles; se cree que el mecanismo es similar al de la queratitis marginal.

2. Signos. Ojo rojo leve asociado con infiltrados marginales, con defectos epiteliales mínimos o ausentes (fig. 6.69C).
3. El **tratamiento** requiere dejar de llevar lentes de contacto hasta su resolución. Se utilizan antibióticos y corticoides tópicos en algunos casos, pero si el diagnóstico es incierto, el tratamiento debe ser el mismo que en la queratitis bacteriana.

Queratitis tóxica

1. **Patogenia.** La lesión química aguda está causada por la colocación inadvertida de una lente de contacto sin neutralizar primero los limpiadores tóxicos como el peróxido de hidrógeno. La toxicidad crónica se debe a la exposición a largo plazo a conservantes desinfectantes, como tiomersal o cloruro de benzalconio.

2. Signos

- Dolor agudo, enrojecimiento y quemosis al insertar la lente, que pueden tardar 48h en resolverse completamente.
- Vascularización y opacidad de la córnea y conjuntiva límbica en los casos crónicos (fig. 6.69D).

3. El **tratamiento** incluye la opción al cambio a lentes diarias desechables o utilizar un desinfectante sin conservantes, como el peróxido de hidrógeno.

Queratitis supurativa

Llevar lentes de contacto es el mayor factor de riesgo para el desarrollo de queratitis bacteriana; el riesgo es probablemente mínimo para las lentes de contacto rígidas. Las bacterias en la película lagrimal habitualmente son incapaces de unirse al epitelio corneal, pero después de una abrasión y en asociación con hipoxia, las bacterias pueden unirse y penetrar en el epitelio y causar una infección. Las bacterias y protozoos también pueden penetrar en la superficie corneal por mala

higiene de las lentes o por el uso de agua del grifo para limpiar las lentes.

Conjuntivitis papilar gigante asociada a las lentes de contacto

Véase el capítulo 5.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA CÓRNEA Y DEL GLOBO

Microcórnea

La microcórnea es un trastorno infrecuente AD unilateral o bilateral.

1. Signos

- El diámetro horizontal de la córnea en el adulto es de 10 mm o inferior (fig. 6.70A).
- Hipermetropía, cámara anterior plana, aunque otras dimensiones son normales.

2. Las **asociaciones oculares** incluyen glaucoma (tanto de ángulo abierto como cerrado), catarata congénita, leucoma (fig. 6.70B), córnea plana, anomalía de Rieger, microfaquia e hipoplasia del nervio óptico.

3. Las **asociaciones sindrómicas sistémicas** incluyen alcoholismo fetal, síndromes de Ehlers-Danlos, Weill-Marchesani, Waardenburg, Nance Horan y Cornelia de Lange.

Megalocórnea

La megalocórnea es un trastorno bilateral infrecuente y no progresivo. Se cree que está causado por una alteración del crecimiento de la papila óptica.

1. La **herencia** suele ser recesiva ligada al cromosoma X, por lo que el 90% de los afectados son hombres. Se localiza en Xq21.3-q22.

2. Signos

- PIO normal.
- Diámetro corneal grande, 13 mm o superior, y una cámara anterior muy profunda (fig. 6.71A).
- Miopía alta y astigmatismo, pero agudeza visual normal.
- Dispersión pigmentaria con huso de Krukenberg, hiperpigmentación trabecular (fig. 6.71B) y transiluminación del iris.
- Puede producirse subluxación del cristalino por estiramiento zonular.

3. Las **asociaciones sistémicas** incluyen síndromes de Alport, Marfan, Ehlers-Danlos y Down, osteogénesis imperfecta, hemiatrofia facial progresiva, carcinoma renal y síndrome de retraso mental-megalocórnea.

Esclerocórnea

La esclerocórnea es un trastorno muy infrecuente, normalmente bilateral, que puede asociarse a córnea plana (v. más adelante).

1. La **herencia** de la forma más leve es AD y la de la forma más grave es AR, aunque los casos esporádicos suelen ser más comunes.

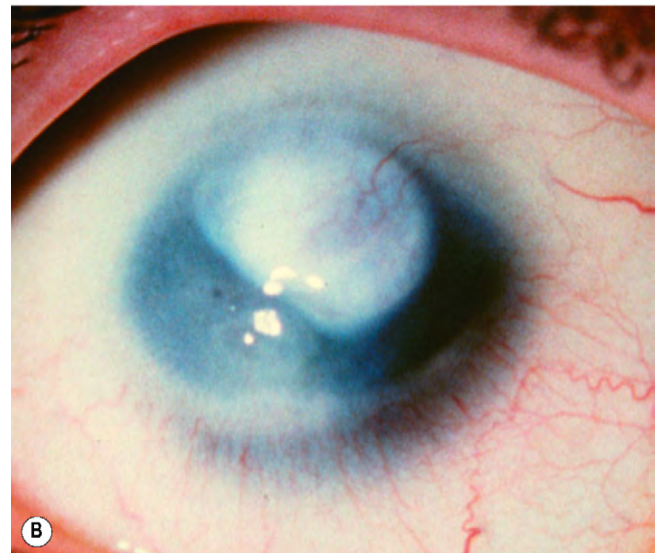
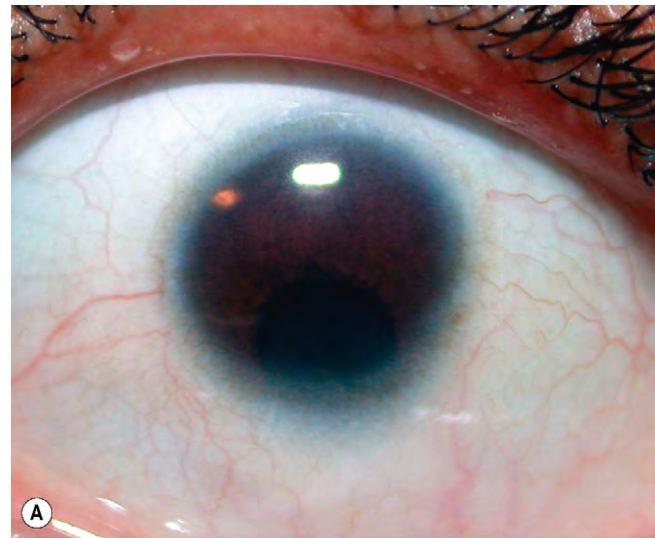


Fig. 6.70 (A) Microcórnea grave; (B) microcórnea y opacidad corneal.

(Cortesía de S. Fogla, fig. A.)

2. **Signos.** Opacificación y vascularización corneal periférica que hacen que la córnea parezca pequeña (fig. 6.72A). Ocasionalmente, se afecta toda la córnea (fig. 6.72B).

Córnea plana

Es un trastorno bilateral infrecuente.

1. **Signos.** Córnea plana y la reducción correspondiente del poder refractivo, que produce una hipermetropía alta; existen dos tipos:

- a. **Córnea plana 1** (CNA1) es AD, con reducción del poder refractivo corneal a 38-42 D.
- b. **Córnea plana 2** (CNA2) es AR AD, con reducción del poder refractivo corneal a 23-35 D (fig. 6.73).

2. Las **asociaciones** incluyen cámara anterior plana, con predisposición a glaucoma de ángulo cerrado, esclerodermia,

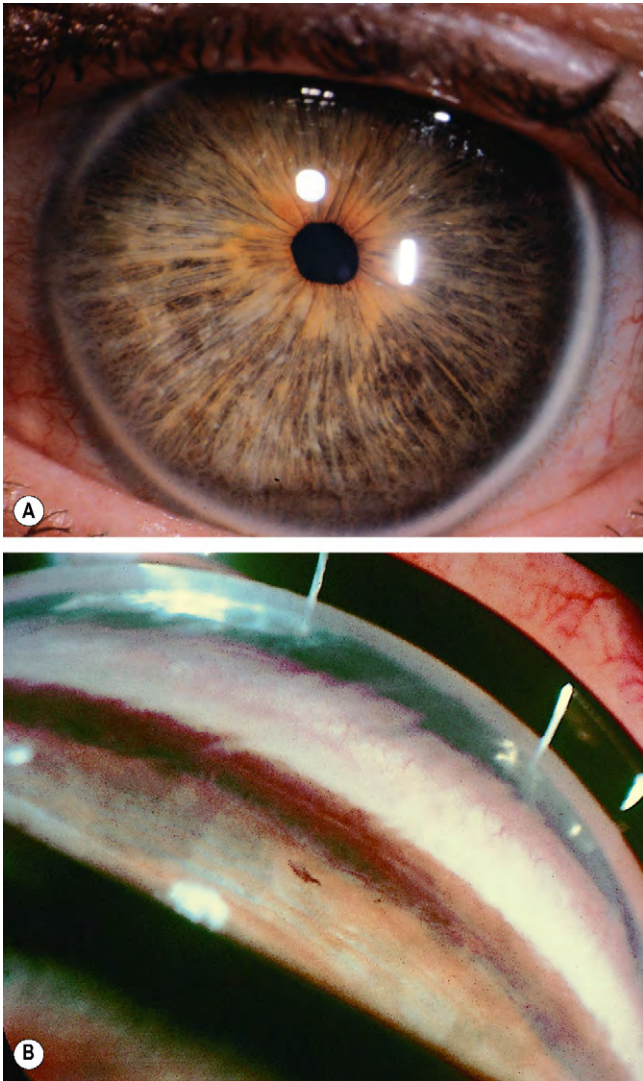


Fig. 6.71 (A) Megalocórnea; (B) hiperpigmentación trabecular por dispersión de pigmento.

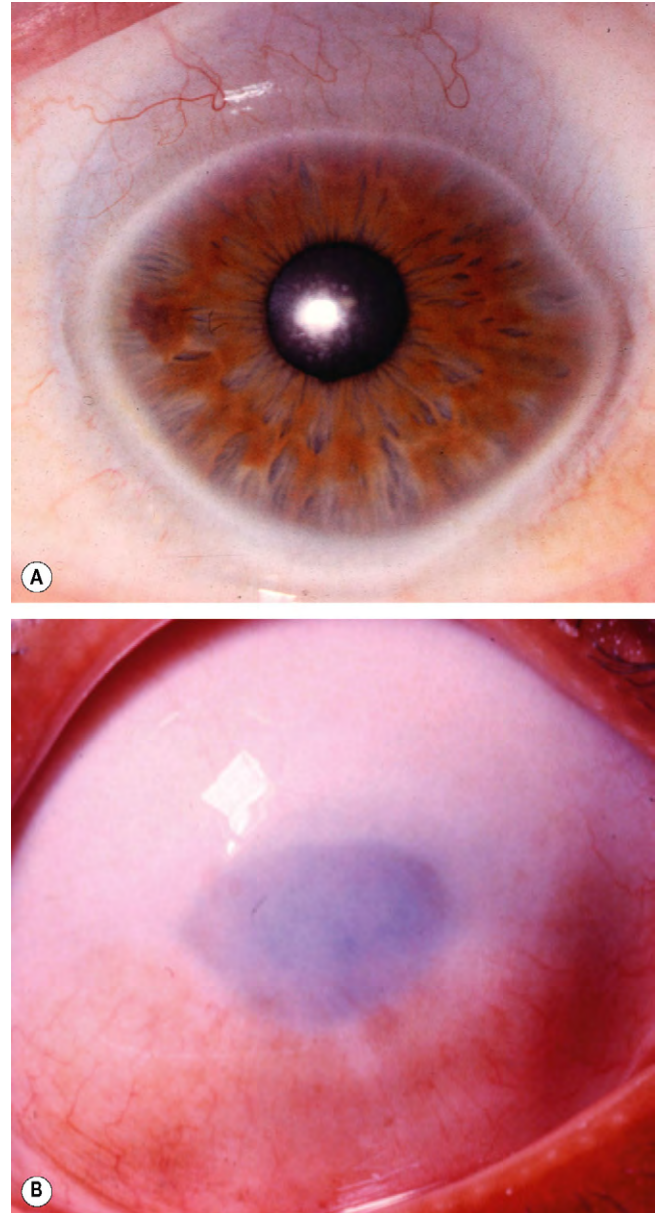


Fig. 6.72 Esclerocórnea. (A) Leve; (B) grave.

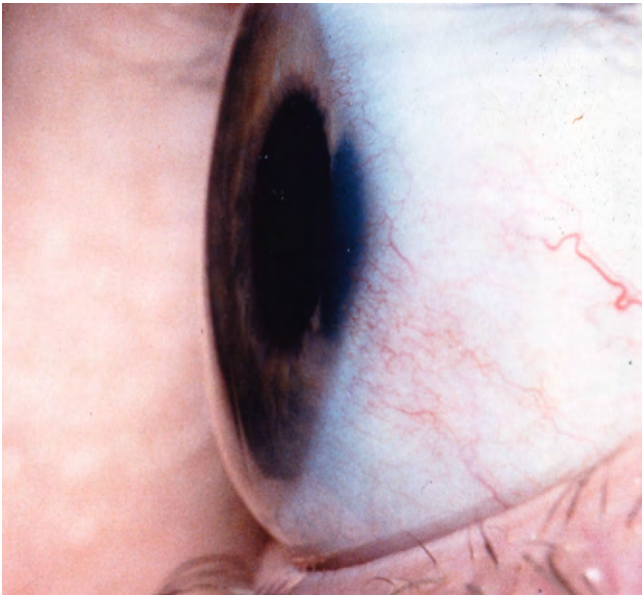


Fig. 6.73 Córnea plana.
(Cortesía de R. Visser.)



Fig. 6.74 Queratectasia.

microcórnea y microftalmos, anomalía de Peters y alteraciones del iris, como adhesiones iridocorneales.

Queratectasia

La queratectasia es un trastorno muy infrecuente, normalmente unilateral, probablemente debido a queratitis y perforación intrauterina. Se caracteriza por una protuberancia de los párpados o una córnea gravemente opacificada y, a veces,

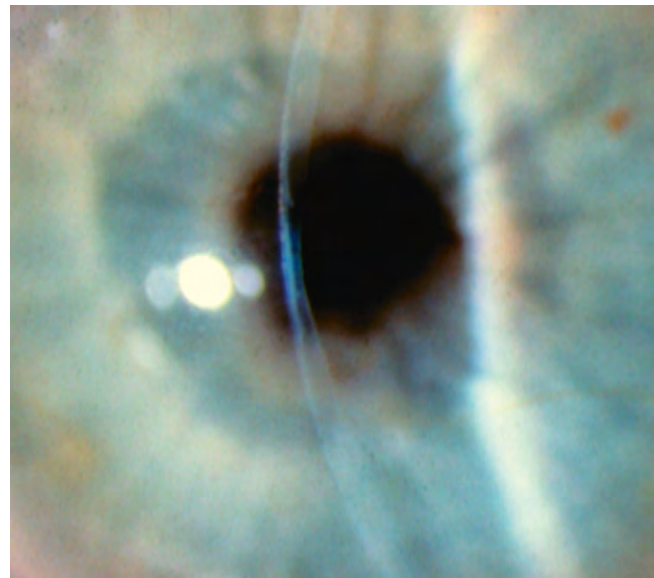


Fig. 6.75 Queratocono posterior.
(Cortesía de S. Johns.)

vascularizada (fig. 6.74). Con frecuencia se asocia a elevación de la PIO.

Queratocono posterior

El queratocono posterior es un aumento infrecuente, esporádico, unilateral y no progresivo de la curvatura de la superficie corneal posterior. La superficie anterior es normal y la agudeza visual no se altera por los índices de refracción similares de la córnea y el humor acuoso. Se identifican dos tipos:

1. **Generalis**, en el que aumenta la curvatura de toda la superficie corneal posterior.
2. **Conscriptus**, con indentación corneal paracentral o central posterior (fig. 6.75).

Microftalmos

El microftalmos es una detención del desarrollo del crecimiento ocular definido por una longitud axial total (LAT) de al menos dos desviaciones estándar por debajo de controles de edad similar. La LAT está reducida por el crecimiento detenido del segmento anterior y/o posterior. El trastorno suele ser esporádico y es unilateral o bilateral.

1. El microftalmos **simple** no se asocia a otras malformaciones oculares importantes (fig. 6.76A).
2. El microftalmos **complejo** (colobomatoso) se asocia a coloboma, normalmente del iris (fig. 6.76B).
3. El **microftalmos con quiste** está causado por la ausencia del cierre de la fisura óptica, que produce la formación de un quiste orbitario que se comunica con el ojo. La extensión del componente quístico se observa mejor por RM o TC (fig. 6.76C).

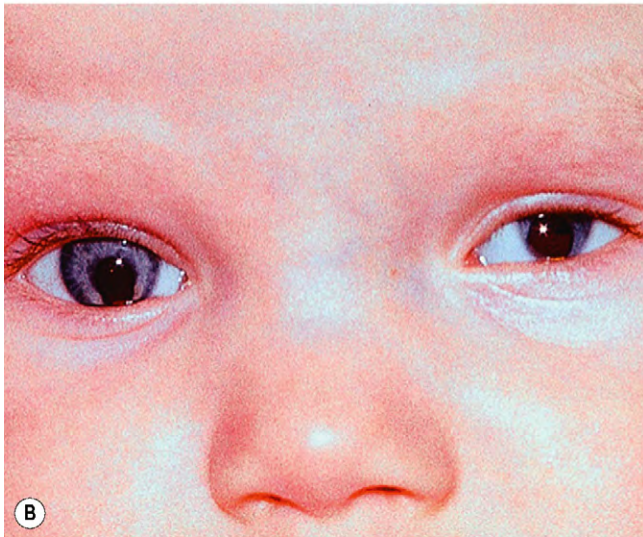


Fig. 6.76 (A) Microftalmos simple izquierdo; (B) microftalmos izquierdo y colobomas bilaterales del iris; (C) la TC axial muestra microftalmos derecho con quiste.

(Cortesía de L. MacKeen, fig. C.)



Fig. 6.77 (A) Anoftalmos simple bilateral; (B) anoftalmos con quiste.

(Cortesía de U. Raina, fig. B.)

4. El microftalmos **posterior** es un subgrupo de microftalmos inusual en el que la LAT está reducida en caso de diámetro corneal normal, dando lugar a hipermetropía alta y pliegue retiniano papilomacular. Se diferencia del nanofthalmos, descrito como ojos con microftalmía, microcórnea y tendencia a efusiones uveales.

Anoftalmos

1. El anoftalmos **simple** está causado por fallo completo de gemación de la vesícula óptica o la detención precoz de su desarrollo. Se asocia a otras alteraciones, como ausencia de músculos extraoculares, saco conjuntival corto y microbléfaron (fig. 6.77A).
2. El **anoftalmos con quiste** (globo ocular quístico congénito) es un trastorno en el que el globo es sustituido por un quiste (fig. 6.77B).

Cirugía corneal y refractiva

Capítulo

7

QUERATOPLASTIA 240

Introducción 240

Queratoplastia penetrante 241

Queratoplastia lamelar superficial 244

Queratoplastia lamelar anterior
profunda 244

Queratoplastia endotelial con disección
de la membrana de Descemet 244

QUERATOPRÓTESIS 245

PROCEDIMIENTOS REFRACTIVOS 245

Introducción 245

Procedimientos refractivos con
láser 247

QUERATOPLASTIA

Introducción

La queratoplastia o trasplante corneal es una operación en la que el tejido corneal anormal del huésped se reemplaza por tejido corneal sano de un donante. Un trasplante corneal puede consistir en una queratoplastia (a) de *grosor parcial* (lamelar anterior o posterior) o (b) de *grosor completo* (penetrante) (QPP).

Indicaciones generales

1. La queratoplastia **óptica** suele tener como objetivo mejorar la visión. Las indicaciones importantes son la queratopatía bullosa pseudofáquica, el queratocono, las distrofias (fig. 7.1A), las degeneraciones corneales y las cicatrices.

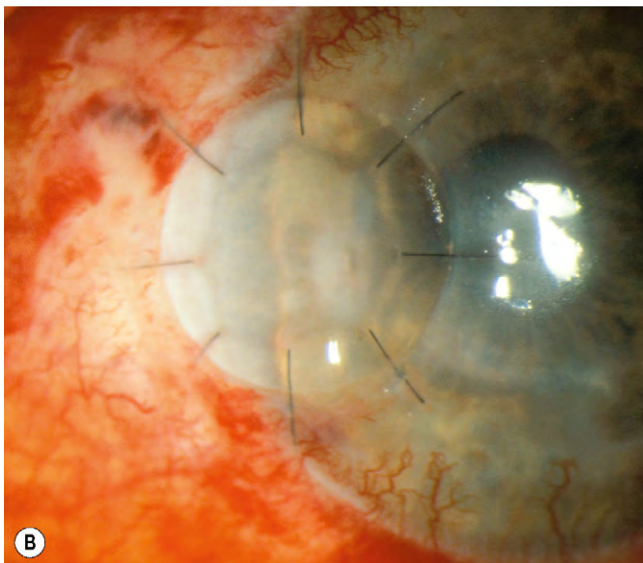
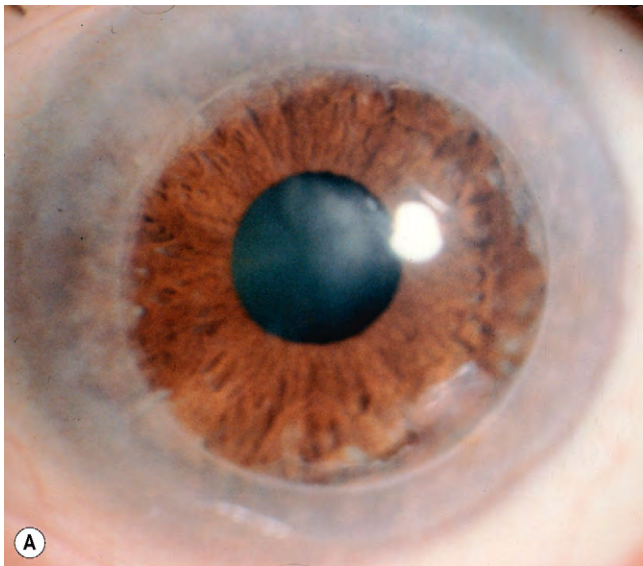


Fig. 7.1 (A) Queratoplastia penetrante óptica para distrofia macular; (B) injerto tectónico para descemetocele.

(Cortesía de S. Tuft, fig. B.)

2. El injerto **tectónico** puede llevarse a cabo para la restauración o conservación de la integridad corneal en los ojos con cambios estructurales graves, como adelgazamiento grave con descemetocele (fig. 7.1B).
3. El trasplante **terapéutico** de la córnea consiste en la eliminación del tejido corneal infectado en los ojos que no responden al tratamiento antimicrobiano.
4. El injerto **estético** se realiza para la mejora del aspecto del ojo, pero es una indicación infrecuente.

Tejido de donante

El tejido de donante debe retirarse en las primeras 12-24h después de la muerte. Las córneas de niños pequeños (hasta 3 años de edad) se utilizan sólo muy ocasionalmente, incluso en trasplantes pediátricos, porque se asocian con problemas de rechazo, quirúrgicos y refractivos. Se intenta tener donantes y receptores con edades compatibles. La mayoría de córneas se guardan en «bancos de ojos» antes del trasplante, y la evaluación anterior incluye la revisión de la historia clínica y análisis de sangre del donante para excluir contraindicaciones, además del examen microscópico de la córnea, que incluye el recuento de células endoteliales. Las córneas se conservan en condiciones hipotérmicas (hasta 7-10 días) o en medio de cultivo de órganos (4 semanas) hasta su uso. El cultivo permite ampliar las pruebas de contaminación infecciosa, una mayor disponibilidad y la programación quirúrgica. A continuación, se enumeran las contraindicaciones de la donación de tejido ocular, aunque varían entre países y la lista no es exhaustiva:

- Muerte de causa desconocida.
- Ciertas infecciones sistémicas, como virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), hepatitis vírica, sífilis, rubéola congénita, tuberculosis, septicemia y malaria activa.
- Conducta con alto riesgo de VIH y hepatitis, como relaciones sexuales con individuos positivos al VIH, relaciones homosexuales entre hombres, consumo de drogas por vía parenteral y prostitución.
- Infecciones y posibles enfermedades infecciosas del sistema nervioso central (SNC), como enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, panencefalitis esclerosante sistémica, leucoencefalopatía multifocal progresiva, encefalitis, enfermedad de Alzheimer y otras demencias, enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple y enfermedad de la neurona motora.
- Receptor de órgano trasplantado.
- Receptor de hormona de crecimiento derivada de hipófisis humana.
- Cirugía cerebral o medular antes de 1992.
- La mayoría de neoplasias malignas hematológicas.
- Enfermedad ocular como inflamación y enfermedad que probablemente altera el pronóstico del injerto, algunos tumores oculares malignos (p. ej., retinoblastoma) y cirugía refractiva corneal.

Factores pronósticos del receptor

Los siguientes factores del huésped pueden afectar de forma adversa al pronóstico de un injerto corneal y, por tanto, si es posible, deben corregirse antes de la cirugía. En general, los casos más favorables son queratocono, cicatrices localizadas y distrofias.

- Vascularización grave de la estroma, ausencia de sensibilidad corneal, adelgazamiento extremo en la unión

propuesta entre el huésped y el injerto, e inflamación corneal activa.

- Alteraciones de los párpados como blefaritis, ectropión, entropión y triquiasis; deben tratarse antes de la cirugía.
- Formas recurrentes o progresivas de inflamación conjuntival, como la conjuntivitis atópica y el penfigoide cicatricial ocular.
- Disfunción de la película lagrimal.
- Sinequias anteriores.
- Glaucoma no controlado.
- Uveítis.

Queratoplastia penetrante

Aunque es posible realizar injertos de capas de la córnea, la QPP sigue siendo el trasplante corneal más realizado, en gran medida porque la cirugía lamelar es difícil y laboriosa y porque la irregularidad de las interfases puede limitar el pronóstico visual. Entre las indicaciones se incluyen:

- Enfermedad que afecta a todas las capas de la córnea.
- Indicaciones comunes específicas son queratocono, queratopatía bullosa pseudofáquica, distrofia endotelial de Fuchs y otras distrofias y cicatrices.

Técnica quirúrgica

1. La **determinación del tamaño del injerto** se realiza antes de la intervención midiendo las características en la lámpara de hendidura, o durante la cirugía, haciendo pruebas con trépanos de diferente diámetro o con un compás. Los injertos de un diámetro de 8,5 mm o superior tienden a la formación de sinequias anteriores postoperatorias, vascularización y aumento de la presión intraocular. El tamaño ideal para QPP es de 7,5-8,0 mm; los injertos más pequeños pueden dar lugar a un mayor astigmatismo.
2. La **resección de la córnea del donante** debe preceder siempre a la de la córnea del huésped. El tejido del donante habitualmente se prepara mediante trepanación del botón corneoescleral cortado antes, con el lado endotelial hacia arriba, en un lecho cóncavo de teflón. El botón del donante suele ser trepanado con un diámetro aproximadamente 0,25 mm mayor que el del receptor para facilitar el cierre hermético, minimizar el aplanamiento postoperatorio y reducir la posibilidad de glaucoma postoperatorio. La trepanación mecánica es la estándar, aunque existen técnicas de láser más nuevas, más exactas y preferidas por algunos cirujanos.
3. La **resección del tejido del receptor** se realiza con gran cuidado de no lesionar el iris y el cristalino con el trépano (fig. 7.2A-F). La trepanación en el receptor puede realizarse a mano o con sistemas de trepanación con succión, como Hessburg-Barron, que estabilizan el globo y aseguran que el ángulo de trepanación es perpendicular a la superficie. También se utilizan sistemas motorizados y de láser.
4. La **fijación del tejido del donante** suele realizarse con monofilamento de nailon 10-0 (fig. 7.3A-F).

Tratamiento postoperatorio

1. Los **corticoides tópicos** se emplean para disminuir el riesgo de rechazo inmunitario del implante. Después de la administración inicial cada 2 h y luego reducir a cuatro

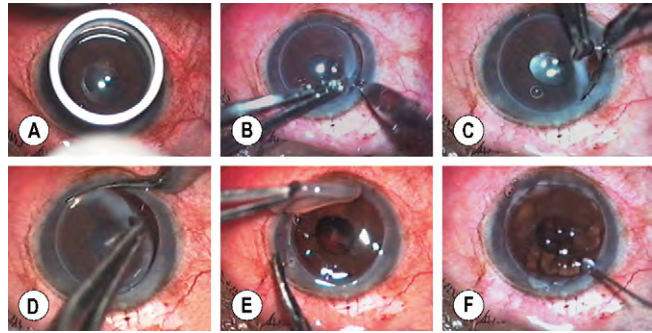


Fig. 7.2 Resección del tejido del huésped. (A) Trepanación de grosor parcial; (B) se penetra en la cámara anterior con un bisturí; (C, D y E) la resección se completa con tijeras; (F) inyección de una sustancia viscoelástica.

(Cortesía de R. Fogla.)

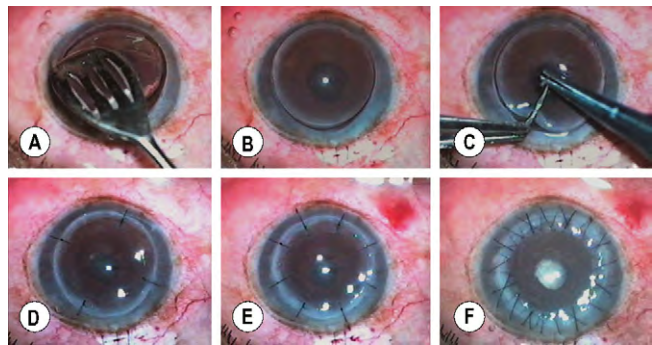


Fig. 7.3 Fijación del botón del donante. (A y B) El botón del donante se coloca sobre el lecho viscoelástico; (C) se realiza una sutura cardinal inicial, en posición de las 12 h; (D) cuatro suturas cardinales interrumpidas en posición; (E) suturas radiales adicionales; (F) sutura continua.

(Cortesía de R. Fogla.)

veces al día, la dosis se reduce progresivamente, según la situación del ojo. Sin embargo, los corticoides suelen utilizarse a largo plazo y a baja intensidad, una vez al día durante un año o más.

2. Pueden utilizarse **otros inmunodepresores**, como la azatioprina oral y la ciclosporina tópica y sistémica para prevenir el rechazo, pero normalmente se reservan para pacientes de alto riesgo.
3. Los **midriáticos** se utilizan dos veces al día durante 2 semanas, o más tiempo si persiste la uveítis.
4. El **aciclovir oral** se utiliza en el contexto de una queratitis anterior por el virus del herpes simple, para minimizar el riesgo de recidiva.
5. En el período postoperatorio inmediato se **monitoriza la presión intraocular (PIO)** con un Tono-Pen® porque la tonometría de aplanación de Goldmann no es fiable.
6. La **sutura se retira** cuando la unión implante-huésped se ha curado. Esto suele ocurrir al cabo de 12-18 meses, aunque en los pacientes ancianos puede tardar mucho más. La retirada de suturas rotas o sueltas individuales se realiza tan pronto como se identifican, para no favorecer el rechazo.
7. A veces es necesario utilizar **lentes de contacto rígidas** para corregir los ojos con astigmatismo, o incluso cirugía refractiva por la tendencia al astigmatismo miópico postoperatorio.

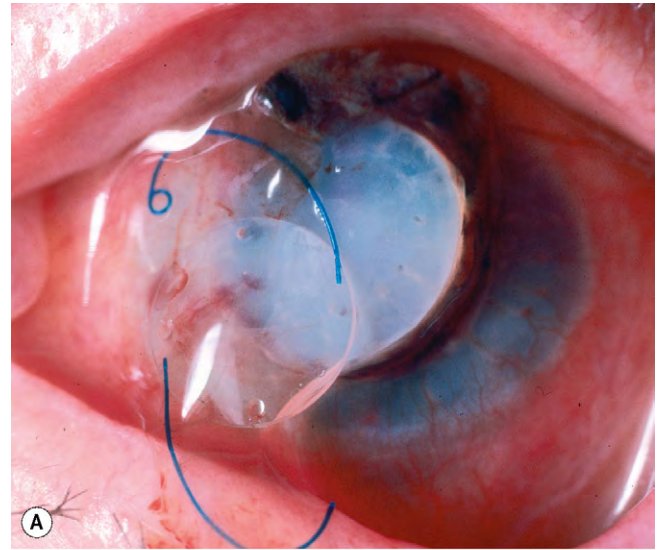
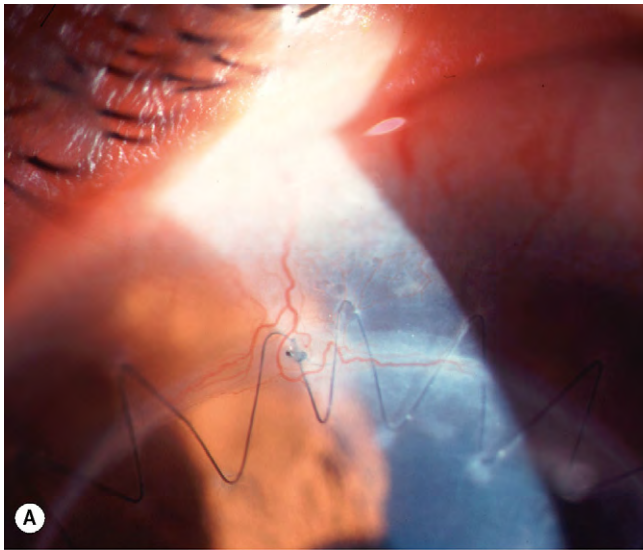


Fig. 7.4 (A) Exposición de la sutura; (B) conjuntivitis papilar gigante.

Complicaciones postoperatorias

1. Las complicaciones **precoces** incluyen defectos epiteliales persistentes, irritación por exposición de las suturas (fig. 7.4A) que puede dar lugar a hipertrofia papilar (fig. 7.4B), herida mal sellada, aplanamiento de la cámara anterior, prolapso del iris, uveítis, elevación de la presión intraocular, rotura traumática del injerto (infrecuente, fig. 7.5A), queratitis microbiana (fig. 7.5B) y endoftalmitis (fig. 7.5C). Una complicación excepcional es una pupila dilatada y fija (síndrome de Urrets-Zavalía).
2. Las complicaciones **tardías** incluyen astigmatismo, rechazo inmunitario, recurrencia del proceso patológico inicial en el injerto, separación tardía de la herida, formación de una membrana retrocorneal, glaucoma y edema macular cistoide.

Rechazo del injerto corneal

En ocasiones se produce el rechazo de un aloinjerto después de una queratoplastia penetrante y, con menor frecuencia,

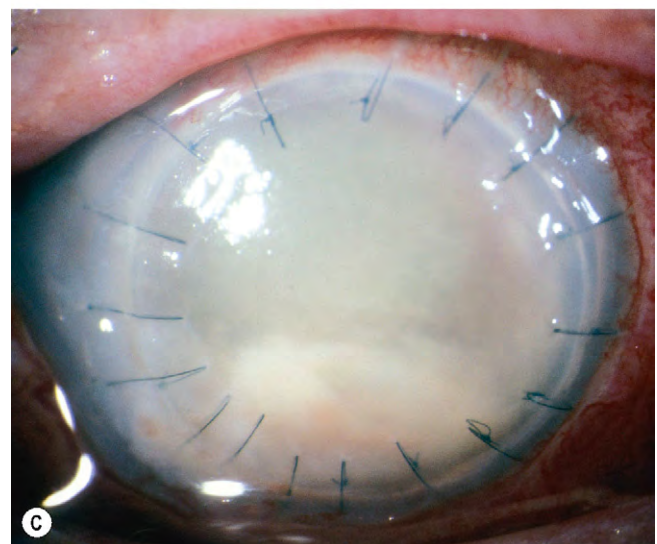


Fig. 7.5 Complicaciones postoperatorias precoces. (A) Rotura traumática del injerto y extrusión de LIO; (B) queratitis microbiana; (C) endoftalmitis.

(Cortesía de R. Bates, fig. A; S. Tuft, fig. C.)

tras injertos lamelares. Puede producirse el rechazo de cualquier capa de la córnea. El rechazo endotelial es el más frecuente y más grave, ya que produce una pérdida grave de células endoteliales y descompensación. Los rechazos estromal y epitelial son menos frecuentes y responden rápidamente al tratamiento con corticoides tópicos, con pocas consecuencias a largo plazo. A veces coexisten elementos de los diferentes tipos de rechazo. También puede producirse un fallo tardío del injerto por descompensación, aunque el rechazo es un factor contribuyente común.

1. Patogenia. La córnea normal es inmunitariamente privilegiada por múltiples factores, como la ausencia de vasos sanguíneos y linfáticos y la presencia de un número relativamente bajo de células presentadoras de antígeno. Este privilegio puede perderse por inflamación y neovascularización, de forma que se produce un rechazo. Otros factores predisponentes importantes de rechazo incluyen injertos excéntricos o más grandes (más de 8 mm de diámetro), infección (especialmente herpética), glaucoma y queratoplastia previa. Si el huésped se sensibiliza a antígenos de histocompatibilidad menores o

mayores presentes en el donante, se desarrolla una reacción de hipersensibilidad de tipo IV en la córnea frente al injerto y se produce un rechazo, con un posible fracaso del injerto. Las células presentadoras pueden ser responsables de iniciar este proceso. La compatibilidad HLA no parece mejorar el pronóstico de supervivencia corneal.

2. Los **síntomas** del rechazo del injerto incluyen visión borrosa, enrojecimiento, fotofobia, dolor sordo periocular y, con frecuencia, arenilla. Sin embargo, muchos casos son asintomáticos hasta que el rechazo está bien establecido. El momento de producirse es muy variable, de días a años después del injerto.
3. Los **signos** varían según el tipo de injerto; la siguiente descripción se aplica principalmente a la QPP.
 - La inyección ciliar y la uveítis anterior son manifestaciones precoces (fig. 7.6A).
 - El rechazo epitelial puede ir acompañado de una línea elevada de epitelio anormal (fig. 7.6B) en un ojo calmado o levemente inflamado, que se produce a los 3 meses de promedio; a veces no es necesario aumentar el tratamiento.

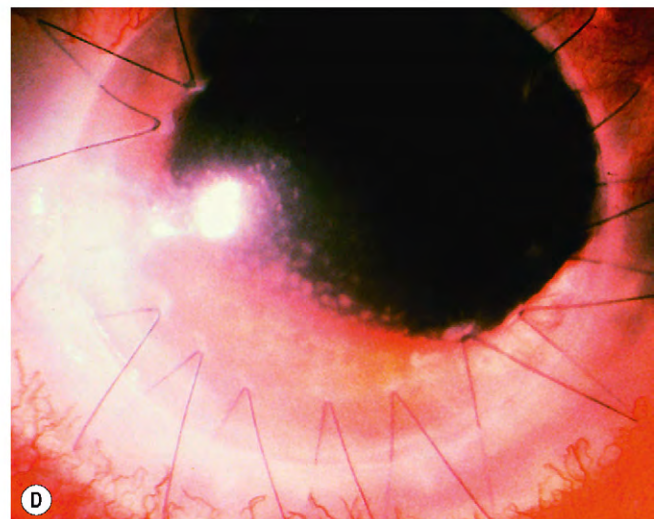
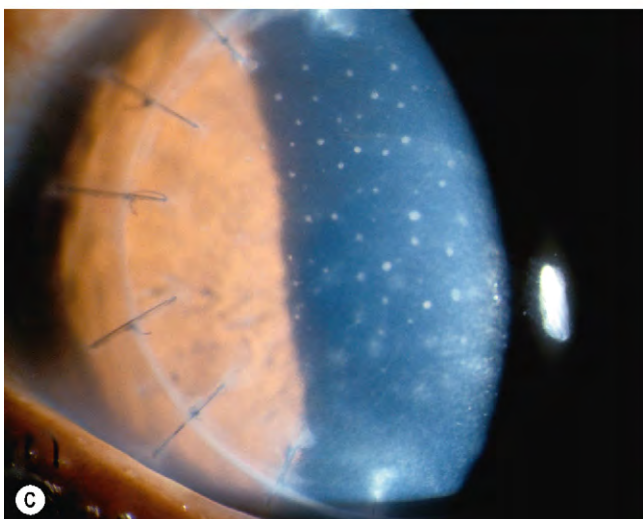
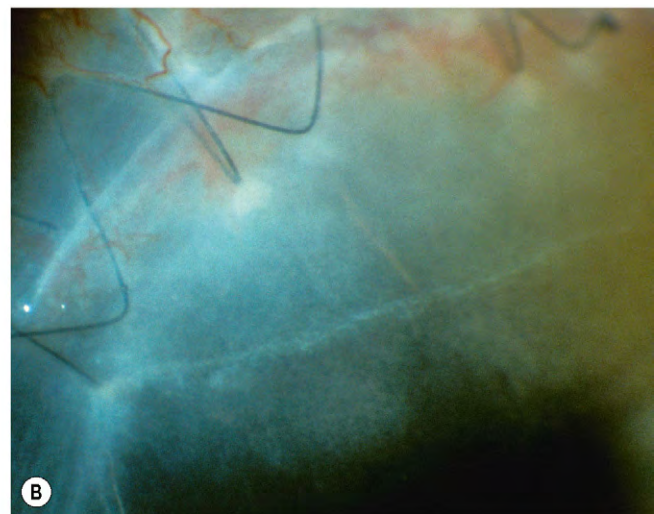
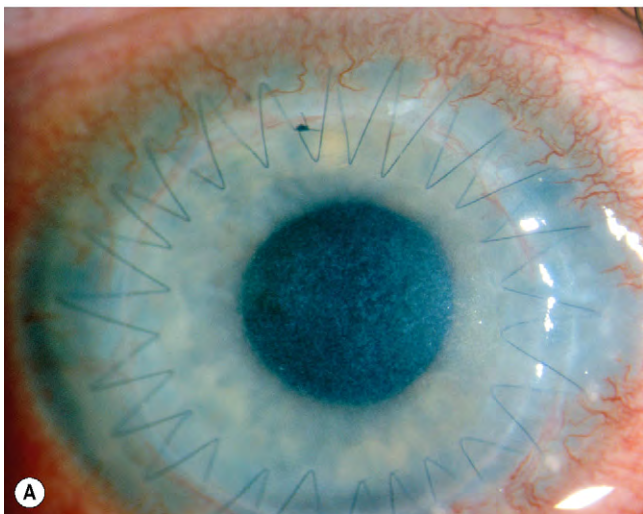


Fig. 7.6 Rechazo del aloinjerto. (A) Inyección ciliar en el prerrechazo; (B) línea epitelial elevada en el rechazo epitelial; (C) manchas de Krachmer en el rechazo estromal; (D) rechazo endotelial.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A, B y C.)

- El rechazo subepitelial consiste en infiltrados subepiteliales, similar a una infección adenovírica (manchas de Krachmer) en la córnea del donante (fig. 7.6C), con edema más profundo e infiltrados opacos.
 - El rechazo estromal se caracteriza por una turbidez más profunda. Es crónico o hiperagudo, el último asociado a rechazo endotelial.
 - El rechazo endotelial se caracteriza por un patrón lineal de precipitados queráticos (línea de Khodadoust), asociado con un área de inflamación en el borde del injerto (fig. 7.6D).
 - El edema estromal es indicativo de un fracaso endotelial.
4. **Tratamiento.** El tratamiento precoz es fundamental, ya que mejora en gran medida las posibilidades de revertir el episodio de rechazo. El tratamiento más agresivo se suele requerir para el rechazo endotelial, seguido en orden de gravedad por el estromal, subepitelial y epitelial.
- a. Los **corticoides tópicos** (fosfato de dexametasona al 0,1% o acetato de prednisolona al 1%) sin conservantes cada hora durante 24h son la base del tratamiento. La frecuencia se reduce gradualmente en varias semanas. Se utiliza una pomada de corticoides al acostarse a medida que se reduce el régimen. En los pacientes de alto riesgo debe mantenerse la dosis tópica mayor tolerada (p. ej., acetato de prednisolona al 1% cuatro veces al día).
 - b. **Ciclopléjicos tópicos**, como atropina al 1% una o dos veces al día. Si la inflamación es leve, se utiliza un fármaco más suave.
 - c. La **ciclosporina tópica** al 0,05-2% suele ser beneficiosa.
 - d. Los **corticoides sistémicos** (1mg/kg/día de prednisolona oral en dosis fraccionadas, o 500mg/día de metilprednisolona durante 3días) ayudan a revertir el rechazo y prevenir nuevos episodios, pero sólo si se administran en los 8 días siguientes al inicio del rechazo.
 - e. Los **corticoides subconjuntivales** (2-3 mg) de betametasona pueden ser útiles.
 - f. **Otros inmunodepresores sistémicos** como la ciclosporina, el tacrolimús o la azatioprina.
5. El **diagnóstico diferencial** incluye fracaso del injerto (sin inflamación) queratitis infecciosa (por hongos y herpes), uveítis, reacción a la sutura estéril, aumento de la PIO y crecimiento epitelial.

Queratoplastia lamelar superficial

Se trata de una escisión del epitelio y de la estroma, de tal manera que el endotelio y parte de la estroma posterior (>200 μm) se conservan.

1. **Indicaciones**
 - Opacidad que afecta al tercio superficial de la córnea (traumatismos, infecciones, distrofias).
 - Adelgazamiento periférico en pterigium recurrente, degeneración de Terrien, dermoides limbares y otros tumores.
 - Adelgazamiento localizado o formación de descemetocele.
2. La **técnica** es similar a la queratoplastia penetrante, salvo por el hecho de que sólo se trasplanta córnea de grosor parcial.

Queratoplastia lamelar anterior profunda

La queratoplastia lamelar anterior profunda (QLAP) es una técnica relativamente nueva en la que una opacidad o una ectasia es eliminada hasta un nivel próximo a la membrana de Descemet. La ventaja teórica es el menor riesgo de rechazo porque no se trasplanta el endotelio, la principal causa del mismo. La principal dificultad técnica radica en valorar la profundidad de la disección corneal lo más cerca posible de la membrana de Descemet sin perforarla y, salvo que esto se logre, probablemente el pronóstico visual se verá afectado.

1. Indicaciones

- Enfermedad que afecta al 95% del grosor corneal, con un endotelio normal y ausencia de roturas o cicatrices en la membrana de Descemet (p. ej., queratocono sin antecedentes de hídrops agudo).
- Enfermedad inflamatoria crónica, como una queratoconjuntivitis atópica, que se asocia a un mayor riesgo de rechazo del trasplante.

2. Ventajas

- No hay riesgo de rechazo endotelial, aunque puede producirse rechazo epitelial subepitelial/estromal.
- Menor astigmatismo y un globo ocular estructuralmente más fuerte en comparación con la queratoplastia penetrante.
- Aumento de la disponibilidad de material de trasplante, ya que la calidad endotelial no es relevante.

3. Inconvenientes

- Técnica difícil y lenta con un riesgo elevado de perforación especialmente en los pacientes más ancianos.
- Una irregularidad en la interfase puede limitar la mejor agudeza visual final.

4. El **abordaje postoperatorio** es similar al de la queratoplastia penetrante, excepto que se necesitan corticoides tópicos en menor intensidad y las suturas se pueden retirar habitualmente al cabo de 6 meses.

Queratoplastia endotelial con disección de la membrana de Descemet

La queratoplastia endotelial con disección de la membrana de Descemet (DSEK) comporta extirpar solo el endotelio afectado a lo largo de la membrana de Descemet (descemetorrexis), a través de una incisión corneoescleral o corneal. El tejido donante plegado se introduce por la misma pequeña incisión (<5 mm). Especialistas en cirugía corneal han adoptado extensamente una versión de este procedimiento, la queratoplastia endotelial con disección (automática) de la membrana de Descemet, DSAEK, en la que la preparación donante se realiza con un microqueratomo automático. Una propuesta más novedosa es el trasplante de un injerto exclusivamente de membrana de Descemet y endotelio (DMEK).

1. Las **indicaciones** incluyen la enfermedad endotelial, como la queratopatía bullosa pseudofáquica.

2. Ventajas

- Cambio refractivo relativamente pequeño y globo esencial y estructuralmente intacto.
- Rehabilitación visual más rápida que la QPP.
- La incisión corneal se sutura, pero no hay suturas en el injerto.

- Frecuencia global de complicaciones y riesgos similar a la QPP y la mayoría de complicaciones se tratan fácilmente; la tasa de dislocación posterior del injerto es de hasta el 80%, aunque con una media de solo el 15%.

3. Desventajas

- Técnica nueva con una curva de aprendizaje significativa.
- Se necesita una importante inversión en equipo nuevo para el método automático.
- Aún puede producirse un rechazo endotelial (media: 10%).
- El pronóstico visual final quizá no es tan bueno como la QPP.
- Se desconocen los resultados a largo plazo.

QUERATOPRÓTESIS

Las queratoprótesis son implantes corneales artificiales empleados en pacientes que no son candidatos a queratoplastia. La osteodontoqueratoprótesis moderna está formada por raíz dentaria y hueso alveolar del propio paciente, que soportan el cilindro óptico central. Habitualmente, está cubierto con un injerto de mucosa bucal. La cirugía es difícil y larga, y se lleva a cabo en dos etapas separadas por 2-4 meses.

1. Indicaciones

- Pacientes con ceguera bilateral, con agudeza visual de los movimientos de la mano o menos, pero con nervio óptico y función retiniana normales.
- Enfermedad grave y debilitante pero inactiva del segmento anterior, sin opciones realistas de éxito si se realiza una queratoplastia convencional como en el síndrome de Stevens- Johnson, penfigoide cicatricial ocular (fig. 7.7A), quemaduras químicas o tracoma.
- Queratoplastias múltiples fallidas u otros tipos de reconstrucción de la superficie ocular como el trasplante de células madre o de membrana amniótica.
- Presión intraocular normal con o sin medicación.
- Ausencia de inflamación activa de la superficie ocular.
- Paciente muy motivado.

2. Las **complicaciones** son: glaucoma, formación de una membrana retroprotésica, inclinación o extrusión del cilindro (fig. 7.7B), desprendimiento de retina y endoftalmitis.

3. **Resultados.** Aproximadamente, el 80% de los pacientes experimenta mejoría de la agudeza visual que oscila entre CD y 6/12 o incluso mejor. El mal pronóstico visual se asocia con frecuencia a una disfunción preexistente del nervio óptico o de la retina.

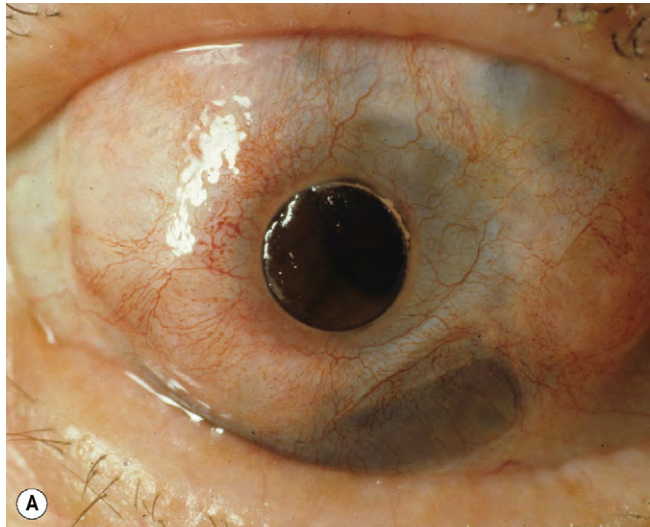


Fig. 7.7 (A) Queratoprótesis; (B) extrusión.

(Cortesía de R. Bates, fig. A.)

PROCEDIMIENTOS REFRACTIVOS

Introducción

La cirugía refractiva incluye diversos procedimientos dirigidos a cambiar la refracción del ojo por la modificación de la córnea o del cristalino, que son los principales componentes refractivos del ojo. Pueden tratarse la miopía, la hipermetropía y el astigmatismo, aunque la corrección de la presbicia aún no se ha logrado de forma constante y del todo satisfactoria.

Corrección de la miopía

1. **Queratectomía fotorrefractiva (PRK, v. más adelante).**

2. **Queratomileusis epitelial con láser (LASEK, v. más adelante).**
3. **Queratomileusis in situ con láser (LASIK, v. más adelante).**
4. La **extracción del cristalino transparente** da muy buenos resultados visuales pero supone un cierto riesgo de desprendimiento de retina.
5. **Implante de iris clip «pinza de langosta»** de soporte iridiano (fig. 7.8A). Las complicaciones incluyen subluxación, pupila oval, pérdida de células endoteliales, catarata, glaucoma por bloqueo pupilar y desprendimiento de retina.
6. El **implante en la cámara posterior fáquica** (lentes de contacto implantables, LCI) se inserta por detrás del iris y por delante del cristalino (fig. 7.8B), y apoyado en el surco ciliar. La lente está compuesta por material derivado de colágeno (Collamer) con una potencia de -3 D a $-20,50$ D. Los resultados visuales son prometedores, pero el procedimiento puede asociarse a uveítis, glaucoma por bloqueo pupilar, pérdida de células endoteliales, formación de cataratas y desprendimiento de retina.

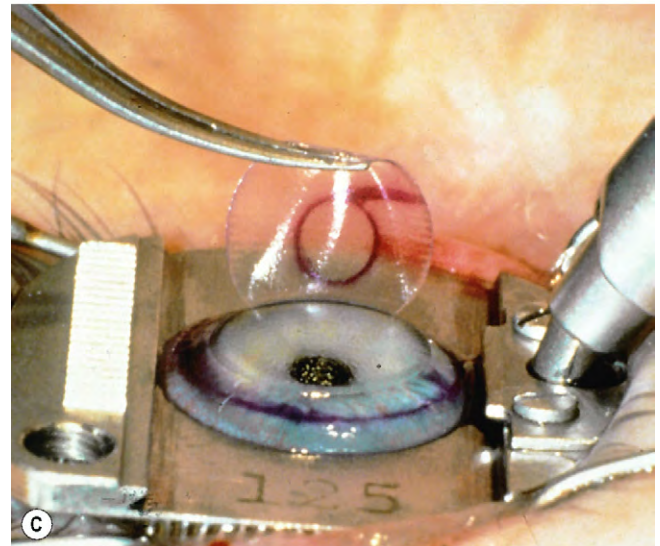
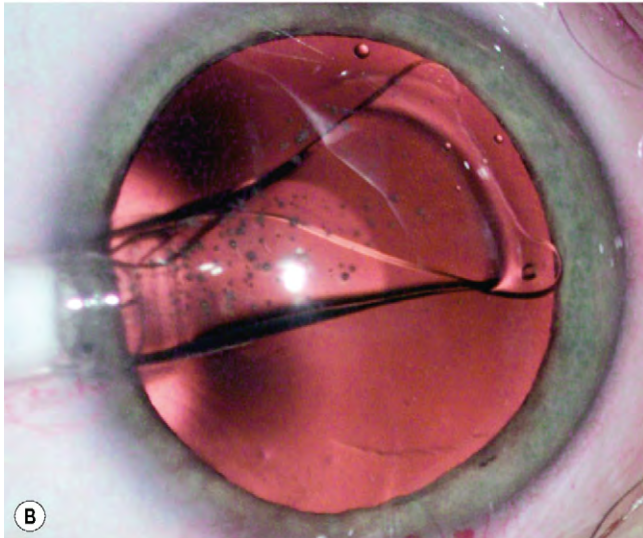
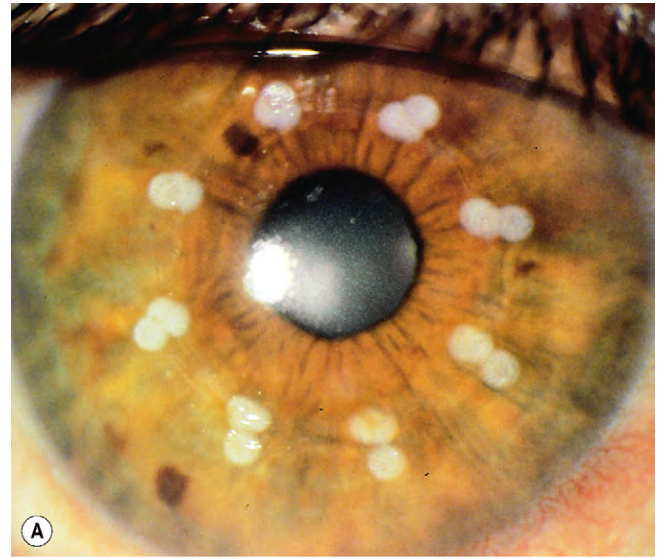
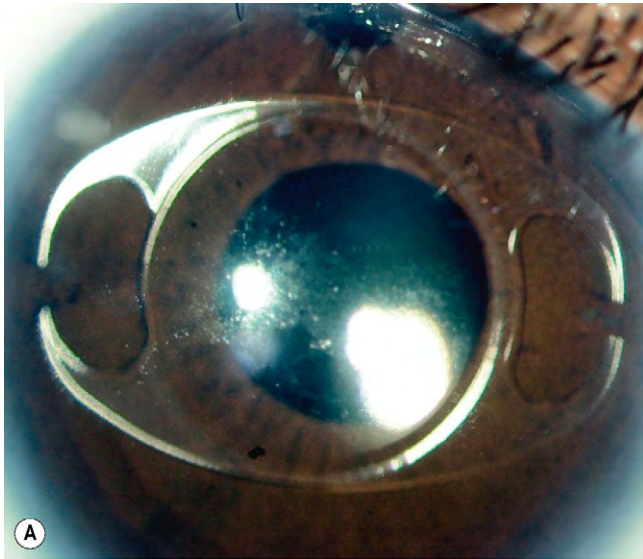


Fig. 7.8 Implantes intraoculares fáquicos para corregir la miopía. **(A)** Implante «en pinza de langosta» en la cámara anterior; **(B)** el implante en la cámara posterior se inyecta entre el iris y la cápsula anterior del cristalino.

(Cortesía de Krachmer, Mannis y Holland, de *Cornea*, Mosby 2005, fig. B.)

Corrección de la hipermetropía

1. La PRK y el LASEK corrigen grados bajos de hipermetropía.
2. El LASIK puede corregir hasta 4 D.
3. La **queratoplastia conductiva (QC)** comporta la aplicación de energía de radiofrecuencia a la estroma corneal y puede corregir la hipermetropía de baja a moderada y el astigmatismo con hipermetropía. Se aplican quemaduras en uno o dos anillos de la periferia corneal utilizando una sonda. La reducción estromal resultante inducida térmicamente va acompañada de un aumento de la curvatura corneal central. Puede producirse una regresión significativa, pero es posible repetir el procedimiento. La QC también es útil en la presbicia (v. más adelante). Las complicaciones son infrecuentes.
4. La **queratoplastia térmica con láser** con un láser de olmio puede corregir la hipermetropía baja. Las aplicaciones del láser se sitúan en uno o dos anillos en la periferia corneal media (fig. 7.9A). Igual que en la QC, la retracción de la

Fig. 7.9 Procedimientos refractivos con láser. **(A)** aspecto después de la queratoplastia térmica; **(B)** queratectomía fotorrefractiva; **(C)** queratomileusis in situ con láser.

(Cortesía de C. Barry, fig. A; Eye Academy, fig. B.)

estroma inducida térmicamente que resulta va acompañada de un aumento de la curvatura corneal. Este cambio desparece con el tiempo, pero el tratamiento puede repetirse.

5. **Otras modalidades** incluyen implantes intracorneales y extracción del cristalino transparente e implantes de cristalino fáquico, de la forma descrita antes para la miopía.

Corrección del astigmatismo

1. Las **incisiones límbicas relajantes/queratotomía arqueada** implican la realización de incisiones arqueadas apareadas en lugares opuestos de la córnea en el eje del cilindro positivo (el meridiano más curvo). El aplanamiento resultante del meridiano más curvo junto con un menor curvado del meridiano plano perpendicular a las incisiones reduce el astigmatismo. El resultado deseado se puede controlar variando la longitud y la profundidad de las incisiones y su distancia del centro óptico de la córnea. La queratotomía arqueada se combina con suturas de compresión situadas en el meridiano perpendicular, cuando se tratan grados elevados de astigmatismo como puede ocurrir después de una queratoplastia penetrante.
2. La **PRK** y el **LASEK** pueden corregir hasta 3 D.
3. El **LASIK** puede corregir hasta 5 D.
4. La **cirugía del cristalino** implica el empleo de un implante intraocular tórico que incorpora la corrección del astigmatismo. En algunos casos se produce la rotación postoperatoria del implante lejos del eje deseado.
5. **Queratoplastia conductiva** (v. «Hipermetropía» anteriormente)

Corrección de la presbicia

1. La **extracción del cristalino**, para tratar una catarata o con fines puramente refractivos, con la inserción de un implante multifocal/bifocal o «de acomodación», puede restaurar ópticamente cierta visión de lectura, aunque en una minoría significativa de casos, los resultados no son satisfactorios y aún deben llevarse gafas para realizar algunas tareas. Los acrónimos utilizados incluyen intercambio de cristalino transparente (CLE, *clear lens exchange*), intercambio de cristalino refractivo (RLE, *refractive lens exchange*) e intercambio de cristalino con presbicia (PreLE, *presbyopic lens exchange*). Se han dedicado muchos esfuerzos de investigación al desarrollo de LIO de acomodación eficaces.
2. **Queratoplastia conductiva** (v. antes «Hipermetropía»); existen pruebas de que la QC puede aportar un grado de funcionalidad multifocal a la córnea.
3. **Monovisión inducida por láser** se refiere al uso de cirugía refractiva con láser para inducir «monovisión», en la que se prepara un ojo para emetropía y el otro para miopía baja, para facilitar una buena visión de lejos y de cerca utilizando los ojos juntos.
4. **Multifocalidad corneal**. Se están desarrollando diferentes métodos que utilizan el láser (p. ej., LASIK) para alterar la forma de la córnea de forma que se induce un efecto bifocal o transicional.
5. **Cirugía de expansión escleral**. Los resultados han sido inconstantes e imprevisibles y esta técnica no ha conseguido una popularidad constante.
6. Los **implantes intracorneales** han resultado beneficiosos para la presbicia en ensayos, aunque la biocompatibilidad de algunos materiales ha sido relativamente escasa, lo que requiere estudios adicionales.

7. El **láser para el cristalino** que utiliza pulsos de femtosegundos para mejorar la elasticidad está en las primeras fases de desarrollo, pero los resultados parecen prometedores.

Procedimientos refractivos con láser

Para descartar cualquier distorsión corneal inducida por lentes de contacto antes de una queratometría definitiva, las lentes de contacto blandas probablemente deberían dejarse de llevar durante 1 semana y las lentes duras/rígidas permeables al gas durante al menos 3 semanas (algunos cirujanos sugieren 1 semana por cada año de uso hasta la fecha).

Queratectomía fotorrefractiva

La queratectomía fotorrefractiva (PRK) se realiza con láser excímer, que puede eliminar con precisión el tejido corneal hasta una profundidad exacta con una mínima alteración del tejido circundante. En el tratamiento de la miopía se elimina la superficie corneal anterior de forma que queda aplanada; aproximadamente 10 μm de ablación corregirá 1 D de miopía. Para tratar la hipermetropía, la ablación debe hacerse en la periferia, de forma que el centro queda más curvo. La PRK puede corregir una miopía de hasta 6 D, un astigmatismo de hasta 3 D y una hipermetropía baja.

1. Técnica

- a. Se marca el eje visual y se elimina el epitelio corneal.
- b. El paciente fija la mirada en el haz que apunta desde el láser.
- c. Se aplica el láser para cortar sólo la capa de Bowman y la estroma anterior (fig. 7.9B). Esto suele requerir 30-60s.

La córnea suele curar en 48-72h con una lente de contacto de vendaje. Siempre se forma una turbidez subepitelial en 2 semanas y persiste durante 1-6 meses. Esto raramente disminuye la agudeza visual, pero puede producir deslumbramiento nocturno.

2. Las **complicaciones** incluyen defectos epiteliales de curación lenta, opacidad difusa y halos corneales, mala visión nocturna y regresión de la corrección refractiva. Los problemas poco frecuentes son: ablación descentrada, cicatriz opaca, curación epitelial anormal, astigmatismo irregular, hipoestesia, infiltrados estériles, infección y necrosis corneal aguda.

Queratomileusis epitelial con láser

La queratomileusis epitelial con láser (LASEK) es una adaptación de la PRK. En la LASEK, el epitelio primero se desprende y separa, se aplica el láser y luego se recoloca el colgajo. Se asocia con menor dolor y una recuperación visual más rápida que en la PRK. El LASEK funciona bien con correcciones bajas y en pacientes no adecuados para LASIK, como los que tienen córneas muy finas. La técnica es la siguiente:

- a. Aplicación de alcohol al 20% durante 30-40s para separar el epitelio de la membrana basal.
- b. Se aplica el láser.
- c. La capa epitelial se recoloca.

La visión funcional suele conseguirse en 4-7 días, y el procedimiento tiene un riesgo bajo de complicaciones graves. En comparación con la LASIK, la principal desventaja es la curación epitelial variable con dolor postoperatorio imprevisible.

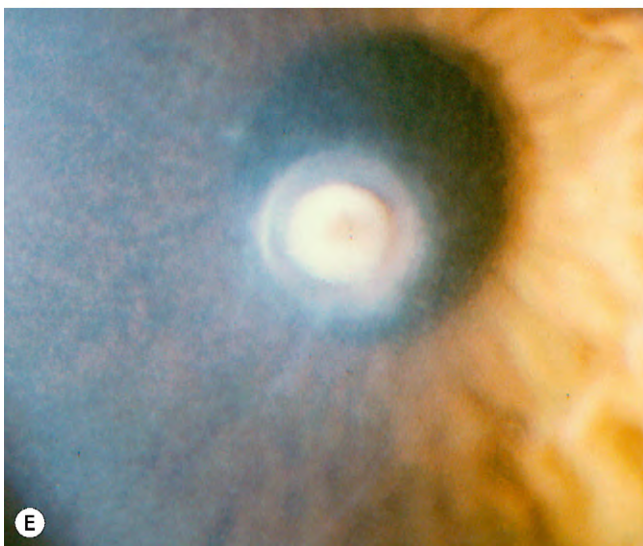
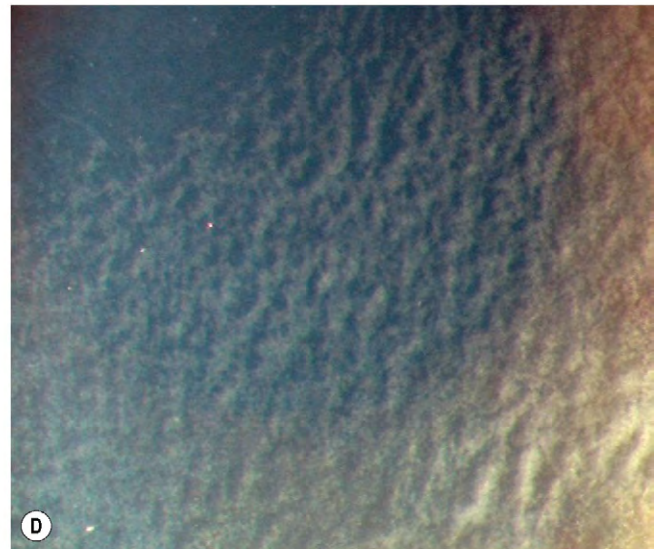
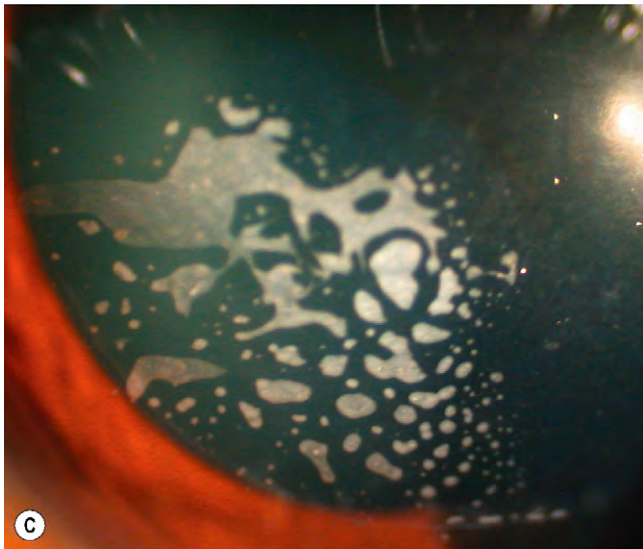
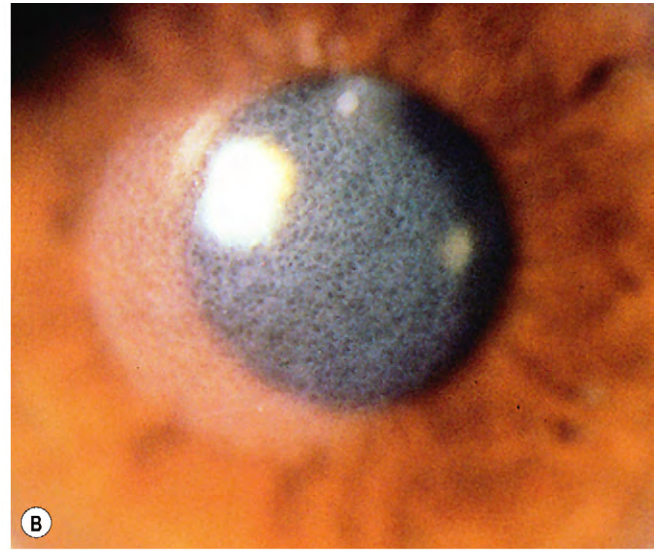
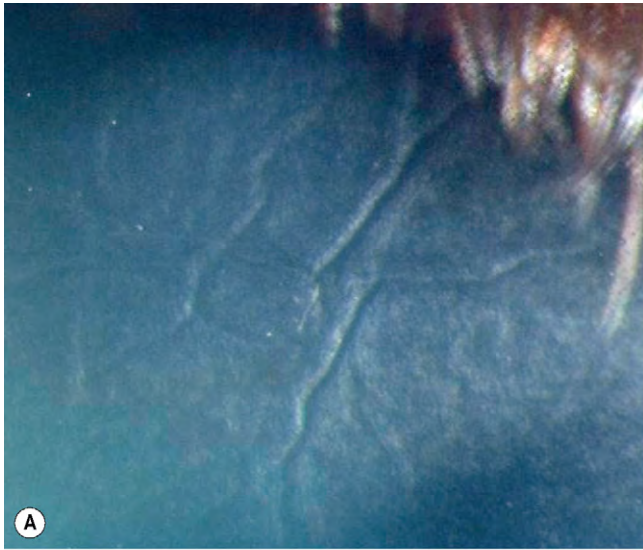


Fig. 7.10 Complicaciones del LASIK. **(A)** Pliegues en el colgajo; **(B)** neblina subepitelial; **(C)** crecimiento epitelial; **(D)** queratitis lamelar difusa; **(E)** queratitis bacteriana.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A y D; H. Nano Jr., fig. B; R. Fogla, fig. C; R. Bates, fig. E.)

Queratomileusis in situ con láser (LASIK)

La queratomileusis in situ con láser (LASIK) es un procedimiento refractivo realizado muy frecuentemente. Es algo más versátil que la PRK, y puede corregir aproximadamente una hipermetropía de hasta 4 D, un astigmatismo de hasta 5 D y una miopía de hasta 8 D, dependiendo de las características corneales. Para disminuir el riesgo de ectasia subsiguiente, debe conservarse una base corneal residual de al menos 250 μm de grosor después del corte del colgajo y la ablación del tejido. Por tanto, la cantidad de tejido extirpado y el tratamiento total están limitados por el grosor de la córnea original. El grosor del colgajo puede variar, pero los colgajos más delgados son más difíciles de manipular y tienen más tendencia a plegarse.

1. Técnica

- a. Se aplica un anillo de succión al globo ocular, lo que eleva la presión intraocular por encima de 65 mmHg. Esto puede ocluir temporalmente la arteria retiniana central y abolir la visión.
- b. El anillo se centra sobre la córnea y proporciona un camino de guía en el que se inserta un microqueratomo automatizado.
- c. El queratomo se hace avanzar mecánicamente por la córnea para crear un colgajo muy fino, que mantiene una unión periférica (fig. 7.9C).
- d. Se libera la succión, y el lecho del colgajo se trata con láser excímer como en la PRK.
- e. El colgajo se vuelve a colocar en su sitio y se deja sin manipular durante 30 s.

En comparación con el LASEK, el procedimiento tiene las ventajas de una mínima incomodidad, rehabilitación visual más rápida, estabilización rápida de la refracción y mínima neblina estromal.

2. Las complicaciones **quirúrgicas** son orificios en botón, amputación del colgajo, creación de colgajos incompletos o irregulares y excepcionalmente perforación corneal.
3. Complicaciones **postoperatorias**
 - La inestabilidad lagrimal es casi universal y puede requerir tratamiento.
 - Pliegues (fig. 7.10A), distorsión o descolocación del colgajo.
 - Neblina subepitelial (fig. 7.10B) con deslumbramiento resultante, especialmente por la noche.
 - Los defectos epiteliales pueden predisponer al crecimiento epitelial en la interfase (fig. 7.10C).
 - Puede desarrollarse una queratitis lamelar difusa «arenas del Sáhara» de 1-7 días después de la LASIK. Se caracteriza por depósitos granulares en la interfase del colgajo (fig. 7.10D). El tratamiento se realiza con antibióticos y corticoides tópicos intensivos.
 - La queratitis bacteriana es infrecuente (fig. 7.10E).
 - La ectasia es una complicación reconocida. Los principales factores de riesgo son «forma fruste» (oculto/leve) de queratocono y grosor corneal postablación bajo. Las opciones terapéuticas incluyen injerto corneal, implantes intraestromales y entrecruzamiento del colágeno.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Epiesclera y esclerótica

ANATOMÍA 252

EPIESCLERITIS 252

Epiescleritis simple 252

Epiescleritis nodular 252

ESCLERITIS INMUNITARIA 253

Escleritis anterior no necrosante 253

Escleritis anterior necrosante con inflamación 255

Escleromalacia perforante 257

Escleritis posterior 258

Asociaciones sistémicas importantes de la escleritis 259

Tratamiento de la escleritis inmunitaria 261

ESCLERITIS INFECCIOSA 261

DECOLORACIÓN ESCLERAL 261

Alcaptonuria 261

Hemocromatosis 261

ESCLERÓTICA AZUL 262

Osteogénesis imperfecta 262

Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo VI 262

Otras asociaciones sistémicas 263

OTROS TRASTORNOS 263

Melanocitosis ocular congénita 263

Calcificación esclerocoroidea idiopática 264

Placa hialina escleral 267

ANATOMÍA

La estroma de la esclerótica o esclera está compuesto de haces de colágeno de tamaño y forma variables, que no se hallan tan uniformemente orientados como en la córnea. La capa interna de la esclerótica (lámina fusca) se mezcla con las láminas supracoroidea y supraciliar del tracto uveal. La epiesclera anterior consta de un tejido conjuntivo vascular denso que se funde con la estroma superficial de la esclerótica y la cápsula de Tenon.

Estas tres capas vasculares que cubren la esclerótica anterior son:

1. Los **vasos conjuntivales**, que son los más superficiales. Las arterias son tortuosas y las venas, rectas.
2. Los vasos del **plexo epiescleral superficial**, que son rectos, con una configuración radial.
 - En la epiescleritis, la máxima congestión se produce dentro de este plexo (fig. 8.1A). La cápsula de Tenon y la epiesclera están infiltradas por células inflamatorias, aunque la propia esclerótica no está hinchada.
 - La instilación tópica de fenilefrina causa blanqueamiento conjuntival y, en cierta medida, también afecta

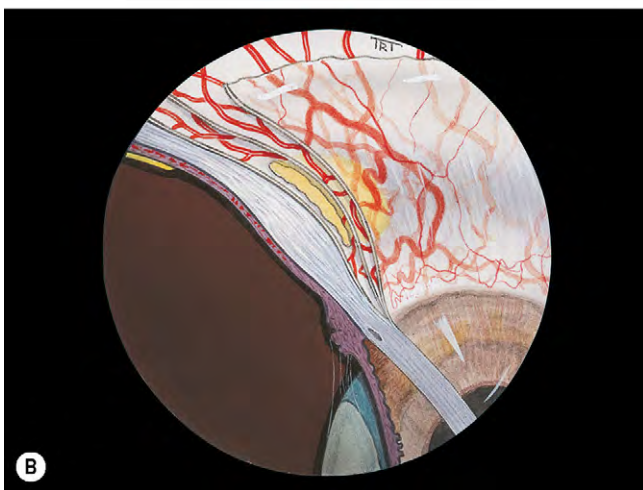
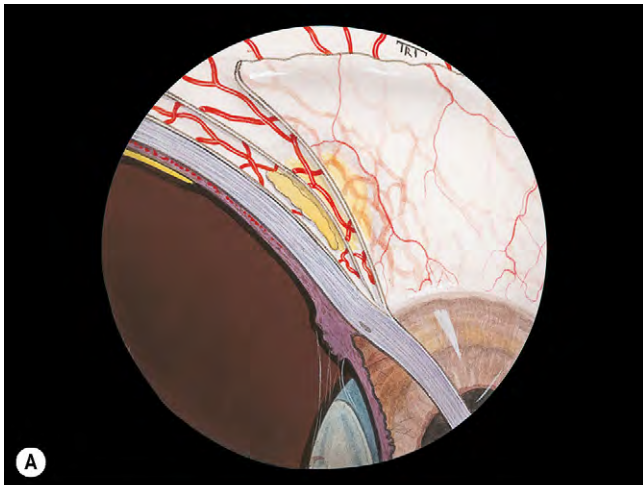


Fig. 8.1 (A) Epiescleritis con congestión vascular máxima del plexo epiescleral superficial; (B) escleritis con engrosamiento escleral y congestión vascular máxima del plexo vascular profundo.

a los vasos de la superficie epiescleral, permitiendo la visualización de la esclerótica subyacente.

3. El **plexo vascular profundo** se encuentra en la parte superficial de la esclerótica y muestra su congestión máxima en la escleritis (fig. 8.1B). También es inevitable cierta ingurgitación de los vasos superficiales, pero esto no debería tenerse en cuenta. La exploración con luz natural es extremadamente importante para localizar el nivel de inyección máxima; con frecuencia, la escleritis tiene un tono purpúreo.

EPIESCLERITIS

La epiescleritis es un trastorno común, benigno, habitualmente idiopático, recurrente y con frecuencia bilateral. Suele ser autolimitada y cada episodio suele durar unos días.

Epiescleritis simple

La epiescleritis simple explica tres cuartas partes de los casos y afecta sobre todo a las mujeres. Tiene una gran tendencia a recurrir en el mismo ojo o, a veces, en los dos a la vez. Los ataques disminuyen de frecuencia y desaparecen completamente al cabo de unos años.

1. La **presentación** es mediante enrojecimiento y molestias leves.
2. **Signos**
 - El enrojecimiento puede ser sectorial (fig. 8.2A) o difuso (fig. 8.2B). Con frecuencia, tiene una distribución interpalpebral, a diferencia de la enfermedad escleral, que habitualmente se inicia en los cuadrantes temporales superiores.
 - El ataque con frecuencia alcanza el máximo en 12h, y luego desaparece gradualmente en los siguientes días.
 - La epiescleritis suele pasar de un ojo al otro o es bilateral.
3. **Tratamiento**
 - Si es leve, no requiere tratamiento.
 - En algunos casos, las lágrimas artificiales frías son adecuadas.
 - Un corticoide tópico débil cuatro veces al día durante 1-2 semanas suele ser suficiente, aunque ocasionalmente se necesita una instilación más intensiva.
 - A veces se necesitan antiinflamatorios no esteroideos (AINE) orales, como 100 mg de flurbiprofeno, tres veces al día durante 10 días.

Epiescleritis nodular

La epiescleritis nodular también tiende a afectar a mujeres jóvenes, aunque su inicio es menos agudo y su curso más prolongado que la variedad simple.

1. Se **presenta** con un ojo rojo que suele notarse al despertarse. En los 2-3 días siguientes, el tamaño de la zona enrojecida aumenta, las molestias empeoran pero sigue en la misma posición.
2. **Signos**
 - Uno o más nódulos dolorosos a la palpación, casi siempre en la fisura interpalpebral (fig. 8.3A).
 - Una sección fina con la lámpara de hendidura muestra que la superficie escleral anterior es plana, lo que indica que la esclerótica no está afectada (fig. 8.3B).

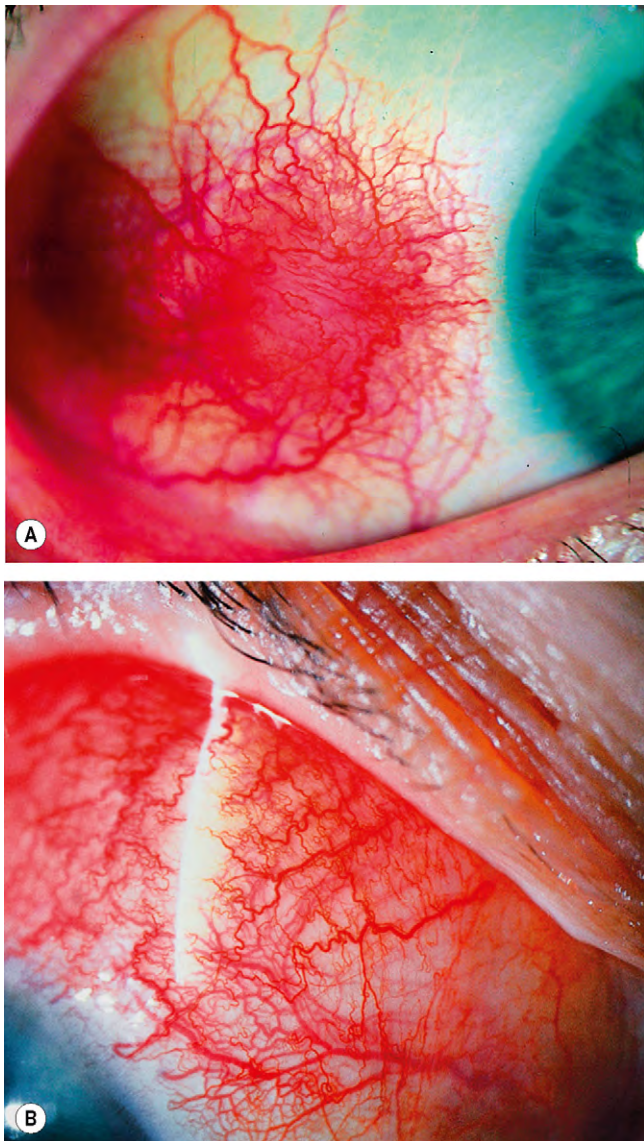


Fig. 8.2 Epiescleritis simple (A) Sectorial; (B) difusa.

(Cortesía de J.H. Krachmer, M.J. Mannis y E.J. Holland, de *Cornea, Mosby 2005, fig. B.*)

- La instilación de gotas de fenilefrina al 2,5% descongestiona los vasos conjuntivales y epiesclerales y permite una mejor visualización de la esclerótica subyacente.
 - Cada episodio es autolimitado y suele desaparecer sin tratamiento, pero tiende a durar más que la epiescleritis simple.
 - Después de varios episodios, los vasos que rodean la zona inflamada pueden dilatarse de forma permanente.
 - Es importante excluir una causa local para un nódulo epiescleral, como un cuerpo extraño o un granuloma.
3. El **tratamiento** es similar al de la epiescleritis simple.

ESCLERITIS INMUNITARIA

La escleritis es una enfermedad poco frecuente caracterizada por edema e infiltración celular de todo el grosor de la esclerótica. Es mucho menos frecuente que la epiescleritis y abarca un espectro de enfermedades oculares que van desde

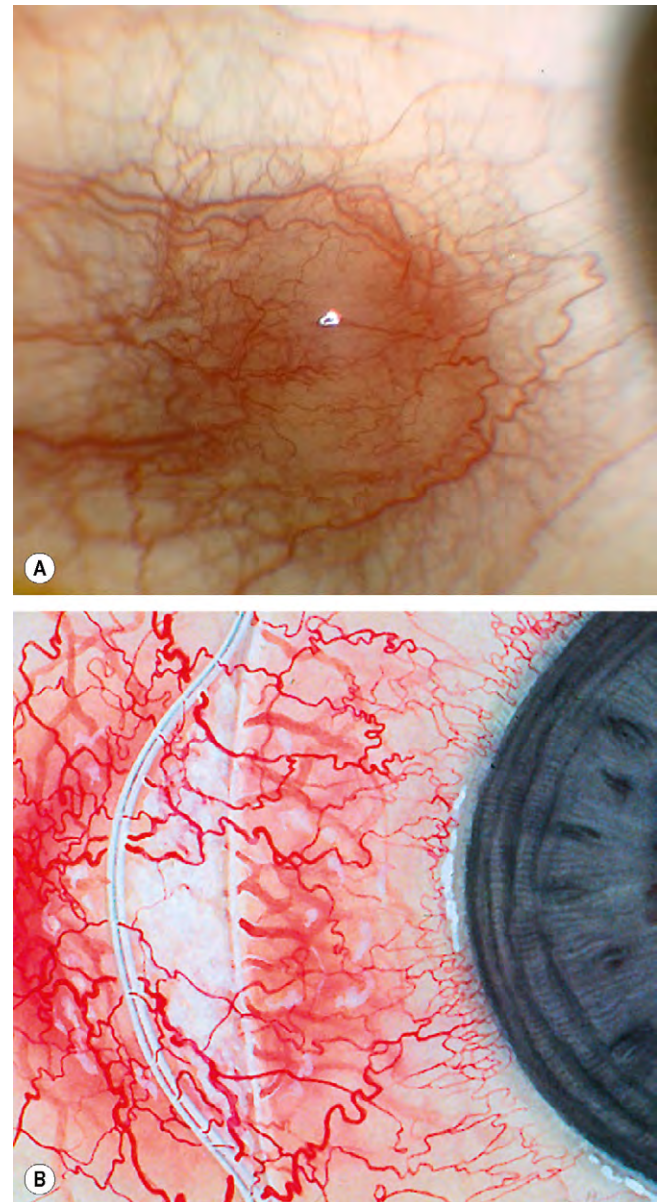


Fig. 8.3 (A) Epiescleritis nodular; (B) el examen con lámpara de hendidura de un nódulo epiescleral muestra que el haz profundo no se desplaza sobre la superficie escleral.

episodios triviales y autolimitados de inflamación hasta procesos necrosantes que pueden afectar a los tejidos adyacentes y a la visión.

La clasificación que se muestra en la tabla 8.1 no sólo facilita la comunicación respecto a la presentación clínica, sino que tiene significación pronóstica porque los pacientes que presentan una forma habitualmente sufren recurrencias del mismo tipo de enfermedad y menos del 10% progresa a una enfermedad más agresiva.

Escleritis anterior no necrosante

Difusa

La enfermedad difusa es algo más frecuente en las mujeres y suele presentarse en la quinta década de la vida.

Tabla 8.1 Clasificación de la escleritis inmunitaria

Anterior
1. No necrosante
• Difusa
• Nodular
2. Necrosante con inflamación
• Vasooclusiva
• Granulomatosa
• Causada quirúrgicamente
3. Escleromalacia perforante
4. Posterior

- Habitualmente se **presenta** con un enrojecimiento ocular seguido de dolor que puede extenderse a la cara y la sien unos días después. El dolor suele despertar al paciente de madrugada y mejora durante el día; responde mal a los analgésicos comunes.
- Signos**
 - Congestión y dilatación vascular asociadas con edema. Si el tratamiento empieza pronto, un hecho poco habitual, la enfermedad se controla completamente. El enrojecimiento puede ser generalizado (fig. 8.4A) o estar localizado en un cuadrante. Si se limita a zonas bajo el párpado superior, el diagnóstico a veces pasa desapercibido si no se levanta el párpado.
 - Al resolverse el edema, con frecuencia la zona afectada adopta un aspecto gris/azul claro por el aumento de la translucidez escleral, por redistribución de fibras esclerales, más que por un descenso del grosor escleral (fig. 8.4B).
 - Las recurrencias en la misma localización son habituales salvo que se trate la causa subyacente.
 - La duración general de la enfermedad es de aproximadamente 6 años y la frecuencia de recurrencias se reduce después de los primeros 18 meses. El pronóstico visual a largo plazo es muy bueno.

Nodular

La incidencia de escleritis anterior nodular es igual que la de la difusa, aunque un número desproporcionadamente mayor de los pacientes con enfermedad nodular ha tenido un episodio anterior de herpes zóster oftálmico. La edad de inicio es similar a la de la escleritis difusa.

- La **presentación** se produce con dolor de inicio insidioso, seguido de enrojecimiento, dolor a la palpación del globo y aparición de un nódulo escleral.
- Signos**
 - Los nódulos esclerales pueden ser únicos (fig. 8.5A) o múltiples, y con mayor frecuencia se desarrollan en la región interpalpebral a 3-4 mm del limbo. Tienen un color azul-rojo más oscuro que los nódulos episclerales, y son inmóviles.
 - El examen con lámpara de hendidura muestra que el haz es desplazado por el nódulo escleral (fig. 8.5B).
 - La instilación de gotas de fenilefrina al 2,5% contrae la vasculatura episcleral conjuntival y superficial, pero no el plexo profundo sobre el nódulo.

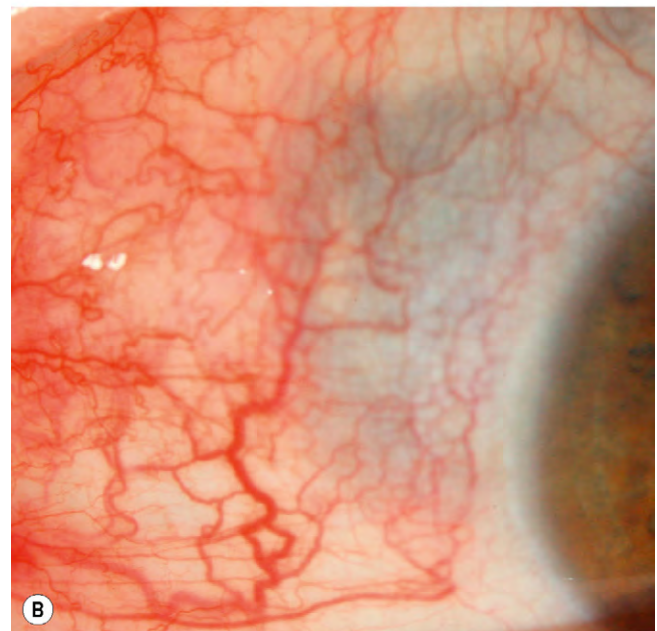
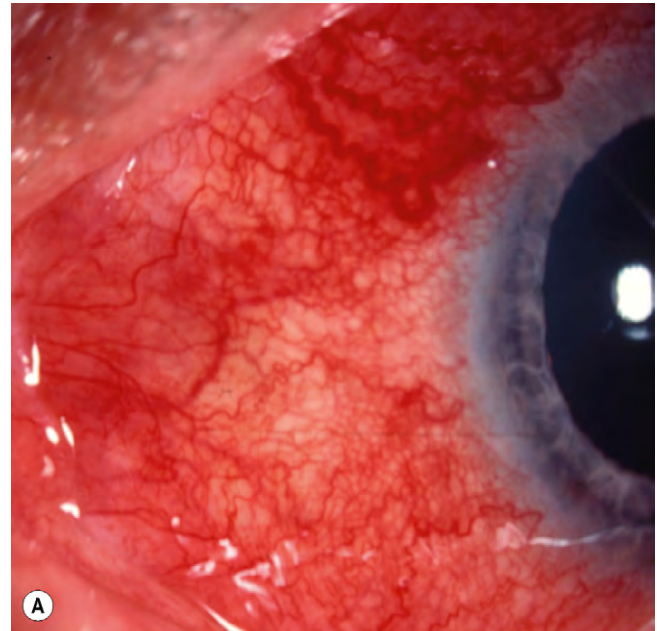


Fig. 8.4 (A) Escleritis anterior no necrosante difusa; **(B)** translucencia escleral después de una enfermedad recurrente.

(Cortesía de M. Jäger, fig. B.)

- Múltiples nódulos pueden coalescer, confluir o expandirse, a veces hasta un gran tamaño si se retrasa el tratamiento.
- Con la remisión de la inflamación en el nódulo, se observa el aumento de translucencia de la esclerótica.
- La enfermedad dura igual que la escleritis difusa.
- Más del 10% de los pacientes con escleritis nodular desarrolla enfermedad necrosante, pero si el tratamiento

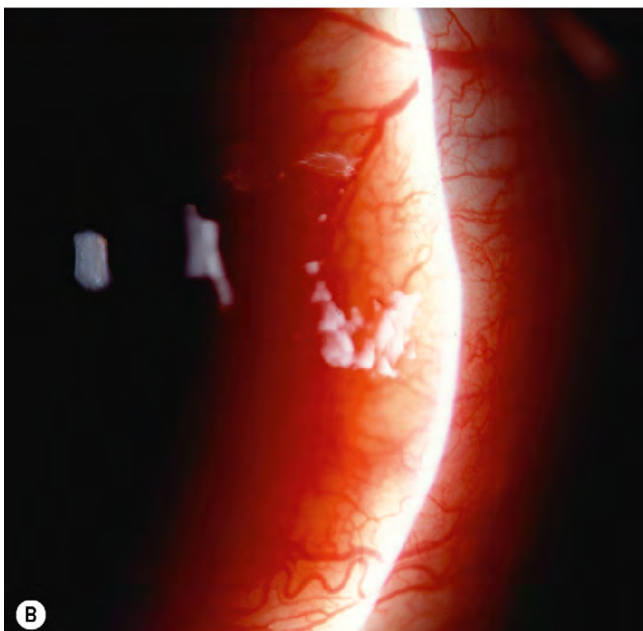
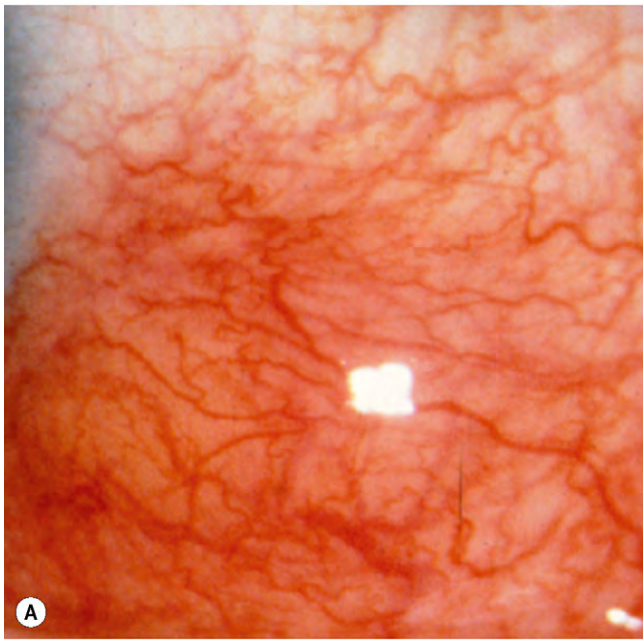


Fig. 8.5 (A) Escleritis anterior no necrosante nodular; (B) el examen con lámpara de hendidura del nódulo escleral muestra el desplazamiento de todo el haz.

se instaura pronto, no se produce necrosis superficial y el nódulo cura desde el centro, dejando una pequeña cicatriz atrófica.

Escleritis anterior necrosante con inflamación

La enfermedad necrosante es la forma agresiva de la escleritis. La edad de inicio es posterior que la de la escleritis no necrosante, con una media de edad de 60 años. El trastorno es bilateral en el 60% de los pacientes y, si no se trata de

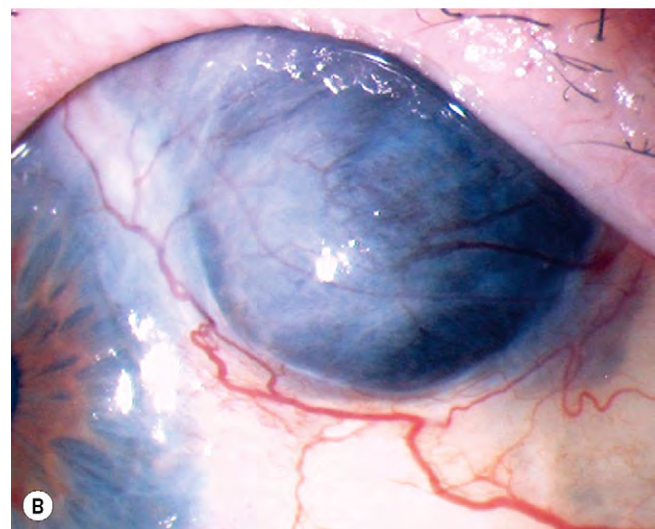
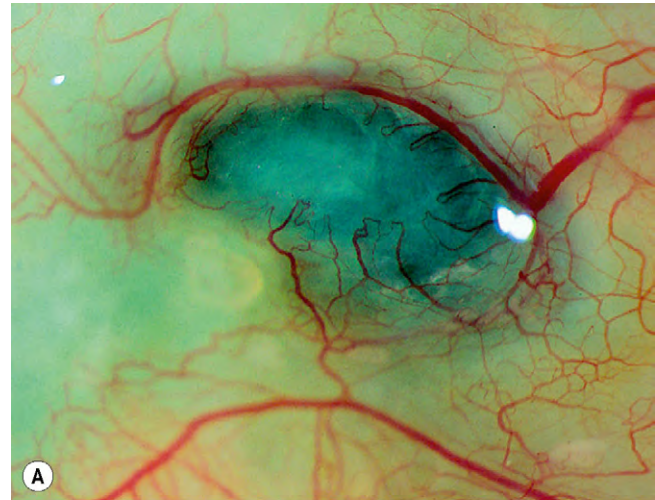


Fig. 8.6 Escleritis necrosante vasooclusiva con inflamación. (A) Fase precoz; (B) enfermedad avanzada.

forma adecuada, especialmente en las fases iniciales, se produce complicaciones visuales graves y, a veces, la pérdida del ojo.

Signos clínicos

1. Se **presenta** con dolor de inicio gradual, que se vuelve intenso y persistente y se irradia hacia la sien, la ceja o la mandíbula; con frecuencia interfiere con el sueño y responde mal a la analgesia.
2. Los **signos** varían según los siguientes tres tipos de enfermedad necrosante:
 - a. **Vasooclusiva**, a menudo asociada con artritis reumatoide.
 - Parches aislados de edema escleral, con epiesclera y conjuntiva suprayacentes no profundidas.
 - Los parches coalescen y, si no se controlan, evolucionan rápidamente a necrosis escleral progresiva (figs. 8.6A y B).
 - b. **Granulomatosa**, con frecuencia asociada con una granulomatosis de Wegener y poliarteritis nodosa.

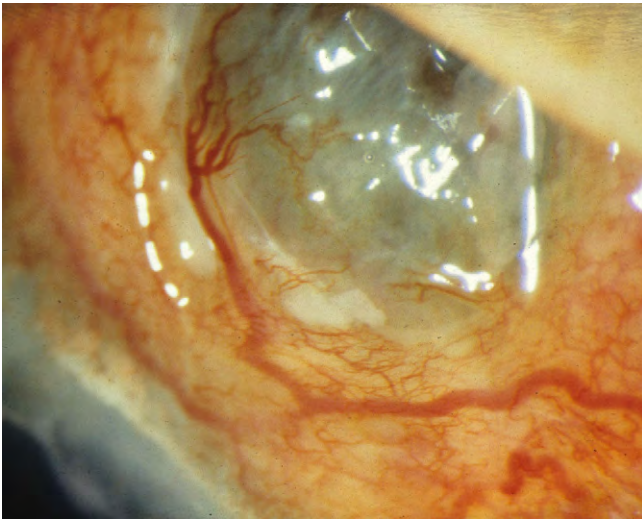


Fig. 8.7 Escleritis necrosante granulomatosa con inflamación. (Cortesía de P. Watson.)

- La enfermedad suele iniciarse con inyección adyacente al limbo, y luego se extiende posteriormente.
 - En 24 h, la esclerótica, la epiesclera, la conjuntiva y la córnea adyacente se elevan de forma irregular y se vuelven edematosas (fig. 8.7).
- c. La *escleritis inducida quirúrgicamente* suele empezar a las 3 semanas del procedimiento quirúrgico, pero se han descrito intervalos mucho más prolongados.
- La escleritis puede estar causada por cualquier tipo de cirugía, incluida la reparación del estrabismo, la trabeculectomía (fig. 8.8A) y el cerclaje escleral (fig. 8.8B), y el tratamiento del pterigión con mitomicina adyuvante (fig. 8.8C).
 - El proceso necrosante empieza en el lugar de la cirugía y luego se extiende hacia fuera pero, a diferencia de otras formas de enfermedad necrosante, tiende a permanecer localizado en un segmento.

Pruebas

1. **Laboratorio.** La asociación más frecuente de la inflamación escleral es una enfermedad del tejido conjuntivo. Por desgracia, existen pocas pruebas fiables y específicas, de forma que los resultados deben utilizarse como complemento de los signos clínicos. Las pruebas específicas incluyen factor reumatoide (FR), anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos y monocitos (ANCA: c-ANCA, p-ANCA) y anticuerpos antifosfolípidos (AAF).
2. La angiofluoresceingrafía (AGF) ayuda a decidir si existe o es probable que se produzca una escleritis necrosante. En la mayoría de los pacientes con escleritis necrosante, existe una ausencia de perfusión vascular. Sin embargo, en los pacientes con una vasculitis sistémica, como la granulomatosis de Wegener, el patrón es principalmente de trasudación, zonas localizadas de vasculitis y formación de vasos nuevos.

Complicaciones

1. **Queratitis estromal infiltrativa aguda** que puede ser localizada o difusa.

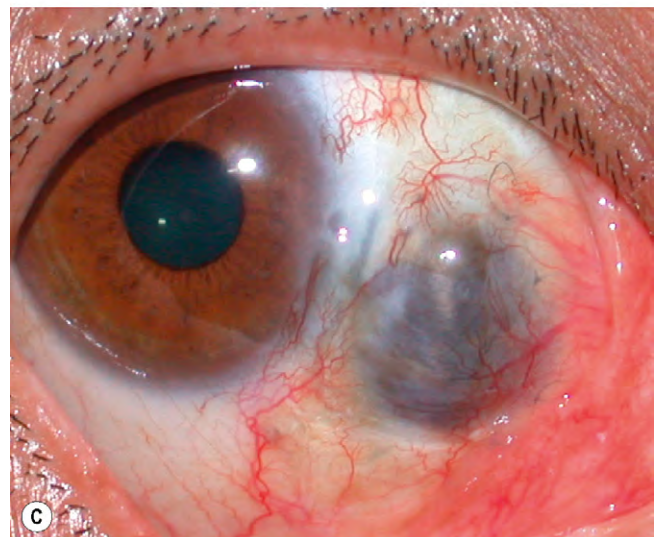
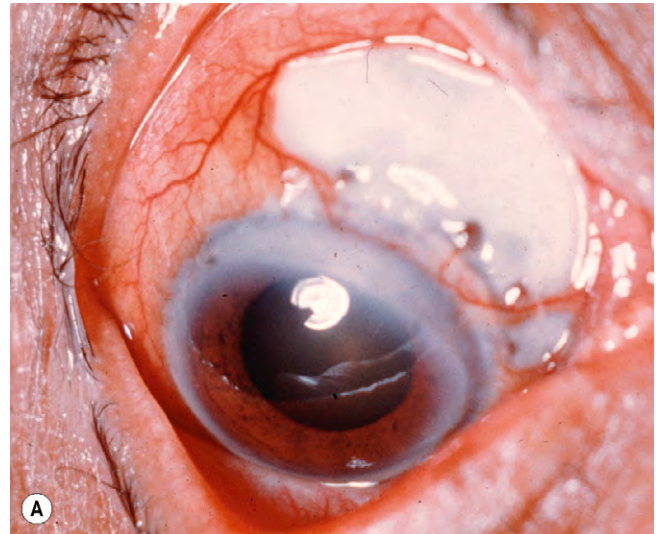


Fig. 8.8 Escleritis necrosante causada quirúrgicamente. (A) Después de una trabeculectomía; (B) después de cerclaje escleral; (C) después del uso de mitomicina C en el tratamiento del pterigión.

(Cortesía de R. Fogla, fig. C.)

2. **Queratitis esclerosante**, caracterizada por adelgazamiento crónico y opacificación en la que la córnea periférica adyacente al foco de escleritis parece esclerótica (v. fig. 6.31D).
3. La **queratitis ulcerativa periférica** se caracteriza por la destrucción y la ulceración progresivas que, al final, puede ser más grave que la escleritis (fig. 8.9). En una escleritis granulomatosa, la destrucción se extiende directamente desde la esclerótica al limbo y la córnea. Este patrón característico se observa en la granulomatosis de Wegener, la poliarteritis nodosa y la policondritis recidivante. Puede producirse una úlcera corneal periférica en cualquier fase de una escleritis necrosante y, en casos infrecuentes, precede a su inicio.
4. La **uveítis**, que si es grave, suele indicar una escleritis agresiva.
5. El **glaucoma** es la causa más habitual de una pérdida final de la visión. Es muy difícil controlar la presión intraocular (PIO) en presencia de escleritis activa.
6. La **hipotonía** puede ser consecuencia del desprendimiento del cuerpo ciliar, lesión inflamatoria o isquemia.
7. La **perforación escleral** como resultado del proceso inflamatorio sólo es muy infrecuente.

Escleromalacia perforante

La escleromalacia perforante es un tipo específico de escleritis necrosante sin inflamación que suele afectar a las mujeres ancianas con artritis reumatoide crónica. El uso de la palabra «perforante» es desafortunado porque la perforación del globo es extremadamente inusual dado que la integridad del globo se mantiene por una capa fina, aunque completa, de tejido fibroso.

1. Se **presenta** con una ligera irritación inespecífica y se sospecha una queratoconjuntivitis seca; no hay dolor y la visión no se afecta.

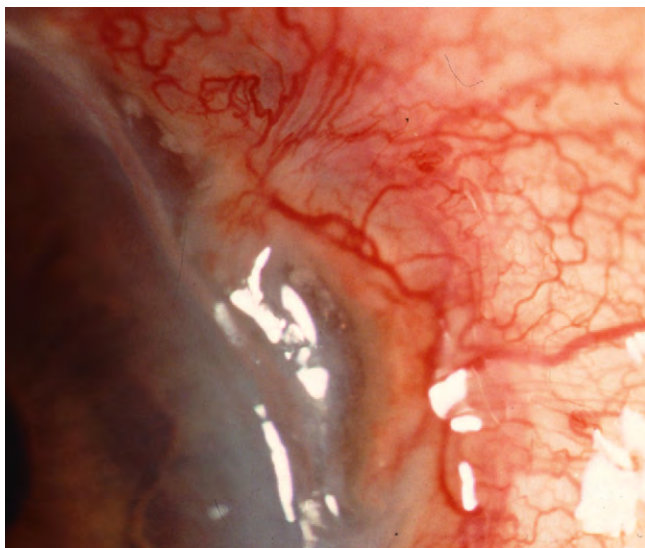


Fig. 8.9 Queratitis ulcerativa periférica secundaria a escleritis necrosante.

2. **Signos**
 - Placas necróticas esclerales cerca del limbo, sin congestión vascular (fig. 8.10A).
 - Coalescencia y dilatación de zonas necróticas.
 - Progresión muy lenta del adelgazamiento de la esclerótica y exposición de la úvea subyacente (fig. 8.10B).
3. El **tratamiento** puede ser eficaz en los pacientes con enfermedad muy temprana, pero, como la mayoría de pacientes se presenta en estadios avanzados, no se necesita ningún tratamiento o es improbable que sea eficaz. Es muy difícil reparar la perforación escleral, pero debe intentarse, pues de lo contrario se produce atrofia del globo ocular.
4. **Diagnóstico diferencial.** Una placa hialina escleral es una zona oval, de color gris oscuro localizada cerca de la inserción de los músculos rectos horizontales (v. fig. 8.22). Normalmente afecta a pacientes ancianos y es inocua.

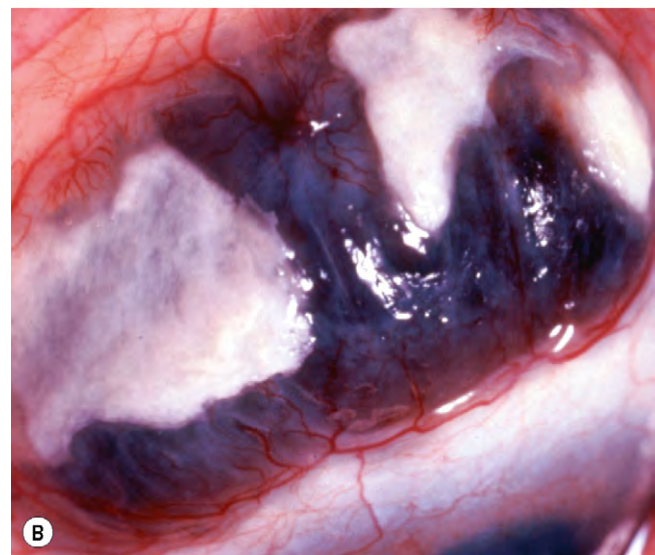
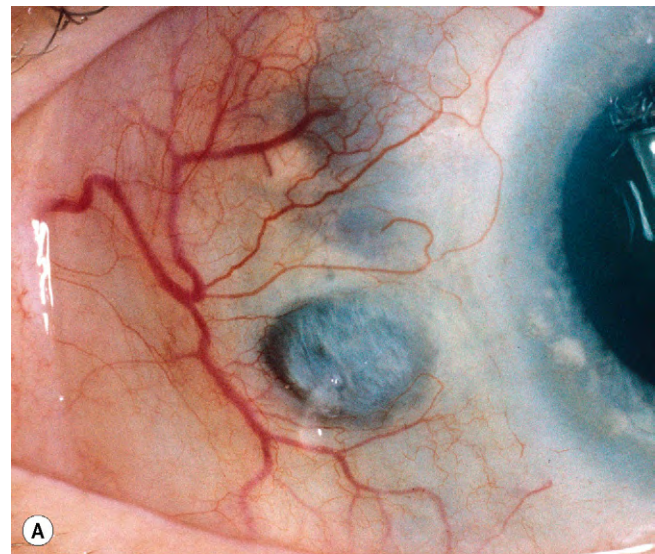


Fig. 8.10 Progresión de la escleromalacia perforante. (A) Parche necrótico asintomático; (B) adelgazamiento y exposición de la úvea subyacente.

(Cortesía de R. Bates, fig. A; C. Barry, fig. B.)

Escleritis posterior

La escleritis posterior es una enfermedad grave que puede conducir a la ceguera; habitualmente se diagnostica de forma errónea y se trata muy tarde. Con frecuencia la edad de inicio es antes de los 40 años. La enfermedad es bilateral en el 35% de los casos. Es importante recordar que los cambios inflamatorios que se observan en la enfermedad escleral anterior y posterior son idénticos y pueden surgir en los dos segmentos a la vez o por separado. La presencia de escleritis anterior es una gran ayuda si se sospecha una escleritis posterior, pero sólo se produce en una minoría de casos. Los pacientes con escleritis posterior pueden que darse ciegos muy rápidamente, de forma que es básico un diagnóstico correcto y temprano. Los pacientes jóvenes suelen estar sanos, pero alrededor de una tercera parte de los que tienen más de 55 años presentan una enfermedad sistémica asociada.

Diagnóstico

1. La **presentación** ocurre con molestias o dolor. Sorprendentemente, el dolor no se relaciona con la gravedad de la inflamación orbitaria sino que tiende a ser más intenso en los que tienen una miositis orbitaria asociada. El dolor a la palpación es muy habitual, pero la fotofobia no es una manifestación dominante.
2. **Signos**
 - a. Se produce un *desprendimiento retiniano exudativo* en casi el 25% de los casos (v. fig. 16.59).
 - b. *Efusión uveal* caracterizada por desprendimiento retiniano exudativo y desprendimiento coroideo (fig. 8.11A).
 - c. Los *pliegues coroideos* representan un desplazamiento anterior de la coroides. Suelen estar confinados al polo posterior y circulan horizontalmente (fig. 8.11B).
 - d. *Masa subretiniana* caracterizada por elevación pardamarillenta que puede confundirse con un tumor coroideo.
 - e. El *edema de la papila óptica* con una ligera reducción acompañante de la visión es frecuente. Está causado por la extensión del proceso granulomatoso en el tejido orbitario y en el nervio óptico. En estos pacientes no debe retrasarse el tratamiento, ya que la visión puede perderse rápidamente por la isquemia.
 - f. La *miositis* es habitual y da lugar a diplopía, dolor con el movimiento ocular, dolor al tacto y enrojecimiento alrededor de una inserción muscular.
 - g. La *proptosis* suele ser leve y con frecuencia se asocia con ptosis.
 - h. *Otros signos* presentes ocasionalmente incluyen glaucoma, edema periorbitario, quemosis e inyección conjuntival.
3. La **ecografía** es muy útil para mostrar un aumento del grosor escleral, nódulos esclerales y separación de la cápsula de Tenon de la esclerótica. El líquido en el espacio de Tenon da lugar al signo T característico, en el que el tallo de la T se forma por el nervio óptico en el lado, y la barra cruzada, por el hueco que contiene líquido (fig. 8.12A). La ecografía también mostrará edema de la papila óptica, pliegues coroideos o desprendimiento de retina.
4. La **RM** y la **TC** (fig. 8.12B) muestran engrosamiento escleral y proptosis.

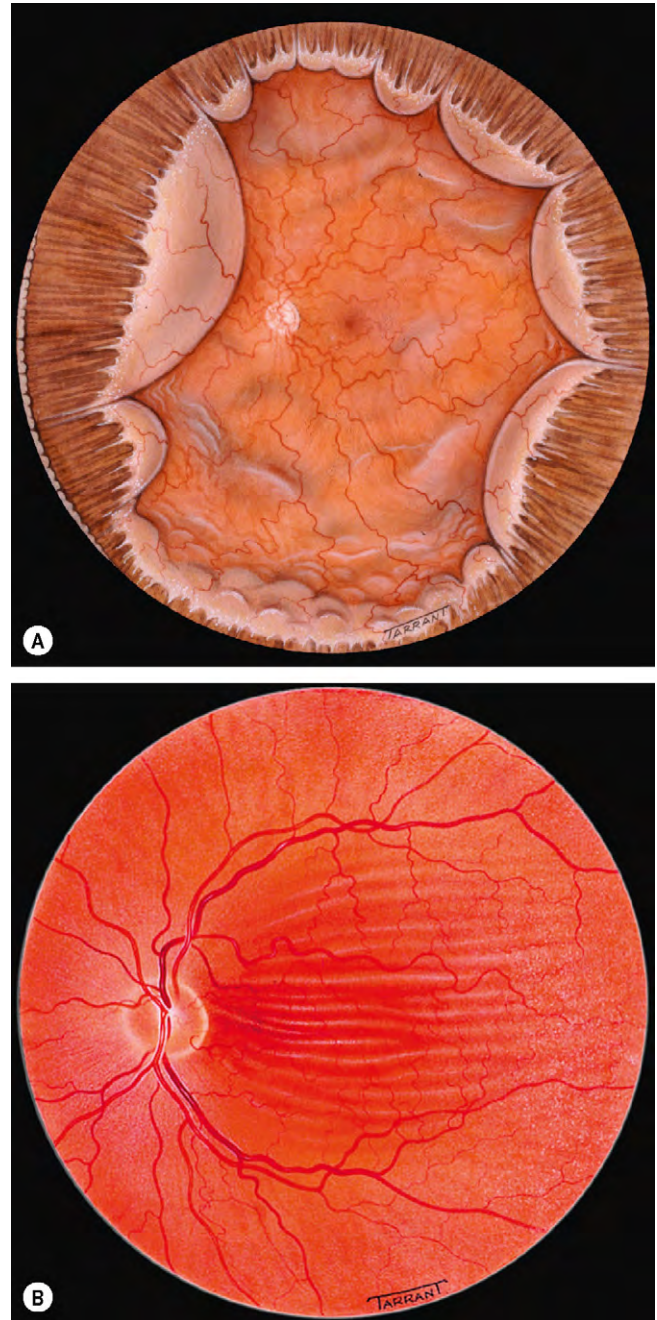


Fig. 8.11 Signos de escleritis posterior (A) Efusión uveal; (B) pliegues coroideos.

Diagnóstico diferencial

1. La **masa subretiniana** debe diferenciarse de un granuloma asociado con otra patología, melanoma coroideo amelanótico, metástasis coroidea y hemangioma coroideo.
2. Los **pliegues coroideos**, las estrías retinianas y el edema de la papila óptica también pueden producirse en tumores orbitarios, enfermedad inflamatoria orbitaria, oftalmopatía tiroidea, papiledema e hipotonía.
3. El **desprendimiento de retina exudativo** también se produce en el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) y en la retinopatía serosa central.



Fig. 8.12 Pruebas especiales en la escleritis posterior (A) La ecografía B muestra engrosamiento escleral y líquido en el espacio sub-Tenon; (B) la TC axial muestra engrosamiento escleral derecho y proptosis.

4. La **celulitis orbitaria** puede causar proptosis y edema periocular, pero, a diferencia de la escleritis posterior, se asocia con **pirexia** notable.

Asociaciones sistémicas importantes de la escleritis

Artritis reumatoide

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica autoinmunitaria caracterizada por una poliartropatía inflamatoria, simétrica, destructiva y deformante, asociada a un espectro de manifestaciones extraarticulares y anticuerpos antiglobulina circulantes denominados factor reumatoide. Es mucho más común en mujeres que en hombres.

1. Suele **presentarse** en la tercera década de la vida, con inflamación articular, normalmente de las manos.
2. **Signos**
 - La artritis simétrica de las articulaciones pequeñas de las manos suele afectar a las articulaciones interfalán-

gicas proximales, con conservación de las interfalán-gicas distales.

- La inestabilidad articular puede provocar subluxación y deformidades (fig. 8.13A), como una desviación cubital de las articulaciones metacarpofalángicas.
 - Afectación menos frecuente de pies, hombros, codos, cadera y columna cervical.
 - La afectación de la piel incluye nódulos subcutáneos sobre prominencias óseas y vasculitis, en ocasiones produce úlceras.
3. Las **complicaciones** incluyen nódulos y fibrosis pulmonar, neuropatía multifocal, artritis séptica, amiloidosis secundaria y síndrome del túnel carpiano.
 4. **Escleritis.** La AR es, con diferencia, la asociación sistémica más frecuente de la escleritis. Los pacientes con escleritis no necrosante habitualmente tienen una artropatía leve, mientras que la enfermedad necrosante tiende a afectar a los pacientes con una enfermedad reumatoide crónica grave, con manifestaciones extraarticulares, sobre todo nódulos reumatoides.
 5. **Otras manifestaciones oculares** incluyen queratoconjuntivitis seca (síndrome de Sjögren secundario), queratitis ulcerativa y síndrome de la vaina del tendón oblicuo superior adquirido (muy infrecuente).

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener es una enfermedad granulomatosa multisistémica idiopática caracterizada por vasculitis generalizada de los pequeños vasos, que afecta predominantemente a las vías respiratorias y a los riñones. Se encuentra en los hombres con mayor frecuencia que en las mujeres.

1. Se **presenta** en la quinta década de la vida, con frecuencia con síntomas pulmonares.
2. **Signos**
 - La afectación de las vías respiratorias superiores por la inflamación granulomatosa necrosante puede provocar la perforación del tabique nasal, deformidad nasal en silla de montar y fístulas nasales y paranasales.
 - La afectación de las vías respiratorias inferiores puede producir lesiones nodulares, infiltrados y cavitación, con niveles líquidos (fig. 8.13B).
 - Glomerulonefritis necrosante.
 - Vasculitis y bullas cutáneas.
 - Vasculitis focal con afectación de bazo, corazón y glándulas suprarrenales.
3. **Pruebas diagnósticas.** Se encuentran anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos (c-ANCA) en más del 90% de los pacientes con enfermedad activa.
4. La **escleritis** puede ser rápidamente progresiva, necrosante y granulomatosa.
5. **Otras manifestaciones oculares** incluyen queratitis ulcerativa periférica, vasculitis retiniana oclusiva, enfermedad inflamatoria orbitaria, obstrucción nasolagrimal, dacriocistitis y, excepcionalmente, enfermedad tarsoconjuntival.

Policondritis recidivante

La policondritis recidivante es un trastorno idiopático infrecuente caracterizado por una vasculitis de pequeños vasos que afecta al cartílago, dando lugar a episodios inflamatorios recurrentes, con frecuencia progresivos, que afectan a múltiples sistemas orgánicos.

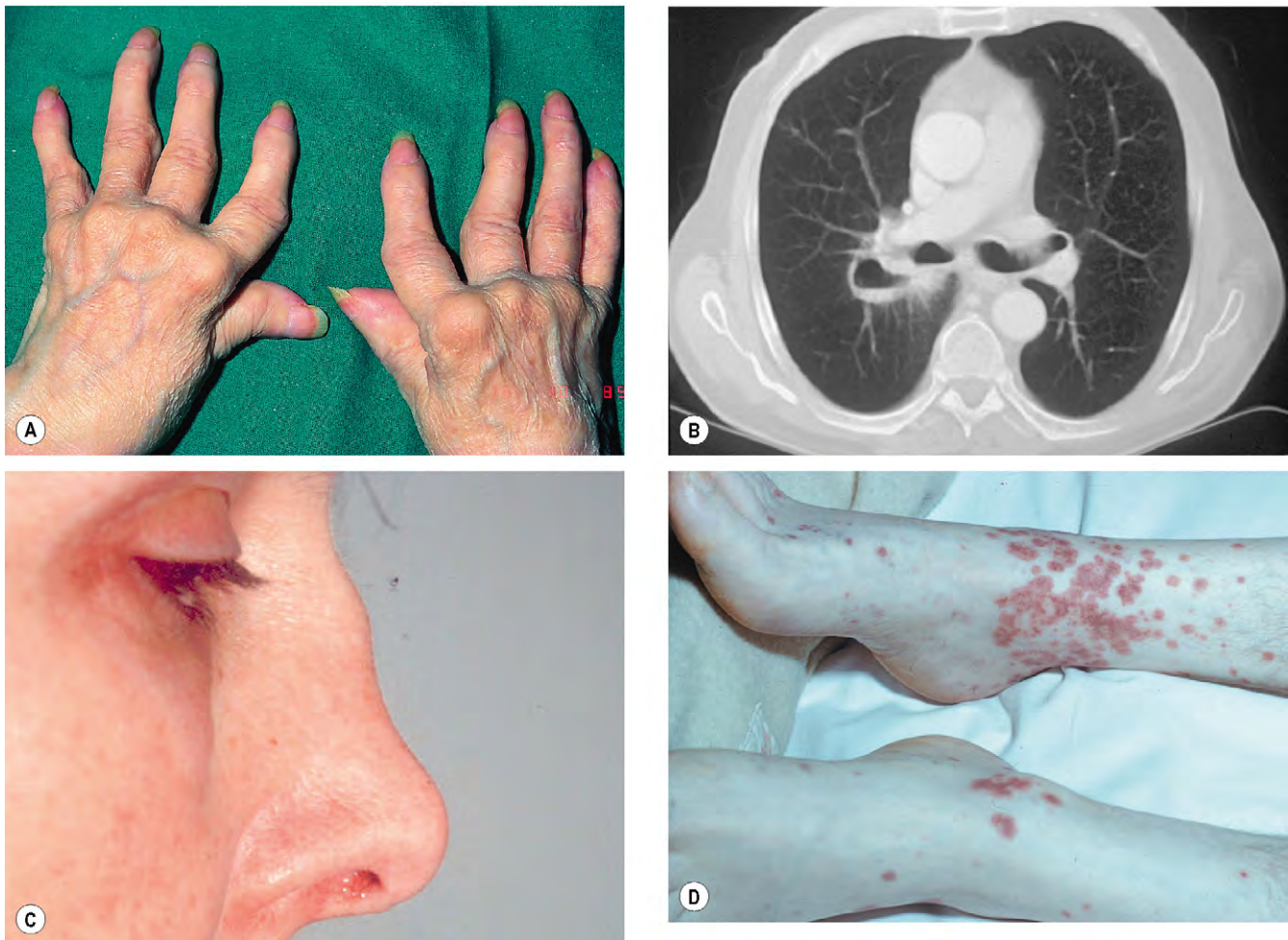


Fig. 8.13 Asociaciones sistémicas importantes de la escleritis **(A)** Deformidades graves de las manos en la artritis reumatoide; **(B)** la TC muestra cavitación pulmonar en la granulomatosis de Wegener; **(C)** deformidad nasal en silla de montar en la policondritis recidivante; **(D)** púrpura en la poliarteritis nodosa.

(Cortesía de M. Zatouroff, de *Physical Signs in General Medicine*, Mosby 1996, fig. A; J.A. Nerad, K.D. Carter y M.A. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. B; C. Pavésio, fig. C.)

1. La **presentación** se produce con mayor frecuencia en la quinta década de la vida, con inflamación del cartílago.
2. **Signos**
 - Inflamación recurrente de los pabellones auriculares.
 - La afectación del cartílago traqueobronquial puede dar lugar a voz ronca, tos y estridor.
 - Colapso del cartílago nasal que produce deformidad en «silla de montar» (fig. 8.13C).
 - Disfunción de las válvulas cardíacas.
 - Poliartrosis inflamatoria no erosiva.
 - Daño coclear o vestibular que produce pérdida auditiva neurosensorial, acúfenos o vértigo.
3. La **escleritis** a menudo es resistente al tratamiento y puede ser necrosante o no.
4. **Otras manifestaciones oculares** incluyen uveítis anterior aguda.

Poliarteritis nodosa

La poliarteritis nodosa (PAN) es una enfermedad del colágeno vascular potencialmente mortal, idiopática, que afecta a las

arterias de tamaño medio o pequeño. Es tres veces más común en hombres que en mujeres. La afectación ocular en ocasiones precede a las manifestaciones sistémicas varios años.

1. La **presentación** se produce entre la tercera y la sexta décadas de la vida, con taquicardia, mialgia, artralgia, fiebre y pérdida de peso.
2. **Signos**
 - Los signos cutáneos incluyen púrpura (fig. 8.13D), infartos dérmicos y livedo reticularis.
 - Debilidad y dolor muscular.
 - Afectación renal e hipertensión.
 - Arteritis coronaria que puede provocar insuficiencia cardíaca e infarto de miocardio.
 - Hemorragia gastrointestinal o crisis abdominal aguda.
 - Ictus o neuropatía multifocal.
3. Las **pruebas diagnósticas** muestran eosinofilia, hiperagmaglobulinemia y lesiones necrosantes en la biopsia cutánea.
4. La **escleritis** a menudo es agresiva y necrosante, aunque también puede ser de otro tipo.

5. **Otras manifestaciones oculares** incluyen queratitis ulcerativa periférica, pseudotumor orbitario y periarteritis retiniana oclusiva.

Tratamiento de la escleritis inmunitaria

1. Los **corticoides tópicos** no alteran el curso natural de la inflamación escleral, pero pueden aliviar los síntomas y el edema en la enfermedad no necrosante.
2. Los **AINE sistémicos** deben utilizarse sólo en la enfermedad no necrosante. Hay pocos fármacos para elegir en cuanto al alivio del dolor o la regresión de los signos físicos. Es improbable que su uso en combinación proporcione un alivio más eficaz que si se utilizan por separado. Debido a la gran variación en las respuestas individuales a los AINE, con frecuencia es necesario probar diferentes fármacos antes de encontrar el que proporciona un alivio adecuado de los síntomas. Pautas para prescribir un AINE:
 - Utilizar un fármaco con el que se esté familiarizado.
 - Recetar fármacos establecidos, más económicos.
 - Prescribir sólo un fármaco cada vez, a la dosis adecuada.
 - Considerar fármacos específicos de la COX-2 para pacientes ancianos o si existen antecedentes de úlcera péptica, pero ténganse en cuenta los problemas relacionados con sus efectos sobre el sistema cardiovascular.
 - Prescribir durante 2 semanas y revisar.
3. Las **inyecciones perioculares de corticoides** se utilizan en la enfermedad no necrosante y en la necrosante, pero habitualmente sus efectos son transitorios.
4. Los **corticoides sistémicos** se utilizan cuando los AINE no son adecuados ni eficaces (enfermedad necrosante). La dosis de prednisolona es de 1,0-1,5 mg/kg/día. Si se necesita un efecto más rápido, el fármaco debe administrarse por vía intravenosa.
5. Los **citotóxicos** suelen ser necesarios siempre que la actividad de la enfermedad no se controle totalmente con corticoides solos, o como medida para ahorrarlos en los pacientes que requieren un tratamiento a largo plazo. En los pacientes con una vasculitis sistémica subyacente, como granulomatosis de Wegener o PAN, esta forma de tratamiento también puede salvar la vida. Los fármacos utilizados con mayor frecuencia son la ciclofosfamida, el fármaco de elección en la enfermedad de Wegener, la aza tioprina, el micofenolato de mofetilo y el metotrexato.
6. Los **moduladores inmunitarios**, como ciclosporina y tacrolimús, no son tan útiles como tratamiento a largo plazo, pero pueden considerarse como medida a corto plazo en los casos agudos, antes de que un citotóxico ejerza su acción.
7. Los **anticuerpos específicos**, como infliximab y rituximab, son prometedores.

ESCLERITIS INFECCIOSA

La escleritis infecciosa es infrecuente, pero puede ser de difícil diagnóstico porque los signos clínicos iniciales se parecen a los de la enfermedad inmunitaria. En algunos casos, la infección puede surgir después de un traumatismo quirúrgico o accidental, endoftalmítis grave o como extensión de una infección corneal primaria.

Causas

1. El **herpes zóster** es la causa infecciosa más habitual. La escleritis necrosante resulta muy resistente al tratamiento y puede producir una zona excavada en la esclerótica (fig. 8.14A) o un parche escleral adelgazado.
2. La **escleritis tuberculosa** es infrecuente y de difícil diagnóstico. La esclerótica se infecta por diseminación directa de una lesión local conjuntival o corioidea o, con mayor frecuencia, por diseminación hematógena. La afectación clínica puede ser nodular (fig. 8.14B) o necrosante.
3. **Lepra**. La escleritis difusa se asocia con reacciones de eritema nodular leproso recurrente grave. Puede producirse una escleritis nodular en la lepra lepromatosa. La enfermedad necrosante se produce por infección escleral o como parte de una respuesta inmunitaria.
4. **Sífilis**. La escleritis anterior difusa se produce en la sífilis secundaria. Ocasionalmente se observan nódulos esclerales en la sífilis terciaria.
5. **Enfermedad de Lyme**. La escleritis es frecuente, pero suele producirse tiempo después de la infección inicial.
6. **Otras causas** incluyen hongos (fig. 8.14C), *P. aeruginosa* y *Nocardia*.

Tratamiento

Una vez identificado el organismo infeccioso, debe iniciarse un tratamiento antimicrobiano específico. También pueden utilizarse corticoides tópicos y sistémicos para reducir la reacción inflamatoria. Si es adecuado, el desbridamiento quirúrgico no sólo facilita la penetración de los antibióticos, sino que también reduce el tejido escleral infectado.

DECOLORACIÓN ESCLERAL

Alcaptonuria

1. La **herencia** es AR.
2. El **defecto** en la oxidasa del ácido homogentísico da lugar a la acumulación de ácido homogentísico en tejidos colágenos como el cartílago y el tendón (ocronosis, fig. 8.15A).
3. Los signos **sistémicos** incluyen orina oscura (fig. 8.15B), manchas oscuras de sudor, pigmentación grisácea del cartílago nasal y lóbulos de la oreja, degeneración de discos vertebrales (fig. 8.15C) y artropatía.
4. Las **manifestaciones oculares** incluyen pigmentación generalizada gris-azulada o negra escleral y de los tendones de los músculos rectos horizontales, con glóbulos pigmentados aislados (fig. 8.15D).

Hemocromatosis

1. La **herencia** es AR.
2. Los **signos sistémicos** están causados por un aumento en la absorción y el depósito de hierro en varios órganos. La tríada clásica (piel bronceada, hepatomegalia y diabetes mellitus) es infrecuente; más comunes son hipogonadismo, miocardiopatía, artropatía y cirrosis. Las concentraciones séricas de hierro y ferritina son superiores a las normales.
3. Las **manifestaciones oculares** incluyen ojo seco, decoloración herrumbrosa-marrón escleral y conjuntival perilimbal.

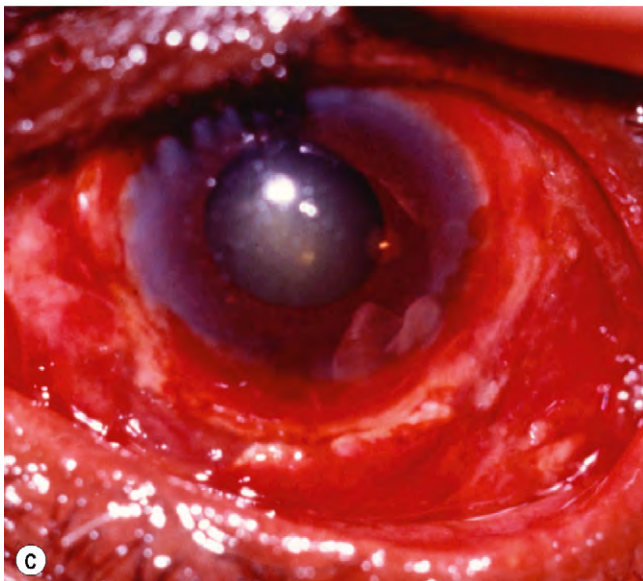
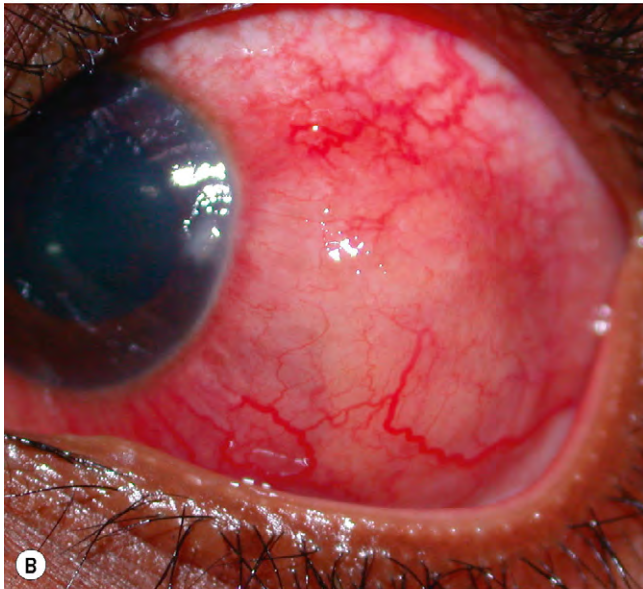
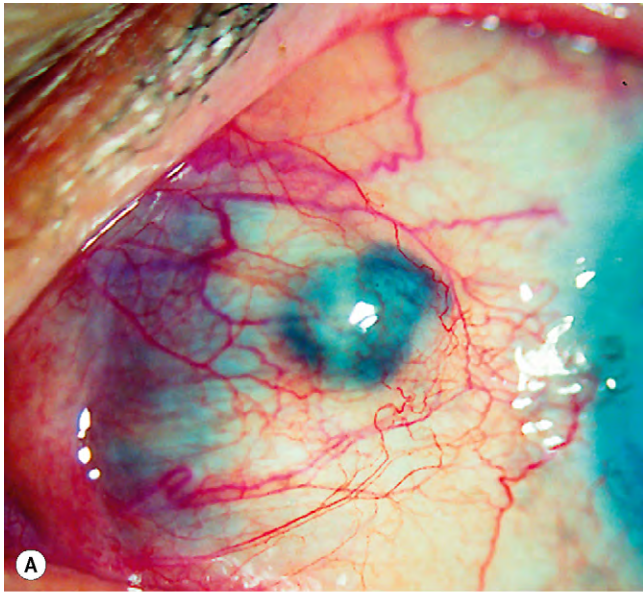


Fig. 8.14 Escleritis infecciosa (A) Necrosis focal por herpes zóster; (B) enfermedad tuberculosa nodular; (C) infección fúngica.

(Cortesía de R. Foglia, fig. B; C. Barry, fig. C.)

ESCLERÓTICA AZUL

La decoloración azul está producida por el adelgazamiento o la transparencia del colágeno escleral, con visualización de la úvea subyacente (fig. 8.16). Entre las causas importantes se incluyen:

Osteogénesis imperfecta

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo, normalmente por defectos en la síntesis y la estructura del colágeno de tipo I. Existen múltiples tipos, de los que como mínimo dos tienen signos oculares.

Tipo I

1. La **herencia** es AD.
2. Los **signos sistémicos** incluyen algunas fracturas, con poca o ninguna deformidad, articulaciones hiperextensibles, hipoplasia dental (fig. 8.17A), sordera y equimosis fáciles.
3. Las **manifestaciones oculares** incluyen esclerótica azul, megalocórnea y arco corneal.

Tipo IIA

1. La **herencia** es AD o esporádica.
2. Los **signos sistémicos** incluyen sordera grave, alteraciones dentales, fracturas múltiples (fig. 8.17B) y extremidades cortas; la muerte se produce en los primeros años de vida por infección respiratoria.
3. Las **manifestaciones oculares** incluyen esclerótica azul y órbitas planas.

Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo VI

El síndrome de Ehlers-Danlos de tipo VI (esclerótica ocular) es una enfermedad rara, habitualmente AR, del colágeno causada por una deficiencia de la procolágeno lisil hidroxilasa. Existen nueve subtipos distintos, pero el tipo 6 y, excepcionalmente el tipo 4, se asocian a signos oculares.

1. La **piel** es fina e hiperelástica (fig. 8.18A). Se produce equimosis con facilidad, cura lentamente y tiende a una cicatrización «papirácea» (fig. 8.18B).
2. Las **articulaciones** son hipermóviles, con ligamentos laxos (fig. 8.18C). Esto puede conducir a luxación recurrente, caídas repetidas, hidroartrosis y formación de pseudotumores en rodillas y codos.
3. La **enfermedad cardiovascular** consiste en diátesis hemorrágica, aneurismas disecantes, rotura espontánea de grandes vasos sanguíneos y prolapso de la válvula mitral.
4. **Otras manifestaciones sistémicas** incluyen escoliosis, hernias diafragmáticas y divertículos del tracto gastrointestinal y respiratorio.
5. **Otros signos oculares** incluyen fragilidad escleral, con rotura del globo por un traumatismo leve, pliegues epican

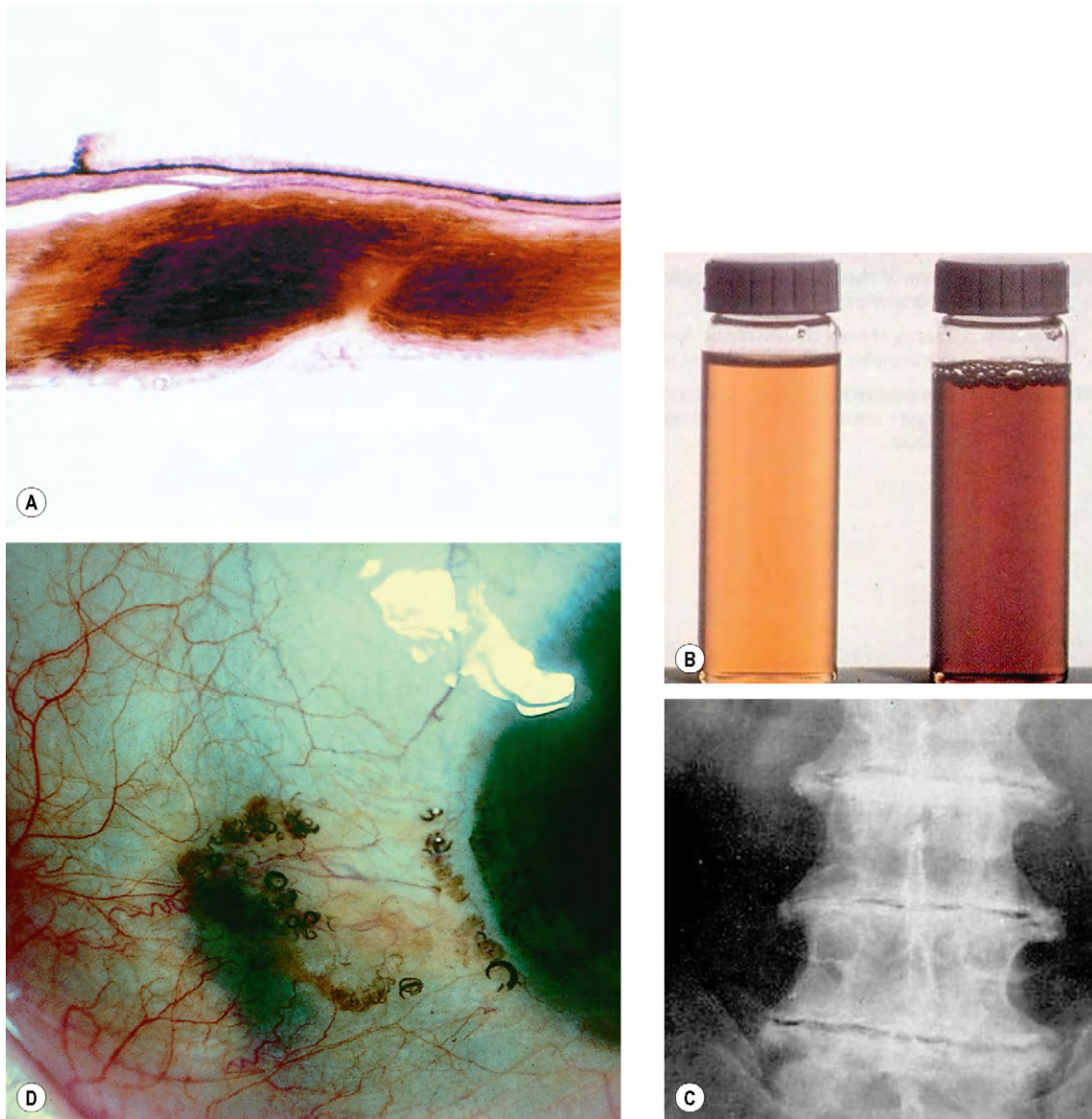


Fig. 8.15 Alcaptonuria. **(A)** Histología de ocronosis escleral; **(B)** orina oscura y normal para comparar; **(C)** degeneración del disco vertebral; **(D)** pigmentación de la esclerótica y de los tendones rectos horizontales asociada a glóbulos pigmentados. (Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

ticos, queratocono, queratogloblo, ectopia del cristalino y desprendimiento de retina.

Otras asociaciones sistémicas

1. El **síndrome de Marshall-Smith** se caracteriza por maduración y crecimiento óseo prenatal acelerado, falanges medias anchas, retraso mental, hernia umbilical y órbitas planas.
2. El **síndrome de Russell-Silver** se caracteriza por talla baja, cara triangular pequeña, hipoglucemia en ayunas en la primera infancia y asimetría de las extremidades.
3. **Síndrome de Hallermann-Streif-François** (v. cap. 9).

OTROS TRASTORNOS

Melanocitosis ocular congénita

Clasificación

La melanocitosis ocular congénita es un trastorno infrecuente caracterizado por un aumento del número, tamaño y pigmentación de los melanocitos (fig. 8.19A) en la esclerótica y la úvea y también puede afectar la piel periorcular, la órbita, las meninges y el paladar blando. Se produce en los tres contextos clínicos siguientes:

1. Melanocitosis **ocular**, la menos común, afecta sólo al ojo.
2. Melanocitosis **dérmica**, afecta sólo a la piel y explica alrededor de una tercera parte de los casos.
3. Melanocitosis **oculodérmica** (nevo de Ota), es el tipo más frecuente y afecta a la piel y al ojo.

Signos clínicos

1. **Signos**
 - Pigmentación multifocal de color gris pizarra en esclerótica y epiesclera que no puede desplazarse sobre el globo (fig. 8.19B).
 - Ocasionalmente se afecta la córnea periférica.

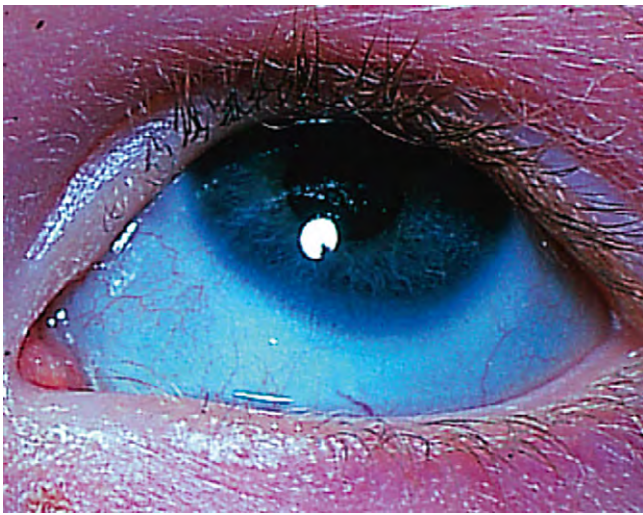


Fig. 8.16 Esclerótica azul.

(Cortesía de M. Zatouff, de *Physical Signs in General Medicine*, Mosby 1996.)

2. El **nevo de Ota** es bilateral en el 5% de los pacientes, se produce con frecuencia en individuos asiáticos y de etnias de piel más oscura, pero excepcionalmente en caucásicos.
 - Hiperpigmentación de color azul oscuro de la piel facial, con mayor frecuencia en la distribución de la primera y segunda divisiones del nervio trigémino (fig. 8.19C).
 - Puede ser leve en individuos de piel clara y se detecta mejor por observación con una buena iluminación.
 - La afectación de la tercera división del nervio trigémino y de la mucosa nasal y oral es infrecuente.

Asociaciones ipsolaterales

1. La **hipercromía del iris** es común (fig. 8.20A).
2. Los **mamelones del iris**, que son lesiones diminutas, villiformes y espaciadas regularmente, son infrecuentes (fig. 8.20B). También pueden encontrarse en pacientes con neurofibromatosis de tipo 1, anomalía de Axenfeld-Rieger y anomalía de Peters.
3. Puede producirse una **hiperpigmentación del fondo de ojo** (fig. 8.20C).
4. **Hiperpigmentación trabecular** (fig. 8.20D) que se asocia con glaucoma en alrededor del 10% de los casos.
5. En ocasiones se desarrolla un **melanoma uveal** en un pequeño grupo de pacientes y es necesario seguir un control a largo plazo.

Calcificación esclerocoroidea idiopática

La calcificación esclerocoroidea idiopática es un trastorno inócuo, relacionado con la edad, que suele ser bilateral.

1. **Signos.** Masa corioidea de color blanco-amarillo, de bordes mal definidos y localizada en la periferia media superotemporal (fig. 8.21A) o inferotemporal.



Fig. 8.17 Osteogénesis imperfecta. (A) Hipoplasia dental; (B) múltiples fracturas en el tipo IIA.

(Cortesía de B.J. Zitelli y H.W. Davis, de *Atlas of Pediatric Physical Diagnosis*, Mosby 2002, fig. B.)

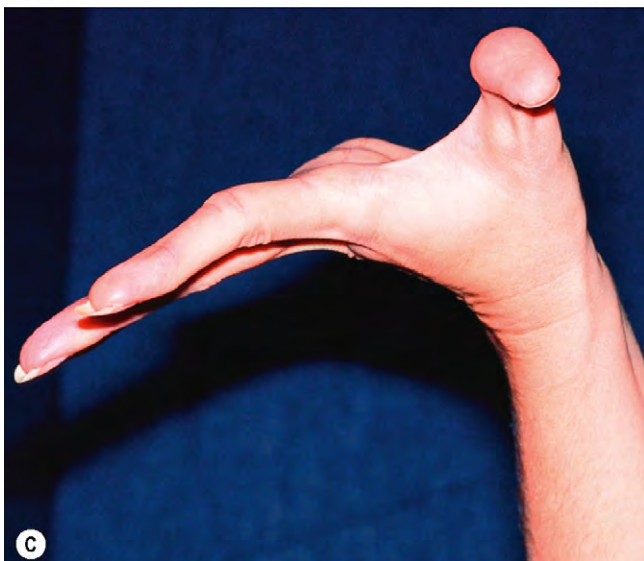


Fig. 8.18 Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo VI. (A) Hiperelasticidad cutánea; (B) cicatrización papirácea; (C) hipermovilidad articular.

(Cortesía de M.A. Mir, de *Atlas of Clinical Diagnosis*, Saunders 2003, figs. A y B; J.H. Krachmer, M.J. Mannis y E.J. Holland, de *Cornea*, Elsevier 2005, fig. C.)

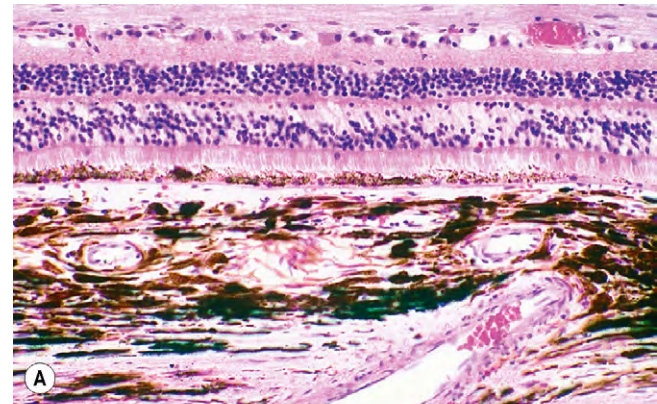


Fig. 8.19 Melanocitosis congénita. (A) La histología muestra un aumento del número, tamaño y pigmentación de los melanocitos en la esclerótica interna y la coroides; (B) melanocitosis epiescleral; (C) melanocitosis cutánea.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

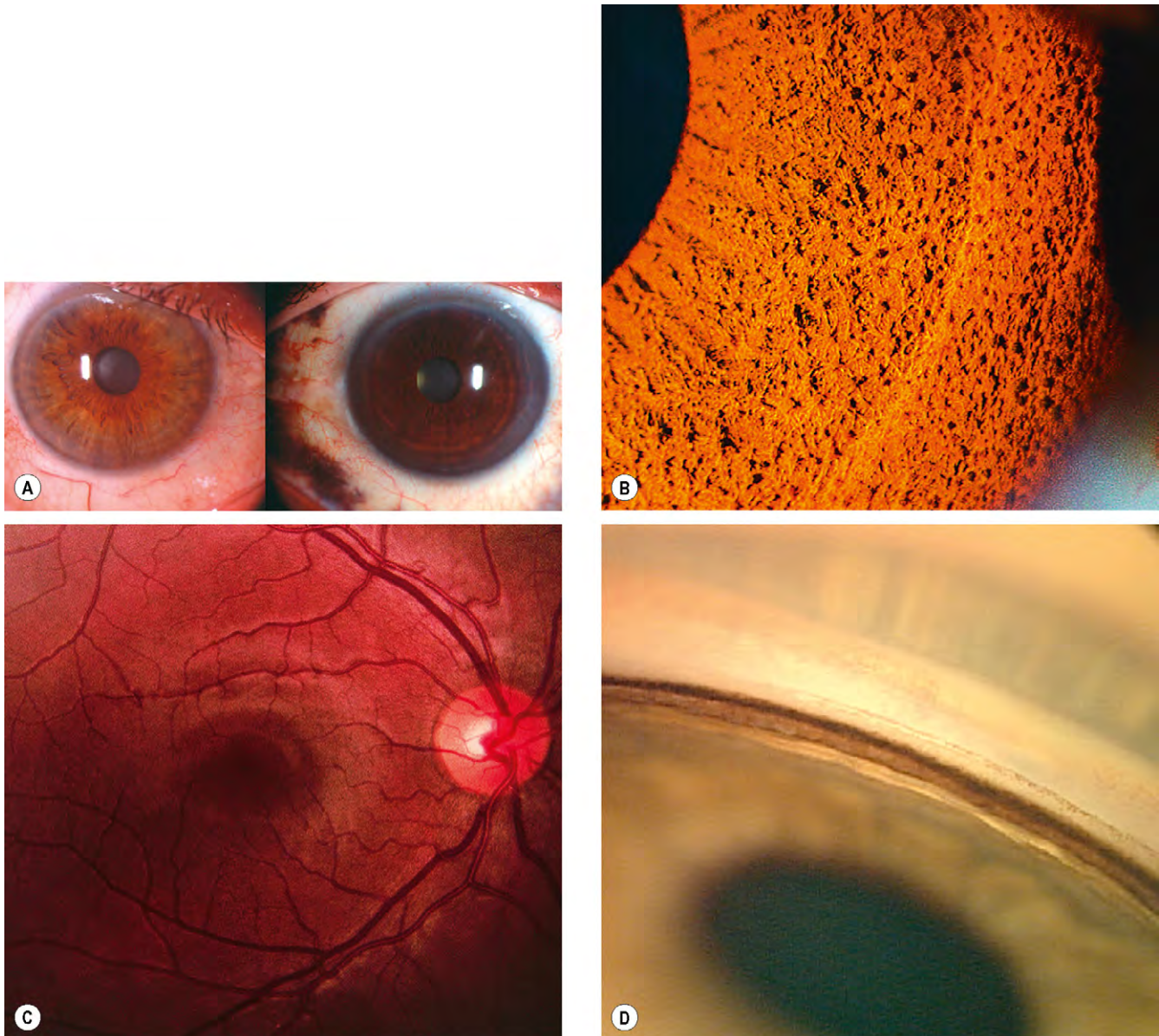


Fig. 8.20 Asociaciones ipsilaterales del nevo de Ota. **(A)** Heterocromía del iris; **(B)** mamelones del iris; **(C)** hiperpigmentación del fondo de ojo; **(D)** hiperpigmentación trabecular.

(Cortesía de B. Gilli, fig. A; L. MacKeen, fig. D.)

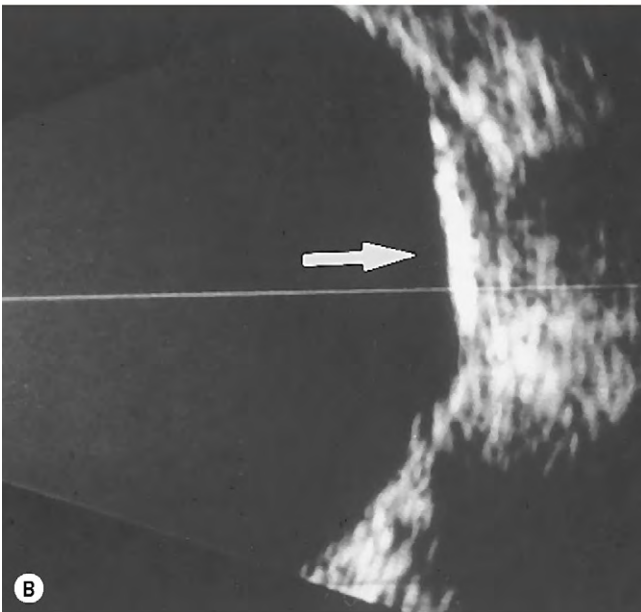
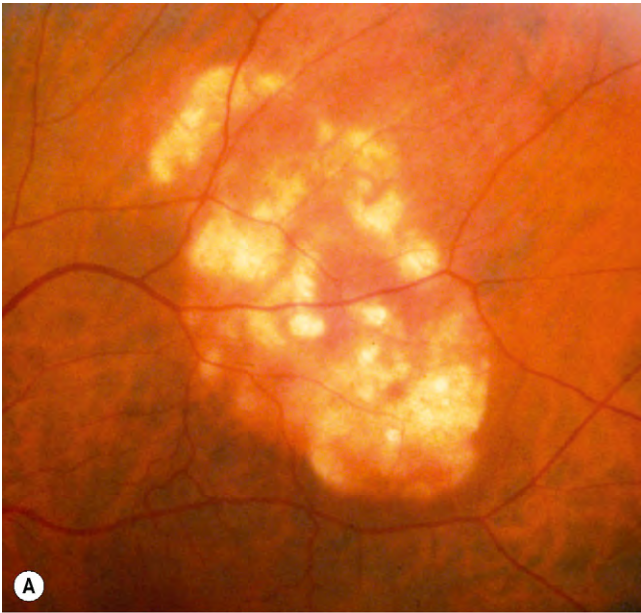


Fig. 8.21 (A) Calcificación esclerocoroidea idiopática; (B) la ecografía muestra una lesión muy reflexiva con sombra orbitaria.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. B.)

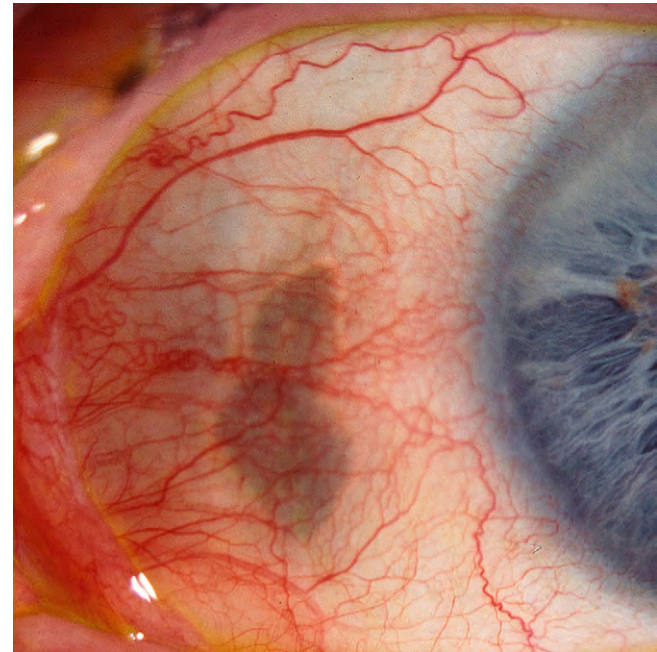


Fig. 8.22 Placa hialina escleral.

2. La **ecografía** muestra una lesión coroidea similar a una placa y muy reflexiva, con sombra orbitaria (fig. 8.21B).
3. El **diagnóstico diferencial** incluye tumor metastásico coroideo, melanoma coroideo amelanótico, nevo coroideo y osteoma coroideo.

Placa hialina escleral

Las placas hialinas esclerales son zonas ovales de color gris oscuro y bilaterales localizadas cerca de la inserción de los músculos rectos horizontales (fig. 8.22), que no deben confundirse con la escleromalacia perforante. Suelen afectar a pacientes ancianos y son totalmente inocuas.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Cristalino

CATARATA ADQUIRIDA 270

- Catarata asociada a la edad 270
- Catarata en las enfermedades sistémicas 272
- Catarata secundaria 273
- Catarata traumática 273

TRATAMIENTO DE LA CATARATA ASOCIADA CON LA EDAD 273

- Consideraciones preoperatorias 273
- Lentes intraoculares 279
- Anestesia 280
- Facoemulsificación 281
- Cirugía manual de la catarata con pequeña incisión 285
- Complicaciones quirúrgicas 285

- Endoftalmitis postoperatoria aguda 289
- Endoftalmitis postoperatoria tardía 293
- Opacificación capsular posterior 295
- Fibrosis y contracción capsular anterior 296
- Otras complicaciones postoperatorias 296

CATARATA CONGÉNITA 298

- Etiología 298
- Herencia 298
- Morfología 298
- Asociaciones metabólicas sistémicas 298
- Infecciones intrauterinas asociadas 302
- Anomalías cromosómicas asociadas 302

- Síndromes esqueléticos asociados 302
- Tratamiento 303

ECTOPIA LENTIS 304

- Sin asociaciones sistémicas 304
- Con asociaciones sistémicas 304
- Tratamiento 307

ANOMALÍAS DE LA CONFIGURACIÓN 308

- Lenticono anterior 308
- Lenticono posterior 308
- Lentiglobo 309
- Microesferofaquia 309
- Microfaquia 309
- Coloboma 309

CATARATA ADQUIRIDA

Catarata asociada a la edad

Catarata subcapsular

La catarata subcapsular anterior está situada justo debajo de la cápsula del cristalino y se asocia con metaplasia fibrosa del epitelio del cristalino. La catarata subcapsular posterior se encuentra adyacente a la cápsula posterior y presenta un aspecto vacuolado, granular o parecido a una placa en la biomicroscopia con lámpara de hendidura oblicua (fig. 9.1A) y aparece negra mediante retroiluminación (fig. 9.1B). Debido a su localización en el punto nodal del ojo, una opacidad subcapsular posterior tiene un efecto más profundo sobre la visión que una catarata comparable nuclear

o cortical. La visión cercana también suele estar más afectada que la visión lejana. Los pacientes sufren especialmente molestias en situaciones de miosis, como la producida por los destellos de los vehículos que se aproximan de frente y la luz solar brillante.

Catarata nuclear

La catarata nuclear se inicia como un aumento de la densidad que, con la edad, afecta al núcleo del cristalino. Suele asociarse con miopía como resultado de un aumento del índice de refracción del núcleo del cristalino, y también con un incremento de las aberraciones esférica y de coma. En consecuencia, algunos pacientes ancianos son capaces de leer de nuevo sin gafas, debido a la miopía inducida («segunda visión de los ancianos»). En sus estadios iniciales, la esclerosis nuclear se caracteriza por un tono amarillento debido al

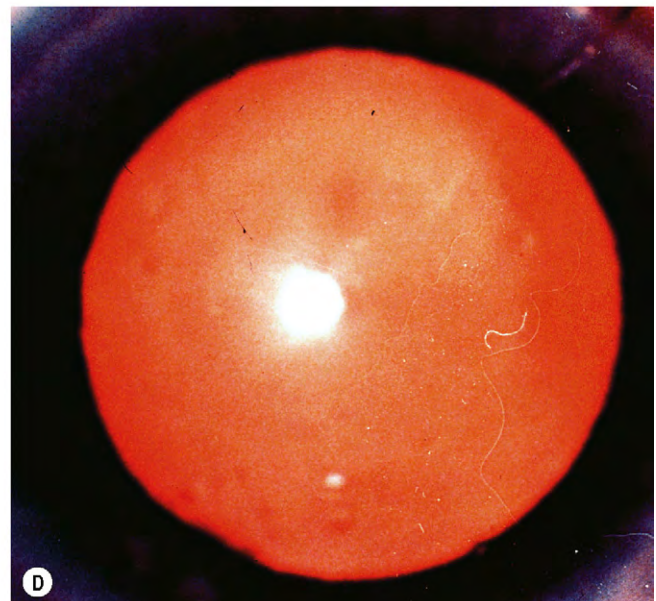
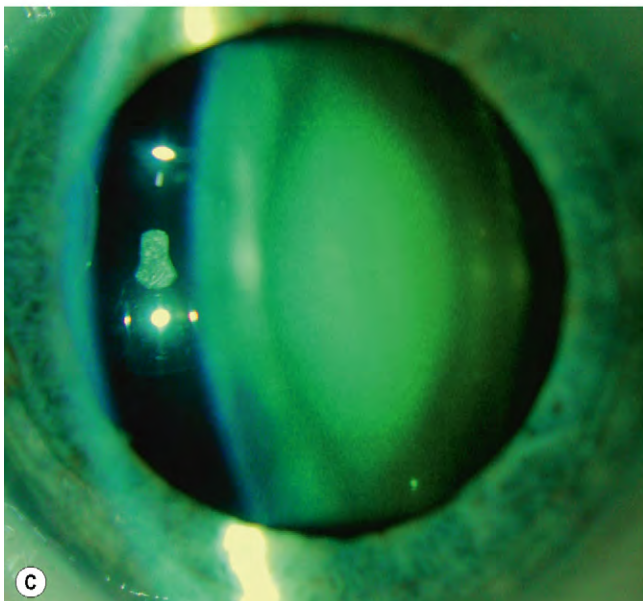
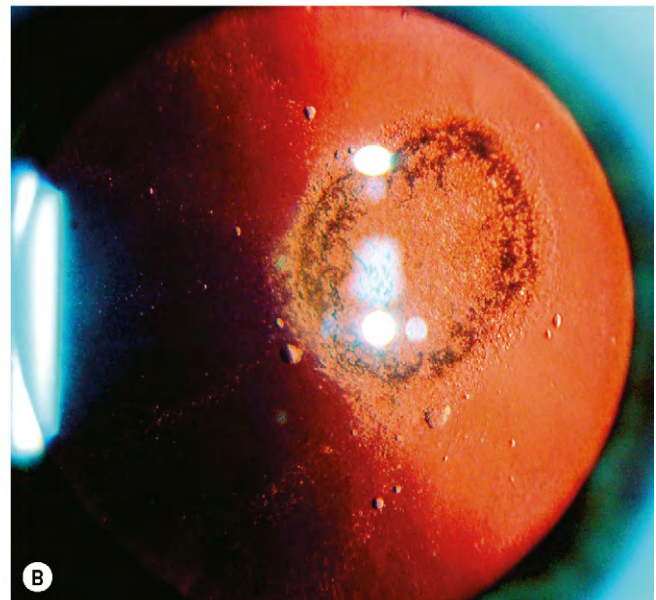
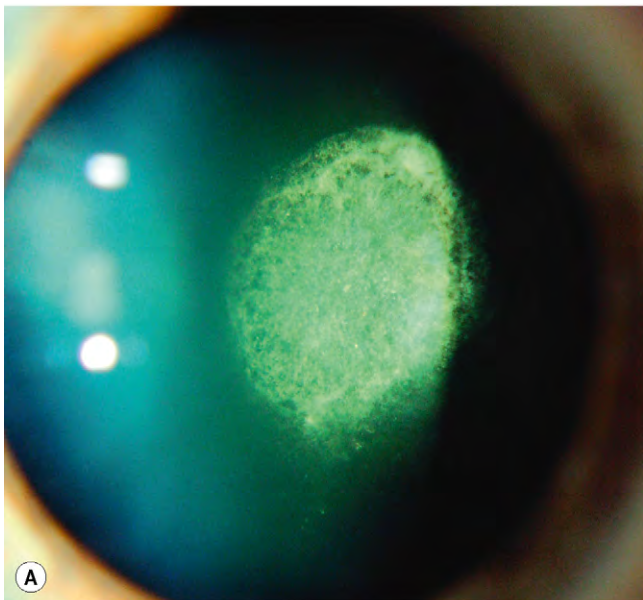


Fig. 9.1 Catarata asociada con la edad. (A) Subcapsular posterior; (B) retroiluminación; (C) nuclear; (D) retroiluminación.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, figs. A-C.)

depósito de pigmento urocromico. Este tipo de catarata se evalúa mejor por biomicroscopia con lámpara de hendidura (fig. 9.1C) que con retroiluminación (fig. 9.1D). En un estado avanzado, el núcleo aparece marrón.

Catarata cortical

La catarata cortical afecta a la corteza anterior, posterior o ecuatorial. Las opacidades aparecen como hendiduras y vacuolas entre las fibras del cristalino debido a la hidratación de la corteza. La opacificación posterior da lugar a la formación de las clásicas opacidades en forma de cuña o en radios de bicicleta, a menudo inicialmente en el cuadrante inferonasal (figs. 9.2A y B). Los pacientes con opacidades corticales con frecuencia refieren destellos por dispersión de la luz y su visión es peor en los días luminosos.

Catarata en árbol de Navidad

La catarata en árbol de Navidad es un tipo infrecuente que se caracteriza por depósitos llamativos, policromáticos, como agujas, en la corteza profunda y el núcleo (fig. 9.2C y D); pueden aparecer aislados o asociados con otras opacidades.

Madurez de la catarata

1. Una catarata **inmadura** es aquella en la que el cristalino es parcialmente opaco.
2. En la catarata **madura**, el cristalino es completamente opaco (fig. 9.3A).
3. En la catarata **hipermadura**, la pérdida de agua ha dado lugar a la contracción de la catarata y a la aparición de pliegues en la cápsula anterior (fig. 9.3B).

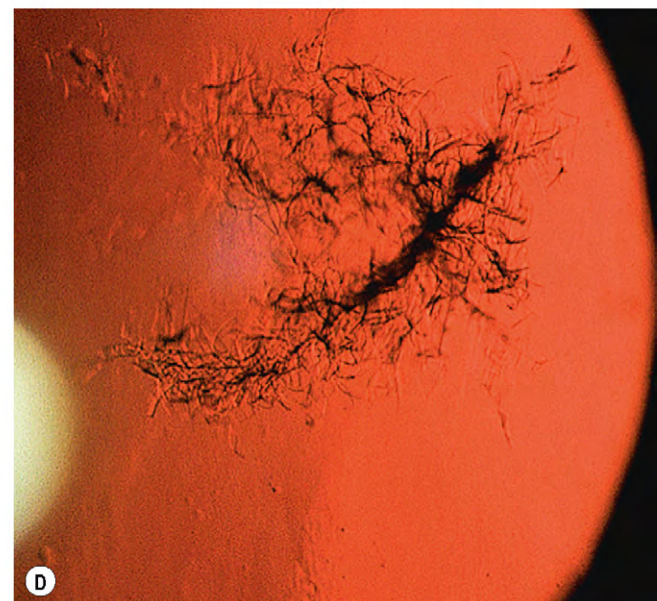
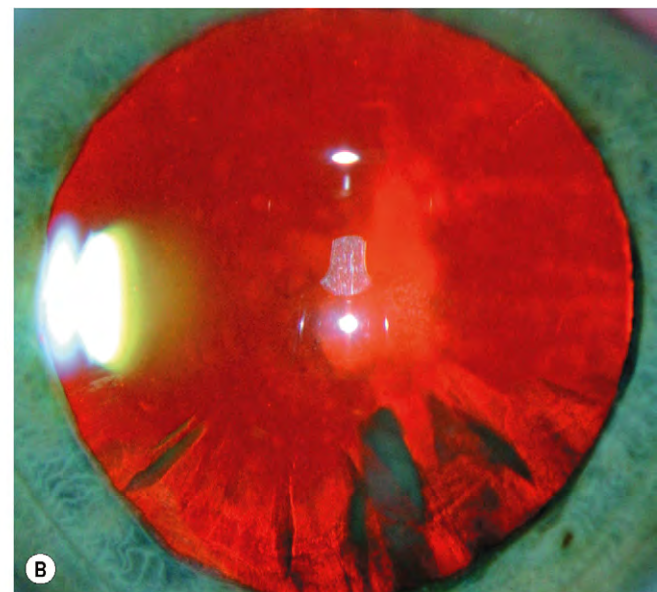
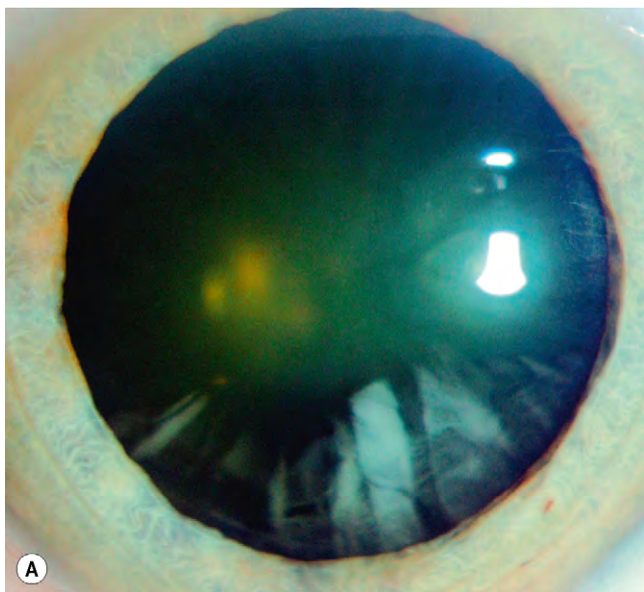


Fig. 9.2 Catarata asociada con la edad (A) Cortical; (B) retroiluminación; (C) árbol de Navidad; (D) retroiluminación.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, figs. A y B.)

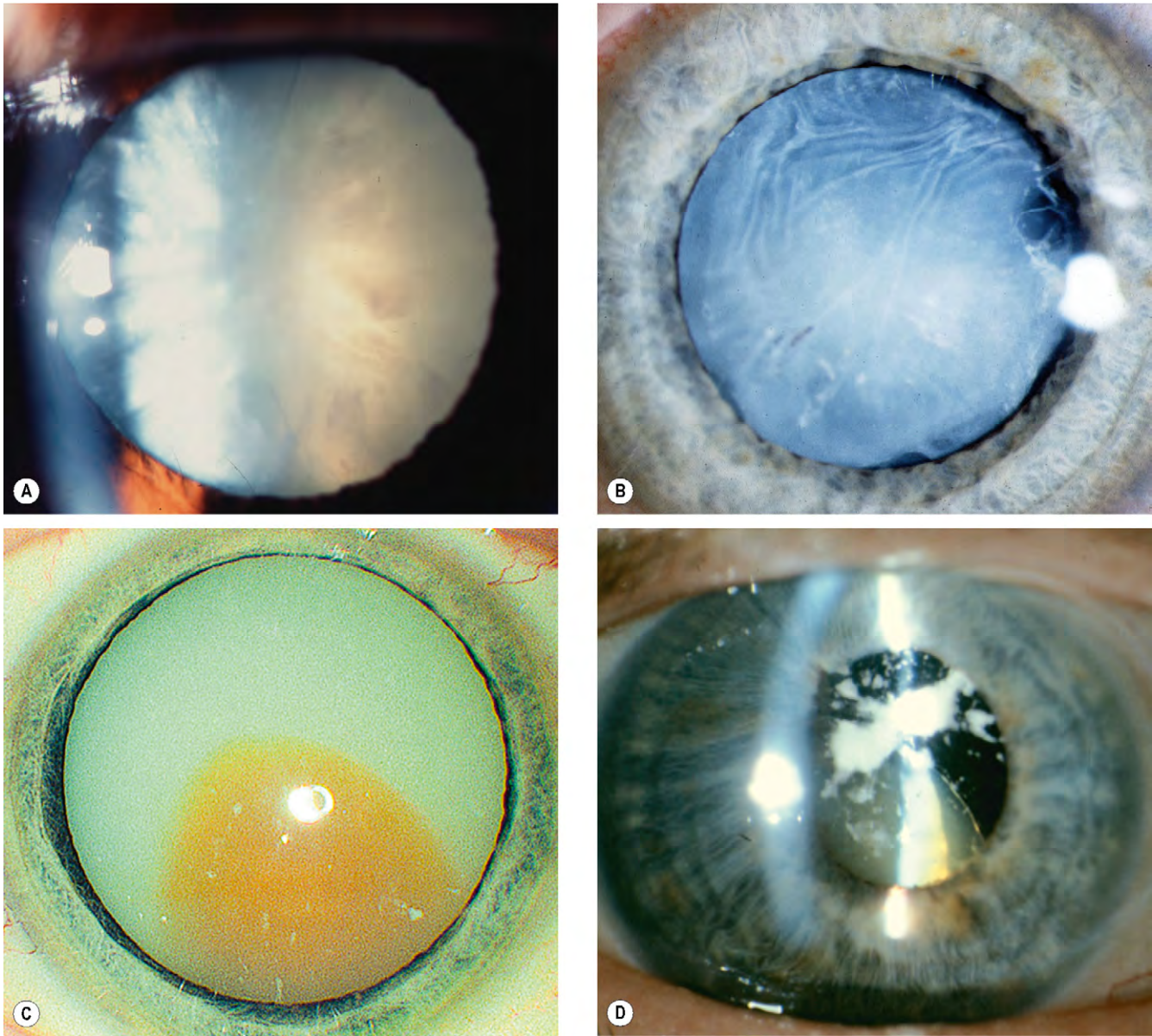


Fig. 9.3 Madurez de la catarata. (A) Catarata madura; (B) catarata hipermadura con pliegues en la cápsula anterior; (C) catarata de Morgagni con licuefacción de la corteza y hundimiento del núcleo hacia abajo; (D) licuefacción total y absorción de la corteza con caída del cristalino central.

(Cortesía de P. Gili, fig. D.)

4. Una catarata **morgagniana** es una catarata hipermadura en la que la licuefacción total de la corteza ha permitido que el núcleo se luxe hacia abajo (figs. 9.3C y D).

Catarata en las enfermedades sistémicas

Diabetes mellitus

La hiperglucemia se refleja en una cifra elevada de glucosa en el humor acuoso, que se difunde al interior del cristalino. Aquí la glucosa es metabolizada en sorbitol por la acción de la aldosa reductasa, y el sorbitol se acumula en el interior del cristalino, ocasionando una sobrehidratación osmótica secundaria de la

sustancia del cristalino. En el grado leve, esto puede afectar al índice de refracción del cristalino, con la consiguiente fluctuación de la refracción de forma pareja a la cifra plasmática de glucosa (hiperglucemia que da lugar a miopía y viceversa). Se producen vacuolas líquidas corticales y posteriormente se desarrollan opacidades francas.

1. La **catarata diabética clásica**, bastante inusual, consiste en la presencia de opacidades corticales en forma de copos de nieve (fig. 9.4A) que aparecen en los diabéticos jóvenes. Se resuelve espontáneamente o madura en unos pocos días (fig. 9.4B).
2. La catarata **asociada con la edad** se produce de forma más precoz en la diabetes mellitus. Las opacidades nucleares son frecuentes y tienden a progresar rápidamente.

Distrofia miotónica

La distrofia miotónica es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por relajación muscular tras el cese del esfuerzo voluntario (miotonia, v. cap. 19). Aproximadamente, el 90% presentan opacidades iridiscentes corticales, finas e inocuas que aparecen en la tercera década de la vida y que evolucionan a opacidades subcapsulares posteriores estrellas incapacitantes (fig. 9.4C) hacia la quinta década de la vida que pueden evolucionar hasta la forma madura (fig. 9.4D); en ocasiones, las cataratas preceden a la miotonia.

Dermatitis atópica

Aproximadamente el 10% de los pacientes con dermatitis atópica presentan cataratas entre la segunda y la cuarta décadas; suelen ser bilaterales y madurar rápidamente (fig. 9.4E). Es característica una placa subcapsular anterior densa en escudo, que arruga la cápsula anterior (fig. 9.4F). También pueden existir opacidades subcapsulares posteriores que se parecen a una catarata complicada.

Neurofibromatosis de tipo 2

La neurofibromatosis de tipo 2 (NF2; v. cap.19) se asocia con cataratas en aproximadamente el 60% de los pacientes, que se desarrollan por lo general antes de los 30 años de edad. Pueden ser subcapsulares posteriores o capsulares corticales o mixtas.

Catarata secundaria

Una catarata secundaria (complicada) se desarrolla como resultado de otra enfermedad ocular primaria.

Uveítis anterior crónica

La uveítis anterior crónica es la causa más frecuente. La incidencia se relaciona con la duración y la actividad de la inflamación intraocular, que da lugar a una rotura prolongada de la barrera hematoacuosa y hematóvítrea, o de ambas. También influye el uso de corticoides por vía tópica y sistémica. El hallazgo más precoz es un brillo policromático en el polo posterior del cristalino. Si se controla la uveítis, puede detenerse la progresión de la catarata. Si la inflamación persiste, aparecen opacidades subcapsulares anteriores (figs. 9.5B y C) y posteriores (fig. 9.5A) y puede evolucionar a una forma madura. Las opacificaciones del cristalino parecen progresar más rápidamente si existen sinequias posteriores.

Glaucoma agudo de ángulo cerrado

El glaucoma agudo de ángulo cerrado se asocia con la formación subsiguiente de *glaukomflecken*, que consiste en pequeñas opacidades subcapsulares o capsulares, blancogrisáceas y anteriores en la zona pupilar (fig. 9.5D). Corresponden a infartos focales en el epitelio del cristalino y casi siempre son patognomónicos de un glaucoma de ángulo cerrado agudo anterior.

Miopía alta

La miopía alta (patológica) suele asociarse con opacidades subcapsulares posteriores del cristalino, y también con el desarrollo precoz de esclerosis nuclear, que, irónicamente, pueden incrementar el error de refracción miópico. Sin embargo, la miopía simple no se asocia con la formación de cataratas.

Distrofias hereditarias del fondo de ojo

Las distrofias hereditarias del fondo de ojo, como la retinitis pigmentaria, la amaurosis congénita de Leber, la atrofia *gyrata* y el síndrome de Stickler, pueden asociarse con opacidades subcapsulares posteriores del cristalino (v. cap. 15). En ocasiones, la cirugía de las cataratas puede mejorar la agudeza visual incluso en presencia de cambios retinianos graves.

Catarata traumática

Los traumatismos constituyen la causa más frecuente de catarata unilateral en los jóvenes y comprenden los siguientes:

1. **Traumatismos penetrantes** (fig. 9.6A).
2. **Traumatismos cerrados**: dan lugar a una opacidad en forma de flor característica (fig. 9.6B).
3. **Descargas eléctricas o electrostáticas (rayos)**: son causas sumamente infrecuentes que dará lugar a opacidades iridiscentes anteriores y posteriores con un patrón estrellado (fig. 9.6C).
4. **Radiación infrarroja**: si es intensa, como en los sopladores de vidrio, excepcionalmente puede dar lugar a una exfoliación verdadera de la cápsula anterior del cristalino (fig. 9.6D).
5. La **radiación ionizante** para los tumores oculares en ocasiones da lugar a la aparición de opacidades subcapsulares posteriores (fig. 9.6E) que se desarrollan meses o años más tarde.

TRATAMIENTO DE LA CATARATA ASOCIADA CON LA EDAD

Consideraciones preoperatorias

Indicaciones de la cirugía

1. La **mejoría visual** es, con diferencia, la principal indicación de la cirugía de la catarata. La cirugía sólo está indicada cuando la opacidad alcanza un grado suficiente para causar dificultades para realizar las actividades esenciales de la vida diaria.
2. Las **indicaciones médicas** son aquellas en las que la presencia de una catarata afecta de forma adversa a la salud del ojo, por ejemplo, el glaucoma facolítico o facomórfico (v. cap. 10). Puede ser necesaria la cirugía de la catarata para mejorar la transparencia de los medios oculares en el contexto de una patología del fondo de ojo (p. ej., retinopatía diabética) que requiere monitorización o tratamiento.

Valoración preoperatoria sistémica

En el caso de una cirugía programada, se obtiene una anamnesis médica general y se tratan los problemas identificados. En la tabla 9.1 se exponen preguntas y actuaciones adicionales relativas a una amplia gama de enfermedades sistémicas. Para la administración de anestesia local no suele requerirse una exploración médica general preoperatoria, ni determinaciones analíticas o un electrocardiograma.

Valoración oftalmológica preoperatoria

Es preciso realizar una evaluación oftalmológica detallada y adecuada. Ante antecedentes oftalmológicos debería valorarse:

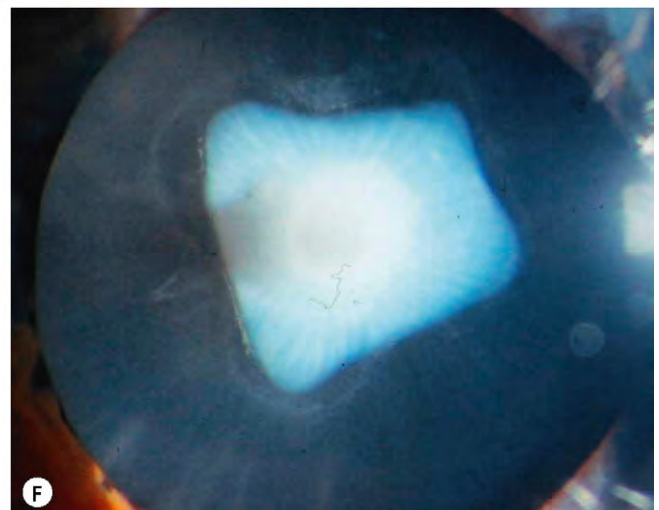
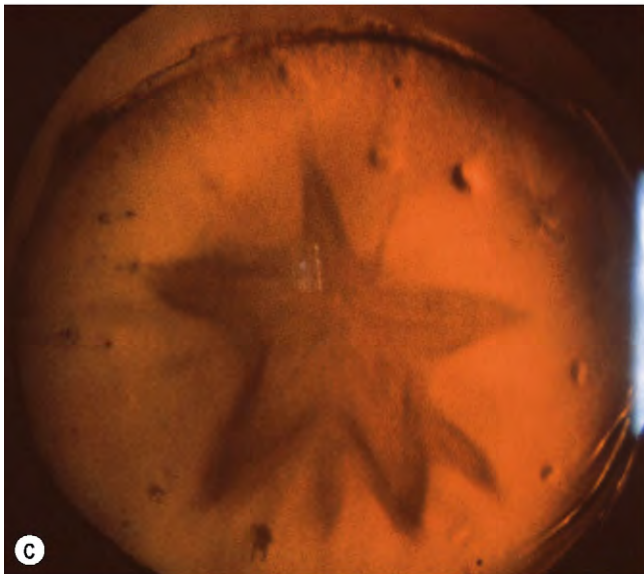
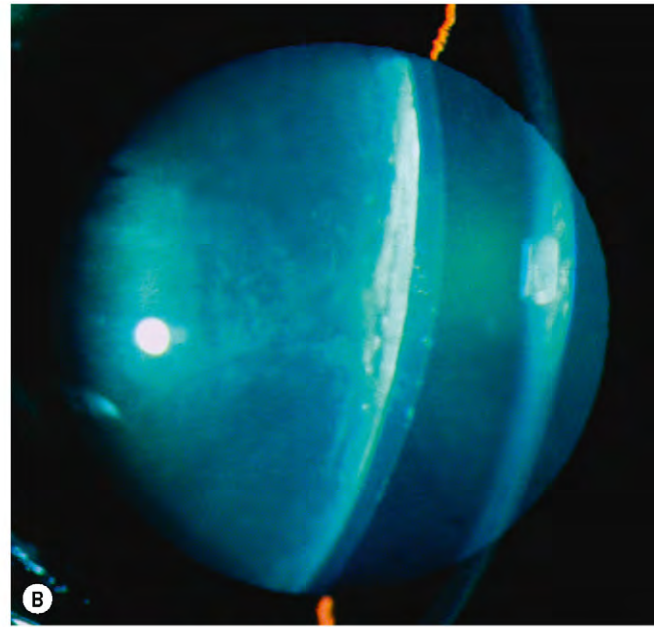
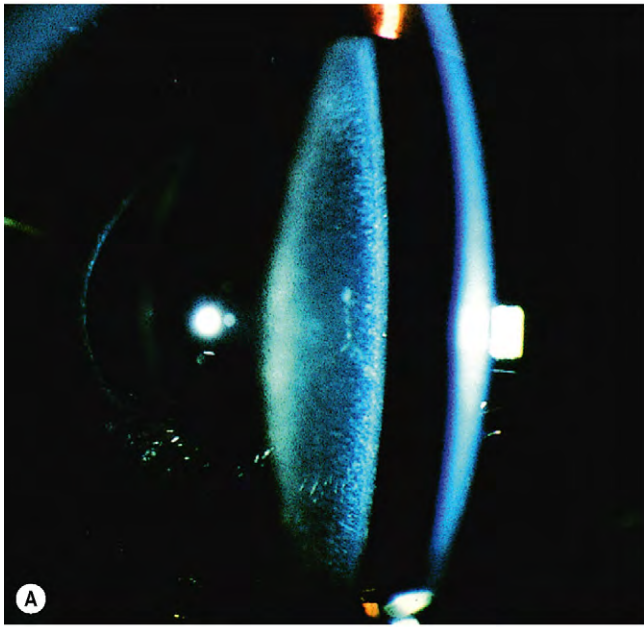


Fig. 9.4 Catarata en la enfermedad sistémica. **(A)** Catarata diabética en copo de nieve; **(B)** catarata diabética avanzada; **(C)** catarata subcapsular posterior estrellada en una distrofia miotónica; **(D)** catarata izquierda avanzada en un paciente con distrofia miotónica; **(E)** cataratas avanzadas bilaterales en la dermatitis atópica; **(F)** catarata subcapsular anterior en forma de escudo en una dermatitis atópica.

(Cortesía de A. Fielder, fig. A; J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. B; L. Merin, fig. D.)

Tabla 9.1 Tratamiento de los trastornos médicos generales antes de la cirugía programada

Enfermedad	Cuestiones/exploraciones adicionales	Actuación
Diabetes mellitus	¿Bien controlada? Se necesitarán análisis sanguíneos (puede ser suficiente con la punción del dedo o considerar otros análisis si fuera necesario)	Si el control fuese insatisfactorio, será necesario retrasar la cirugía y contactar con el médico del paciente. Medicación e ingesta normal de sólidos y líquidos el día de la cirugía si se administra anestesia local
Hipertensión sistémica	Se necesita una opinión médica si la sistólica es > 170 o la diastólica es > 100	Considerar la posibilidad de contactar con su médico para optimizarla; retrasar la cirugía si fuera necesario, porque el riesgo de hemorragia supracoroidea puede ser elevado
Infarto de miocardio (IAM) presente o sospecha de antecedente de IAM	Fecha del IAM	Retrasar la cirugía al menos 6 meses desde la fecha del IAM. Contactar con el médico/anestesiista si hubiera dudas acerca de la situación cardiovascular presente
Angina	¿Estable/bien controlada?	Administrar trinitrato de glicerina (NTG) en pulverizador el día de la cirugía. Si fuese inestable, contactar con el médico o con el anestesiista
Enfermedad respiratoria	¿Cuál es el estado funcional actual del tórax? ¿El paciente es capaz de tumbarse en decúbito supino?	Si el paciente es incapaz de tumbarse en decúbito supino, será necesario comentarlo con el cirujano. Prueba de decúbito supino (al menos media hora). Recordar al paciente que lleve al hospital cualquier inhalador que utilice
Fiebre reumática, válvula cardíaca protésica o trasplantada, endocarditis previa	¿Utiliza el paciente de manera habitual cobertura antibiótica profiláctica para las intervenciones quirúrgicas?	La profilaxis antibiótica sólo es precisa de manera excepcional en la cirugía oftálmica (p. ej., enucleación de un ojo infectado)
Ictus en el pasado	¿Fecha del ictus? ¿Secuelas residuales concretas?	Retrasar la cirugía al menos 6 meses desde la fecha del ictus. Muchos de ellos conllevan dificultades prácticas o de posición
Artritis reumatoide	¿Tiene el paciente algún problema para tumbarse en decúbito supino o con alguna posición del cuello?	En caso de dudas acerca de la capacidad del paciente para colocarse adecuadamente, hay que comentarlo con el cirujano
Antecedentes de ictericia	¿Cuál fue la causa subyacente?	En caso de sospecha de hepatitis vírica, será necesario señalarlo de forma destacada para adoptar precauciones especiales con el fin de evitar lesiones por punción con las agujas
Infección por VIH	Si existe algún factor de alto riesgo, ¿se ha sometido previamente el paciente a alguna prueba de VIH?	Puede ser necesario adoptar precauciones especiales para evitar lesiones por punciones con las agujas
Drepanocitosis	En los pacientes del sudeste asiático y de origen afrocaribeño debe investigarse la posibilidad de drepanocitosis	Análisis sanguíneos si se desconoce el estado del paciente y se prevé anestesia general
Enfermedad de Parkinson u otras causas de temblor sustancial	¿Es capaz el paciente de mantener suficiente estabilidad de la cabeza para colaborar con la anestesia local y la cirugía?	En caso negativo puede ser necesaria una anestesia general
Epilepsia	¿Está la enfermedad bien controlada?	Es posible que la anestesia general sea la técnica de elección
Distrofia miotónica	¿Se ha sometido antes el paciente a una anestesia o a una cirugía?	En caso de que se haya planificado una anestesia general, debería obtenerse una opinión anestésica antes de la cirugía

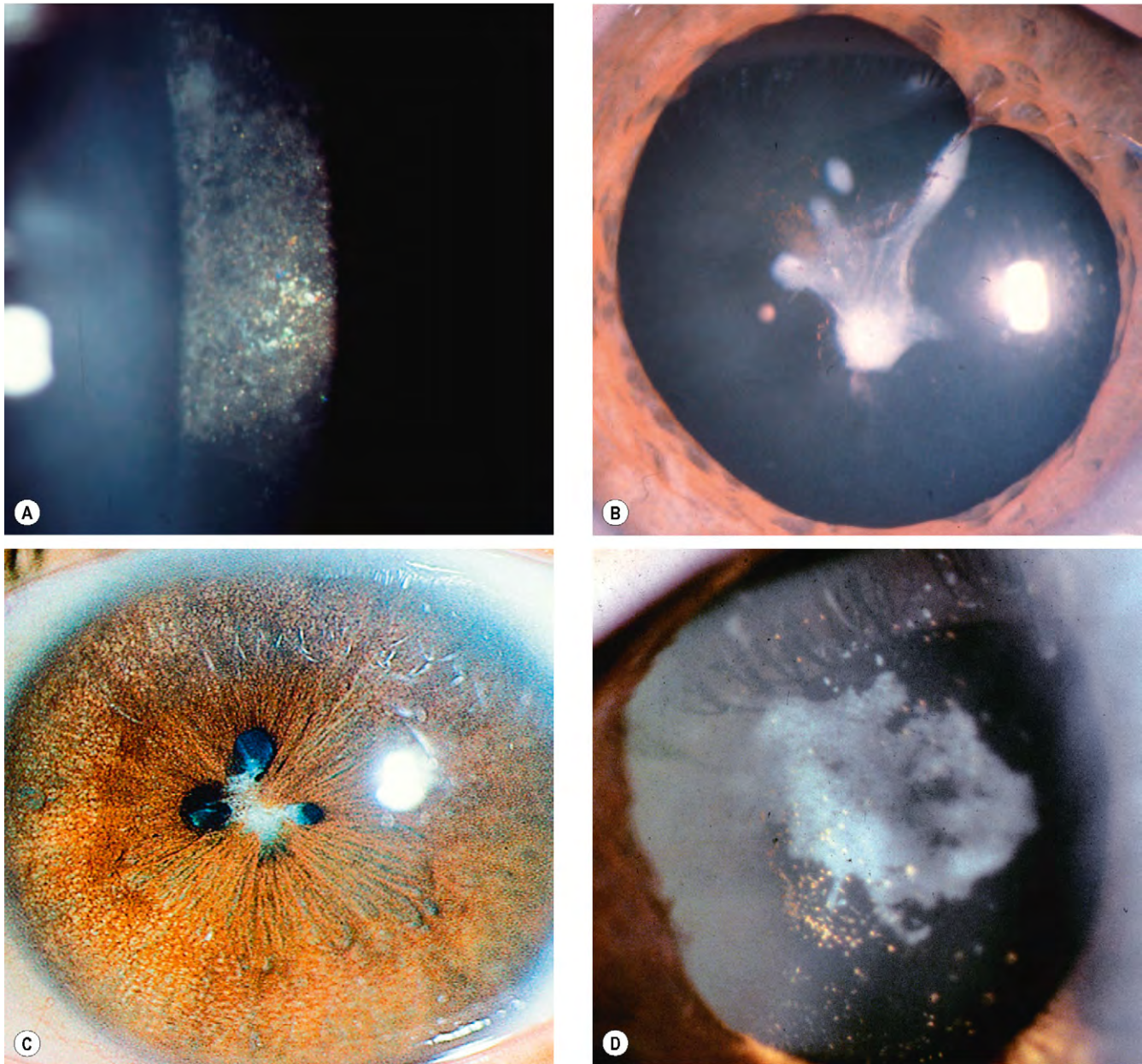


Fig. 9.5 Catarata secundaria. (A) Catarata posterior subcapsular uveítica precoz; (B) opacidades uveíticas en placa; (C) sinequias posteriores extensas y opacidad del cristalino anterior; (D) *glaukomflecken*.

1. La **agudeza visual** suele comprobarse mediante una gráfica de Snellen, a pesar de sus limitaciones (v. cap. 14).
2. **Prueba de oclusión.** Una heterotropía puede indicar ambliopía, que tiene un pronóstico visual reservado, o la posibilidad de diplopía si mejora la visión. Es posible que se desarrolle estrabismo, generalmente divergente en un ojo con visión defectuosa como consecuencia de la catarata y la cirugía del cristalino suele hacer recuperar el alineamiento del ojo.
3. **Respuestas pupilares.** Una catarata nunca produce un defecto pupilar aferente, por lo que su presencia implica la existencia de una patología adicional que puede influir en el resultado visual final y que exige la realización de pruebas adicionales.
4. **Anexos oculares.** Dacriocistitis, blefaritis, conjuntivitis crónica, lagoftalmos, ectropión y alteraciones de la película lagrimal predisponen a endoftalmitis y requieren un tratamiento preoperatorio efectivo.
5. **Córnea.** Los ojos con un descenso del recuento de células endoteliales (p. ej., cornea guttata sustancial), son más vulnerables a descompensación postoperatoria secundaria a un traumatismo quirúrgico. La microscopia especular y la paquimetría son útiles para valorar el riesgo y deben adoptarse precauciones especiales para proteger el endotelio (v. más adelante).
6. **Cámara anterior.** Una cámara anterior poco profunda puede hacer que la cirugía de la catarata sea difícil. La identificación de una pupila que se dilata escasamente

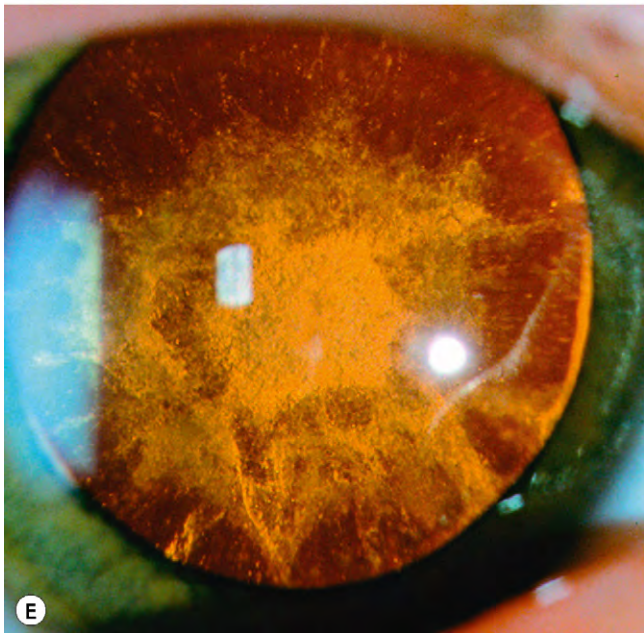
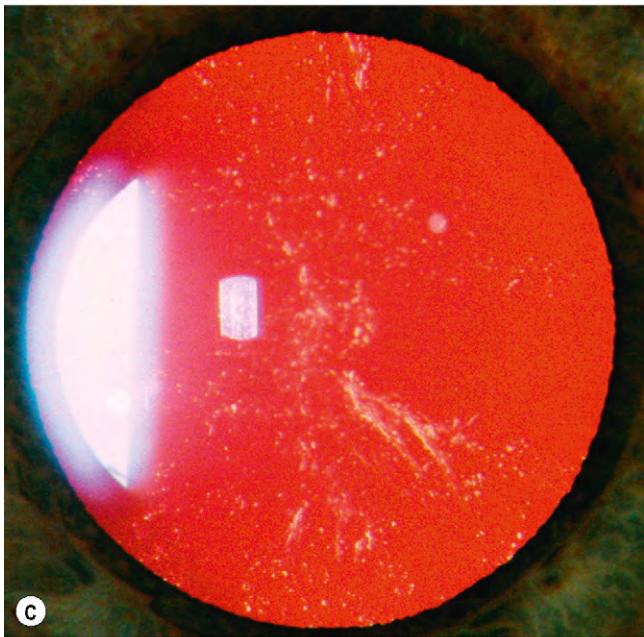
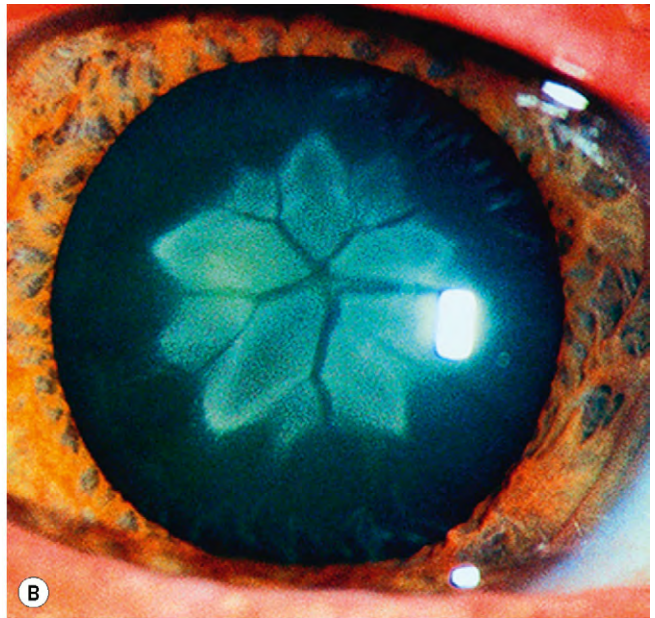
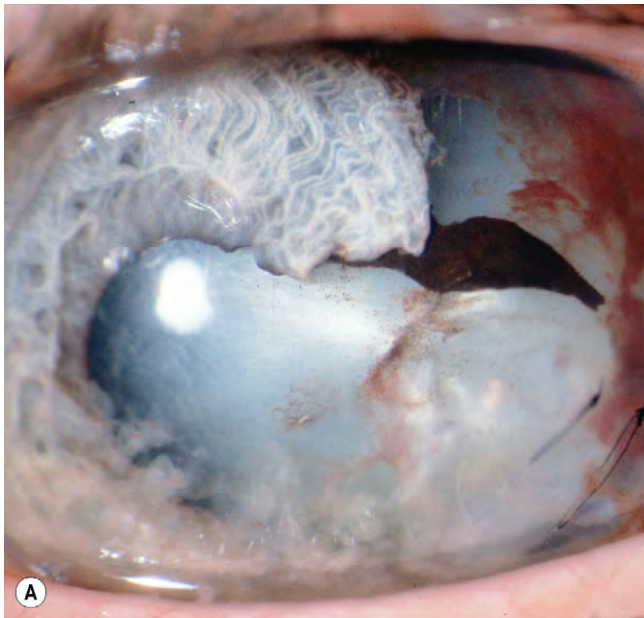


Fig. 9.6 Causas de catarata traumática. (A) traumatismo penetrante; (B) traumatismo contuso; (C) choque eléctrico y electrostático; (D) radiación infrarroja (catarata del soplador de vidrio); (E) radiación ionizante.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, figs. C-E.)

indica el uso preoperatorio intensivo de gotas midriáticas para una dilatación mecánica planificada antes de la capsulorrexis y la inyección intracameral de un midriático o de ambos. También pueden emplearse ganchos dilatadores. Un fulgor pupilar escaso complica la realización de una capsulorrexis adecuada, lo que se soluciona en gran medida si se tiñe la cápsula con un colorante, como el azul tripán al 0,06%.

7. **Cristalino.** Las cataratas nucleares tienden a ser duras y requieren más potencia durante la facoemulsificación, mientras que las cataratas corticales tienden a ser más blandas. Las opacidades nucleares negras son extremadamente densas y la extracción de la catarata extracapsular podría ser una opción mejor que la facoemulsificación. La pseudoexfoliación indica la probabilidad de zónulas débiles (descartar facodonesis), una cápsula frágil y una midriasis defectuosa.
8. **Examen del fondo de ojo.** La patología, como degeneración macular asociada con la edad, puede afectar al resultado visual. Suele ser necesario realizar una ecografía, principalmente para descartar desprendimiento de retina y estafiloma en los ojos con opacidades muy densas que impiden realizar la oftalmoscopia.
9. **Estado de refracción presente.** Es de suma importancia obtener detalles del error de refracción preoperatorio del paciente como guía para la selección del implante de la lente intraocular (LIO). Las lecturas de la queratometría (obtenidas durante biometría, v. más adelante) deben relacionarse con la refracción, sobre todo si se prevé corregir un astigmatismo mediante una incisión dirigida, mediante un procedimiento complementario específico o con el uso de lente tórica. Es particularmente importante obtener un resultado de la refracción postoperatorio del ojo operado antes para que sea posible analizar cualquier «sorpresa refractiva», aunque sea menor, y pueda tenerse en cuenta.

Biometría

La biometría facilita el cálculo de la potencia de la lente, que probablemente provocará un resultado de refracción postoperatorio deseado; en su forma más básica consiste en la medición de dos parámetros oculares, la queratometría y la longitud axial (anteroposterior).

1. La **keratometría** es la determinación de la curvatura de la superficie corneal anterior (el meridiano más curvo y el más plano), expresada en dioptrías o en milímetros del radio de curvatura. Suele determinarse con el aparato de interferometría utilizado para medir la longitud axial (v. más adelante), pero en caso de no disponer del mismo o de que no sea el más adecuado, puede llevarse a cabo una queratometría manual (p. ej., queratómetro de Javal-Schiøtz).
2. La **biometría de coherencia óptica** es un método sin contacto de medición axial que utiliza dos haces de láser coaxiales de baja energía que son parcialmente coherentes y producen un patrón de interferencias (interferometría de coherencia parcial). El IOLMaster® de Zeiss (fig. 9.7A) es un sistema de biometría completo que además facilita la medición de queratometría, profundidad de la cámara anterior y blanco a blanco corneal y es capaz de calcular la potencia de la LIO mediante una serie de fórmulas. Las mediciones (fig. 9.7B) son fácilmente reproducibles y por lo general requieren menos experiencia que con la biometría ultrasónica (v. más adelante). El almacenamiento de los datos y la validación de la constante A son otras características útiles.

Los ojos afáquicos, pseudofáquicos y llenos de silicona se miden, ajustando los parámetros a la medida.

3. La **ecografía** es un método algo menos preciso para establecer la dimensión axial y puede llevarse a cabo mediante contacto directo (fig. 9.7C) o con mayor precisión, pero con mayor dificultad técnica, utilizando un baño de agua. El haz de sonidos debe alinearse con el eje visual para que la precisión sea máxima; cada superficie de reflexión se manifiesta como una espiga en la pantalla del osciloscopio (fig. 9.7D).
4. **Fórmulas para calcular la potencia de la LIO.** Se han desarrollado numerosas fórmulas en las que se utiliza la queratometría y la longitud axial para calcular la potencia de la LIO necesarias para lograr un resultado de refracción concreto. Algunas fórmulas incorporan parámetros adicionales como profundidad de la cámara anterior para optimizar la precisión de la predicción. La SRK-T es un ejemplo de una fórmula utilizada a menudo en ojos con una longitud axial mayor de 22,0 mm. Hay fórmulas específicas que pueden ser más adecuadas para ojos muy cortos (por lo general la Hoffer Q) o largos, pero los resultados de los estudios y las opiniones son variables y siempre es prudente dedicar un tiempo a realizar la planificación individual de un ojo inusual, consultando las publicaciones y recomendaciones más recientes.
5. **Cirugía de refracción previa.** Cualquier tipo de cirugía de refracción corneal probablemente determine una diferencia significativa del poder dióptrico de una LIO necesario para lograr un resultado de refracción concreto, de modo que las fórmulas estandarizadas para las LIO dejan de ser idóneas.
6. **Lentes de contacto.** Si el paciente utiliza lentes de contacto blandas, puede que haya que retirarlas una semana antes de la biometría para que la córnea pueda estabilizarse; en el caso de las lentes duras y permeables al gas puede que sea necesario retirarlas 3 semanas antes de la prueba.
7. **Constante A personalizada.** Si se observa una desviación de la refracción postoperatoria constante en la mayoría de los casos de un cirujano en concreto, se asume que determinados aspectos de la técnica quirúrgica personal (o posiblemente de la biométrica) influyen de manera constante y análoga en el resultado, y puede programarse una constante A personalizada en el aparato de biometría para tener en cuenta este dato.

Refracción postoperatoria

1. La **emetropía** suele ser la refracción postoperatoria ideal, si bien se necesitan gafas para el trabajo de cerca dado que una LIO convencional no puede acomodar. Numerosos cirujanos buscan un pequeño grado de miopía (aproximadamente, -0,25 D) para corregir posibles errores en la biometría.
2. **Ojo contralateral.** Si presenta un error de refracción importante pero no es probable que necesite una cirugía de cataratas en el transcurso de pocos años, debe fijarse el objetivo postoperatorio para el ojo operado en menos de 2,0 D con respecto al otro ojo para evitar problemas con la fusión binocular. En algunos casos, como cuando hay una opacidad del cristalino mínima en el otro ojo, o cuando la ametropía es extrema, debe ofrecerse al paciente una cirugía del cristalino en el otro ojo para facilitar la obtención de emetropía en ambos ojos.
3. La «**monovisión**» es un abordaje en el que habitualmente se deja el ojo no dominante en o justo por debajo de 2,0

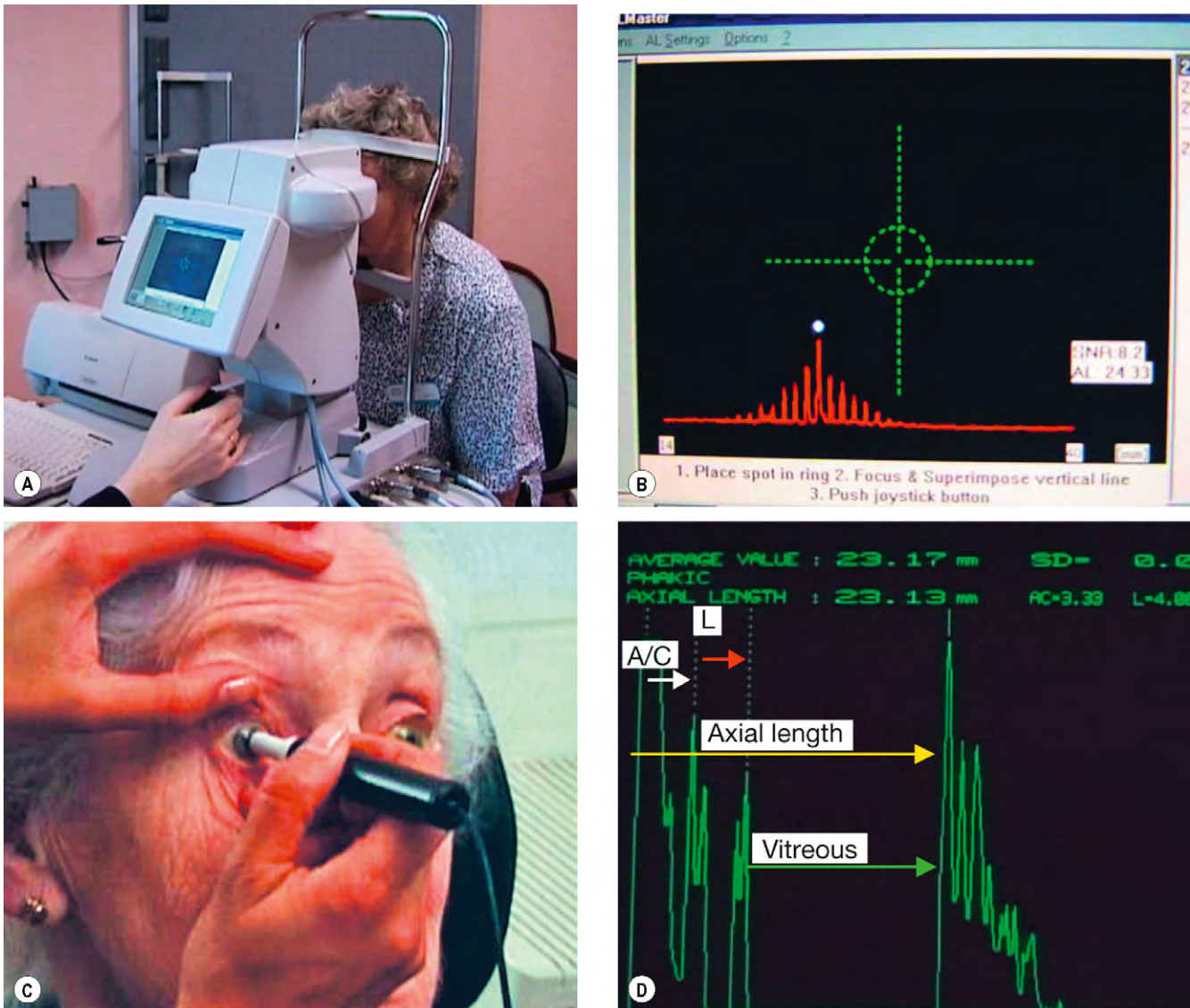


Fig. 9.7 Biometría. (A) IOLMaster®; (B) gammagrafía ideal; (C) biometría de contacto con ecografía unidimensional; (D) pantalla ecográfica unidimensional.

(Cortesía de D. Michalik y J. Bolger.)

D miópico para poder leer, intentando lograr emetropía en el ojo dominante. Esto resulta atractivo para algunos pacientes, por lo general los que han utilizado antes lentes de contacto o gafas para lograr monovisión.

4. En la opción de las **lentes multifocales** se usan una serie de medios ópticos para intentar lograr una visión de cerca, intermedia y de lejos satisfactoria. Numerosos pacientes quedan muy satisfechos con los resultados, pero una minoría significativa no está tan contenta y refiere fenómenos fóticos. Para que el rendimiento sea óptimo y mejore la probabilidad de tolerancia, es preciso alcanzar resultados de refracción sumamente precisos, con un grado de astigmatismo muy leve.
5. **Pacientes jóvenes.** Con una LIO monofocal convencional, los pacientes menores de 50 años deben saber que sufrirán una pérdida brusca de la capacidad para enfocar de forma activa y que a menudo necesitarán tiempo para acostumbrarse.

Lentes intraoculares

Colocación

Una LIO consta de una óptica y de elementos hápticos. La óptica es el elemento refractivo central, y los brazos o asas hápticos que están en contacto con las estructuras oculares (saco capsular, surco ciliar o ángulo camerular) permiten una posición óptima y estable (centrado) de la óptica. La cirugía moderna de la catarata, con conservación del saco capsular, permite colocar la LIO en su localización ideal: en el saco. La cirugía complicada, con rotura de la cápsula posterior, puede requerir una colocación alternativa en la cámara posterior con los elementos hápticos en el surco ciliar (una LIO de 3 piezas, no de una pieza con hápticos en forma de placa, ya que puede que estos no sean estables) o en la cámara anterior (CA), con los hápticos apoyados en el ángulo (la colocación en la CA requiere un tipo de lente concreto, una LIO-CA) o pinzados en el iris (iris-clip).

Diseño

1. Las **LIO flexibles** son las que más se utilizan en la actualidad y permiten su introducción en el ojo a través de una incisión muy pequeña. Para introducir las pueden doblarse por la mitad mediante unas pinzas especiales o cargarse en un sistema de inyección/administración, y desplegarse o desenrollarse a continuación en el interior del ojo. La popularidad de los sistemas de inyección es creciente, ya que permiten la introducción sin que la lente entre en contacto con la superficie ocular, reduciendo de este modo el riesgo de contaminación bacteriana. Además, la inyección permite la inserción a través de una incisión ligeramente menor que al doblarla. Los materiales flexibles disponibles se comentan más adelante; no parece haber una superioridad manifiesta de unos sobre otros, y también puede usarse una combinación de LIO.
 - a. Existen LIO de **silicona**, tanto con hápticos de asa (de 1 a 3 piezas) como hápticos de placa (1 pieza), de las que la última configuración consta de una hoja más o menos rectangular con la óptica asentada en el centro. Las LIO de silicona muestran un grado de biocompatibilidad mayor y desencadenan menos reacción inflamatoria que las LIO acrílicas hidrófobas. Son particularmente propensas al depósito de una cantidad importante de silicona en los ojos rellenos de aceite de silicona.
 - b. Las LIO **acrílicas**, de 3 piezas o de una sola pieza, pueden ser hidrofóbicas (contenido de agua <1%) o hidrófilas, con un contenido de agua mucho mayor.
 - Los materiales acrílicos hidrófobos tienen un mayor índice de refracción que las lentes hidrófilas y en consecuencia son más finas. Tienden a producir una reacción más intensa en los ojos con uveítis y algunos cirujanos prefieren no utilizarlos en estos casos.
 - Los acrílicos hidrófilos (hidrogel), en teoría ofrecen una biocompatibilidad superior y deberían tolerarse mejor en los ojos con uveítis. Las tasas de opacificación capsular posterior (OCP) probablemente son mayores que con otros materiales.
 - c. El **colámero** está compuesto de colágeno, un copolímero basado en poli-HEMA y un cromóforo que absorbe luz ultravioleta. Su comercialización se basa principalmente en su elevada biocompatibilidad y en su historial favorable.
2. Las **LIO rígidas** están compuestas en su totalidad de polimetilmetacrilato (PMMA). No pueden doblarse ni inyectarse, por lo que requieren una incisión mayor que el diámetro de la óptica (mínimo 5 mm) para su introducción. Siguen utilizándose ampliamente en los países en vías de desarrollo por motivos económicos. Las tasas de OCP son mayores con las lentes de PMMA que con las de silicona y acrílico. Algunos cirujanos prefieren LIO revestidas de heparina (v. más adelante) en los ojos uveíticos, y en particular en los niños.
3. Las **ópticas de borde angulado/cuadrado** se asocian de un modo significativo a tasas de OCP menores si se comparan con las ópticas de bordes redondeados, por lo que las primeras constituyen en la actualidad el diseño predominante. Parece que los materiales de las lentes tienen menos influencia en la génesis de OCP que su diseño.
4. **Filtros para la luz azul.** Aunque la práctica totalidad de las LIO contienen filtros para la luz ultravioleta, algunas también tienen filtros para las longitudes de onda de la luz azul para intentar disminuir la posibilidad de lesión de la retina.
 5. Las **ópticas esféricas** contrarrestan la aberración esférica y mejoran el contraste, especialmente en la visión mesópica, y están disponibles en algunas de las LIO modernas.
 6. El **revestimiento de heparina** disminuye la atracción y la adhesión de células inflamatorias, lo que podría tener una aplicación particular en los ojos con uveítis. Sin embargo, no hay pruebas definitivas sobre si la modificación de la superficie por la heparina resulta beneficiosa desde el punto de vista clínico y de hecho, cuál es el mejor material de la LIO para usar en la cirugía de cataratas en ojos con uveítis.
 7. Las **lentes multifocales** intentan proporcionar una visión clara a lo largo de diferentes distancias focales. Las denominadas LIO acomodativas intentan flexionar, y por tanto modificar, la longitud focal, pero en la práctica la amplitud de la acomodación es leve. Las LIO pseudoacomodativas consiguen su objetivo a través de medios de refracción o de difracción.
 8. Las **LIO tóricas** tienen un componente cilíndrico integral para compensar el astigmatismo corneal preexistente. El principal problema potencial radica en la rotación en el interior de la bolsa capsular, lo que ocurre en el 10-20% de los casos, tras lo cual puede llevarse a cabo una recolocación quirúrgica.
 9. Las **LIO ajustables** permiten modificar el poder dióptrico después de su implantación. Una versión utiliza una radiación ultravioleta de poca intensidad en la lámpara de hendidura, aproximadamente una semana después de la cirugía para inducir la polimerización de sus moléculas constituyentes en patrones específicos con una corrección esférica y cilíndrica (astigmatismo) precisa.

Anestesia

La gran mayoría de intervenciones quirúrgicas de la catarata se realiza con anestesia local (AL), aunque en algunos casos es necesaria la anestesia general, como en los niños y en numerosos adultos jóvenes, en pacientes muy ansiosos, en algunos pacientes con dificultades de aprendizaje, con epilepsia, demencia y los que sufren temblor en la cabeza.

1. El **bloqueo subtenoniano** consiste en la introducción de una cánula de punta roma a través de una incisión en la conjuntiva y la cápsula de Tenon a 5 mm del limbo desde el lado inferonasal, avanzando a lo largo del espacio situado por debajo de la cápsula de Tenon (fig. 9.8A). El anestésico se inyecta más allá del ecuador del globo ocular (fig. 9.8B). Aunque la anestesia es buena y las complicaciones son mínimas, la acinesia es variable. La quemosis y la hemorragia subconjuntival son frecuentes, pero la penetración del globo ocular es extremadamente inusual.
2. El **bloqueo peribulbar** se practica a través de la piel o la conjuntiva con una aguja de 25mm (figs. 9.9A y B). Por lo general, proporciona una anestesia y una acinesia eficaces. La penetración del globo ocular es una complicación bastante infrecuente, pero muy grave, y por este motivo es mejor evitar este bloqueo o realizar una vía de abordaje sumamente cuidadosa, en los ojos más largos (que suelen tener además un diámetro del ecuador mayor).
3. La **anestesia tópica** consiste en la administración de gotas o gel (proximetacaína 0,5%, tetracaína al 1% en gotas, lidocaína 2% en forma de gel) que puede aumentarse con la lidocaína sin conservantes al 0,2%-1%, habitualmente durante la hidrodisección; existen en el mercado preparados que combinan viscoelástico y lidocaína. Aunque

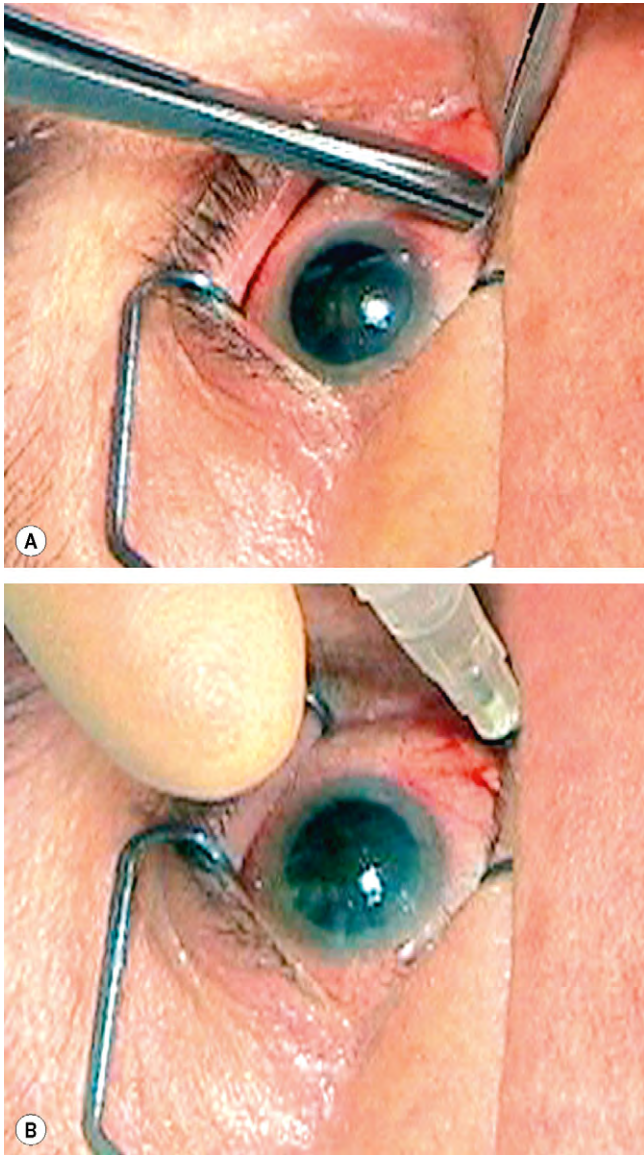


Fig. 9.8 Anestesia subtenoniana. (A) Disección; (B) infiltración.

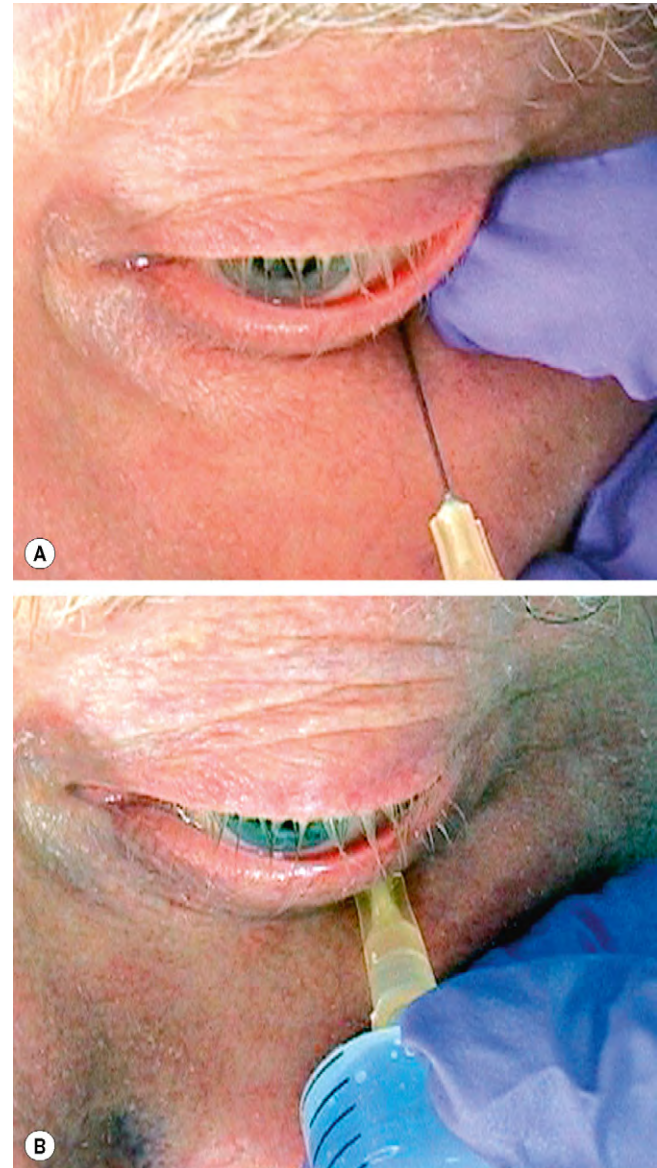


Fig. 9.9 Anestesia peribulbar (A) Inserción de la aguja; (B) inyección.

generalmente la analgesia es adecuada, suele ser menos eficaz que la obtenida con el bloqueo peribulbar o subtenoniano. A pesar de la ausencia de acinesia, la mayoría de los pacientes colabora de forma adecuada.

Facoemulsificación

Introducción

La facoemulsificación («faco») se ha convertido en el método de elección para la extracción de las cataratas en los últimos 20 años. La incisión más pequeña de la facoemulsificación se asocia con un astigmatismo postoperatorio pequeño y la estabilización precoz de la refracción (habitualmente 3 semanas para incisiones de 3,0mm, pero menos para las incisiones de menos de 2,5mm). Prácticamente se han eliminado los problemas postoperatorios relacionados con la herida, como el prolapso del iris. La desventaja de la facoemulsificación es que requiere un equipo complejo

para romper el núcleo del cristalino y extirparlo a través de una pequeña incisión. Se requiere un entrenamiento considerable y una práctica para aprender las técnicas adecuadamente.

Facodinámica

El cirujano debe conocer la dinámica maquina del equipo y la interacción de los líquidos al tratar diferentes formas de catarata. Los diversos equipos se comportan de forma diferente, pero el mecanismo básico es similar. Si se eligen los contextos adecuados, se consigue que la cirugía sea más segura y más fácil.

1. La altura de la botella de irrigación se mide desde el nivel del ojo del paciente. El objetivo de situar la botella a una altura específica es mantener el ojo estable a una presión intraocular razonable. El flujo de infusión es proporcional a la altura de la botella y depende de la gravedad.
2. La velocidad del flujo de aspiración (AFR) se refiere al volumen de líquido extraído del ojo en cm^3/min . Para

una AFR más elevada, la botella debe elevarse para compensar la mayor pérdida de líquido. Una AFR elevada atrae el material del cristalino hacia la punta del facoemulsificador con la creación más rápida de un vacío y una eliminación más rápida de material del cristalino, pero con menos fuerza. Los cirujanos inexpertos evitarán ajustar la AFR a valores altos para reducir la probabilidad de contratiempos.

3. El **vacío**, se mide en mmHg, se genera durante la oclusión cuando la bomba intenta aspirar el líquido. El vacío ayuda a retener el material nuclear y ofrece la posibilidad de manipular fragmentos del cristalino. Un vacío alto también ayuda a disminuir la potencia total necesaria para extraer el cristalino.
4. **Oleada**. Cuando se rompe la oclusión, la energía acumulada en el sistema produce una oleada. Es una situación indeseable, ya que puede causar un colapso de la cámara anterior y una rotura capsular.

Bombas

1. Las **bombas de flujo peristálticas** empujan líquido y material del cristalino hacia la punta del facoemulsificador por compresión de tubos llenos de líquidos sobre rodillos dentro del casete unido al aparato de facoemulsificación. La velocidad a la que se realiza está determinada por la velocidad de rotación de los rodillos. Sin embargo, para que la bomba genere vacío es necesario ocluir la punta. A medida que se crea el vacío hasta el valor fijado de antemano, la bomba reduce la velocidad, hasta que se para cuando se alcanza el nivel de vacío necesario.
2. La **bomba de Venturi** crea presión negativa en un vaso, pasando gas comprimido por la entrada, generando vacío. La consecuencia práctica es que se sincroniza el vacío y la AFR. La depresión del pedal aumenta el vacío hacia el nivel configurado con independencia de la oclusión, por lo que siempre existe vacío en la punta.

Pieza de mano

La pieza de mano del faco (fig. 9.10A) contiene una serie de cristales piezoeléctricos que actúan como dispositivos de cambio rápido, que permiten que la punta vibre a frecuencias ultrasónicas. La punta consiste en una aguja hueca de titanio de 0,7-1,1 mm de diámetro revestida por un manguito (fig. 9.10B) para proteger la córnea de cualquier lesión térmica o mecánica. Existen diferentes agujas de facoemulsificación con distintas características de corte y retención del material nuclear. La emulsificación del cristalino es el resultado de los siguientes fenómenos:

1. Probablemente el efecto de **martillo neumático** es el más importante.
2. La **cavitación** debida al movimiento rápido de un sólido en un líquido. Al final de cada oscilación, la punta se retrae y crea un vacío que causa burbujas de cavitación. Las burbujas implosionan y liberan grandes cantidades de energía.
3. **Onda de choque acústica** generada por la incursión de la punta del facoemulsificador.
4. **Impacto de la onda de partículas líquidas** a medida que la punta impacta en el humor acuoso. En las cataratas más blandas es posible verlo en acción al eliminar el tejido sin contacto directo.

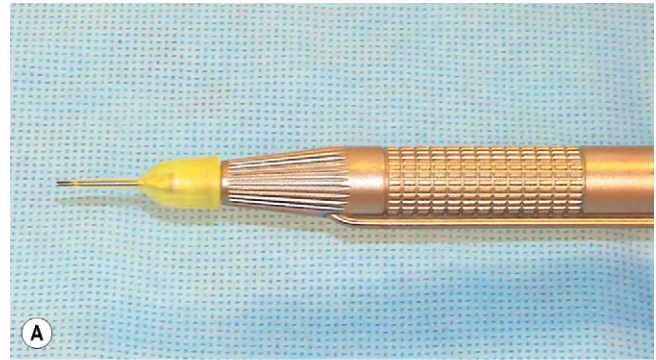


Fig. 9.10 (A) Pieza manual de facoemulsificación con punta; (B) punta de facoemulsificación con manguito.

Viscoelásticos

Los viscoelásticos son biopolímeros cuyos principales componentes son glucosaminoglucanos e hidroxipropilmetilcelulosa. Todos tienden a elevar la PIO, a menos que se eliminen cuidadosamente al final de la intervención. Los tipos principales son:

1. **Cohesivos** (p. ej., Healon[®], Healon GV[®] y Provisc[®]).
 - De cadenas largas y alto peso molecular.
 - Fáciles de eliminar.
 - Utilizados para crear y mantener los espacios intraoculares, por ejemplo para mantener la CA durante la capsulorrexia y la insuflación de la bolsa capsular para facilitar la introducción de la LIO.
2. **Dispersivos** (p. ej., Viscoat[®]).
 - Peso molecular bajo y cadenas con tendencia a romperse.
 - Utilizados para recubrir y proteger el endotelio.
 - También pueden usarse para crear y mantener el espacio, formando compartimentos.
 - Son más difíciles de retirar que los viscoelásticos cohesivos.
3. **Adaptativos** (p. ej., Healon 5[®]), que muestran propiedades tanto de los cohesivos como de los dispersivos.
4. Entre sus **aplicaciones clínicas** están:
 - La técnica del colchón comporta inyectar un viscoelástico dispersivo, y después uno cohesivo debajo. El

primero se adhiere al endotelio y lo protege. Algunos cirujanos la utilizan por sistema en todos los ojos, y otros en situaciones con un riesgo elevado de descompensación corneal, como en los ojos con *córnea guttata*.

- En las pupilas pequeñas, un viscoelástico cohesivo de peso molecular alto (p. ej., Healon GV®) alejará el iris del cristalino y ayuda a inducir midriasis.
- Se puede usar para romper las sinequias posteriores con un traumatismo mínimo.
- El útil para disecar la cortical, alejándola de la cápsula del cristalino para minimizar la tracción sobre los ligamentos frágiles de la zónula.
- Si la capsulorrexia muestra signos de agotamiento hacia la periferia, la inyección de un viscoelástico cohesivo aplanará la cápsula anterior facilitando el ejercicio de un vector dirigido hacia el centro (y expandiendo la pupila).
- En los pequeños desgarros de la cápsula posterior, un viscoelástico dispersivo empujará hacia atrás el vítreo, hacia la cámara posterior, y taponará el defecto capsular, facilitando la extracción de la cortical.
- Los viscoelásticos de peso molecular elevado suelen favorecer el prolapso del iris en las cámaras anteriores poco profundas.

Técnica

A continuación, se presentan los pasos básicos, sin entrar en detalle:

1. Preparación

- a. Se instila un anestésico tópico en el saco conjuntival antes de aplicar el antiséptico.
- b. Se instila povidona yodada al 5% o clorhexidina en el saco conjuntival (fig. 9.11A) y también se utiliza para pintar la piel de los párpados antes de colocar los paños quirúrgicos (fig. 9.11B), asegurando una aplicación uniforme por las pestañas; hay que dejar que el antiséptico actúe durante un mínimo de 3 min.
- c. Se colocan cuidadosamente los paños quirúrgicos, asegurando que se aíslan las pestañas y los bordes palpebrales del campo quirúrgico y se inserta un blefarostato (fig. 9.11C).

2. Incisiones

- d. Se práctica una incisión de servicio a unos 60° a la izquierda (en los cirujanos diestros) de la incisión principal; algunos cirujanos prefieren practicar dos incisiones de entrada separadas unos 180°.
 - e. La incisión corneal principal puede ser en la córnea clara o límica (fig. 9.12A); muchos cirujanos practican la incisión en el eje corneal más pronunciado, mientras que otros prefieren una ubicación consistente. Las incisiones temporales se asocian a un riesgo ligeramente mayor de endoftalmitis.
 - f. Se inyecta un viscoelástico en la cámara anterior.
3. La **capsulorrexia curvilínea continua** (fig. 9.12B) se realiza con un cistótomo, una aguja hipodérmica curvada y/o una pinza capsular, y consta de dos movimientos:
- a. Rotura capsular, en la que se aplica un vector de fuerza tangencial a lo largo de la dirección del desgarramiento.
 - b. Desgarro, en el que un vector de fuerza centrípeta estira y rompe la cápsula.

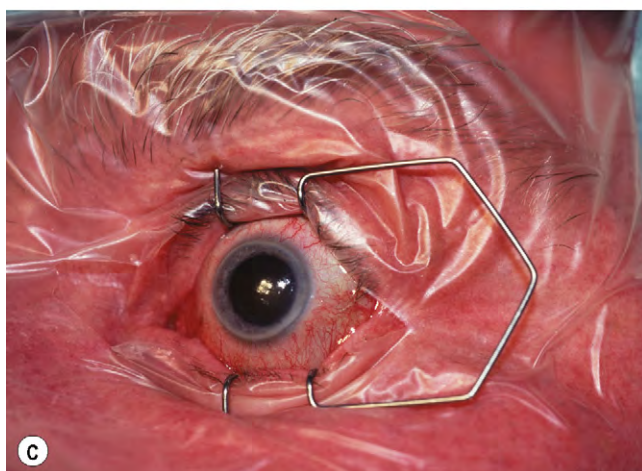


Fig. 9.11 Preparación (A) Se instila povidona yodada al 5%; (B) se pinta la piel; (C) los paños aíslan los párpados del campo quirúrgico mediante la inserción de un espéculo.

4. La **hidrodissección** se realiza para separar el núcleo y la corteza de la cápsula, de forma que el núcleo pueda girarse de forma más fácil y segura.
 - a. Se inserta una cánula de punta roma de calibre 26 con líquido, justo bajo el borde de la rexis, y el líquido se inyecta suavemente bajo la cápsula (fig. 9.12C).
 - b. Debería verse una onda de hidrodissección siempre que exista un buen fulgor pupilar.

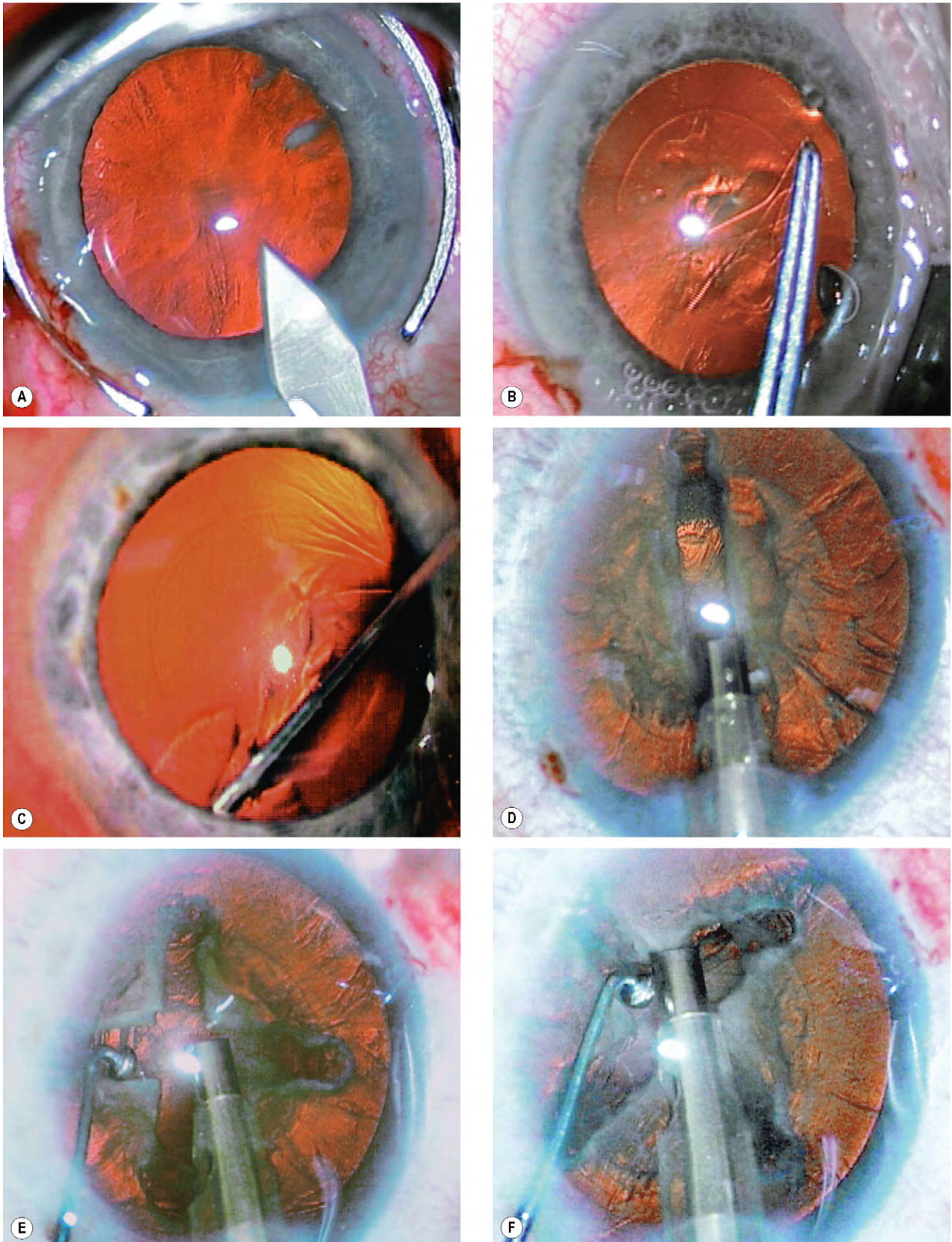


Fig. 9.12 Facoemulsificación de cuatro cuadrantes («divide y vencerás») (A) Incisión corneal; (B) capsulorrexia; (D) hidrodisección; (D) se realiza un surco en el núcleo; (E) se quiebra el núcleo; (F) se emulsiona y se aspira cada cuadrante nuclear.

- c. Se inserta la sonda de facoemulsificación y se aspira la corteza superficial y el epinúcleo.
5. La técnica de **cuatro cuadrantes** («divide y vencerás») para extirpar el núcleo es una técnica segura y ampliamente utilizada.
 - a. El «modelado» se realiza con la sonda para crear un surco (fig. 9.12D).
 - b. El núcleo se rota y se realiza un segundo surco en ángulo recto con el primero.
 - c. La sonda y el segundo instrumento se colocan en las paredes opuestas del surco y el núcleo se rompe aplicando fuerzas en direcciones opuestas (fig. 9.12E).
 - d. El núcleo se rota 90° y se practica una grieta en el surco perpendicular de forma similar.
 - e. Se emulsiona y aspira cada uno de los cuatro cuadrantes, por turno (fig. 9.12F).
6. La **técnica phaco-chop nuclear** requiere más experiencia, pero tiene la ventaja de que por lo general requiere una energía de faco total menor.
 - a. En el *chopping* horizontal se coloca un *chopper* de punta roma horizontal bajo la cápsula y se rota verticalmente a medida que se alcanza el ecuador.
 - b. El *chopping* vertical se realiza con un *chopper* de punta afilada que no tiene que pasar más allá de la capsulorrexis.
 - c. El núcleo se corta en varias piezas, cada una de las cuales se emulsiona y aspira.
7. **Limpieza cortical.** Los fragmentos corticales se atrapan por vacío, se empujan hacia el centro y se aspiran (fig. 9.13A). Algunos cirujanos prefieren un método de aspiración manual, generando vacío mediante una jeringa manual (p. ej., cánula de Simcoe) o con un método bimanual automatizado.
8. **Inserción de una LIO**
 - a. El saco capsular se llena con viscoelástico (fig. 9.13B).
 - b. La incisión corneal se amplía si la lente que se va a introducir obliga a ello (fig. 9.13C).
 - c. La LIO se introduce en un cartucho de inyección que se carga en el dispositivo inyector. Se introduce el extremo del cartucho a través de la incisión (fig. 9.13D), y la LIO se inserta lentamente en el ojo, desenrollándose cuidadosamente (fig. 9.13E). Otra opción es plegar la LIO e insertarla directamente en el ojo.
 - d. Si fuera necesario, la LIO se centra por rotación (fig. 9.13F).
9. **Finalización**
 - a. Se aspira el viscoelástico.
 - b. Las incisiones se sellan por inyección de suero salino en el tejido corneal.
 - c. Entre las medidas antiinfecciosas habituales al final de la cirugía están la instilación de gotas de antibiótico tópicas, una inyección subconjuntival de corticoide y antibiótico, y la administración de antibiótico intracameral (cámara anterior), o ambas.

Cirugía manual de la catarata con pequeña incisión

La cirugía manual de la catarata con pequeña incisión es una alternativa eficaz a la facoemulsificación en los países que requieren un volumen muy alto de cirugía y con instrumental económico. El procedimiento es rápido, tiene una baja tasa de complicaciones y puede realizarse en una catarata densa. La técnica es la siguiente:

- a. Se disecciona un túnel escleral de grosor parcial y autosellado, y se penetra en la cámara anterior (fig. 9.14A).
- b. Se realiza una capsulorrexis (fig. 9.14B).
- c. Se realiza una hidrodisección y delineación y el núcleo se prolapsa en la cámara anterior (fig. 9.14C).
- d. Se inserta un deslizador en la cámara anterior y se expresa el núcleo (fig. 9.14D). También puede extraerse el núcleo con una cánula vectis de irrigación.
- e. Se aspiran el epinúcleo y la corteza residual con una cánula de Simcoe (fig. 9.14E).
- f. Se inserta la LIO (fig. 9.14F).

Complicaciones quirúrgicas

Rotura de la cápsula posterior

La rotura de la cápsula puede ir acompañada de la pérdida de vítreo, migración posterior de material del cristalino y, excepcionalmente, hemorragia expulsiva. Entre las secuelas de la pérdida de vítreo, en especial si no se trata adecuadamente, se hallan edema macular cistoide (EMC) crónico, desprendimiento de retina, endoftalmitis, desviación de la pupila, uveítis, contacto vítreo, síndrome de la mecha vítrea, glaucoma y luxación posterior de la LIO.

1. Signos

- Profundización repentina o elevación de la cámara anterior y dilatación pupilar momentánea.
- El núcleo se cae y no puede alcanzarse con la punta de la cánula.
- Se aspira el vítreo en el interior de la cánula, a menudo se manifiesta con una lentificación notable de la aspiración del material del cristalino.
- Se observa directamente el desgarro de la cápsula o del gel vítreo.

2. El tratamiento depende de la magnitud del desgarro, del tamaño y el tipo de material residual del cristalino y de la presencia o ausencia de prolapsos del vítreo. Los principios generales del tratamiento son los siguientes:

- a. Se inyecta una sustancia viscoelástica (como Viscoat®) por detrás del material del núcleo, con el objetivo de exprimirlo al interior de la cámara anterior y prevenir la herniación anterior del vítreo. En caso de que permanezca todo o casi todo el núcleo, puede plantearse la conversión a una extracción extracapsular. En este momento se utiliza un vitrector (v. más adelante) para eliminar el vítreo enredado con los fragmentos nucleares.
- b. La incisión se agranda en caso de necesidad y puede introducirse un deslizador del cristalino («manguito»), se desliza una lente por detrás de los fragmentos del cristalino para cubrir el defecto de la cápsula (fig. 9.15), aunque es importante confirmar en primer lugar que el vítreo se ha desplazado o que se ha eliminado y que no queda en tensión.
- c. Los fragmentos nucleares residuales se extraen cuidadosamente por cánula de facoemulsificación con el frasco a poca altura y una AFR baja o mediante viscoexpresión, una vez que se ha ampliado la incisión principal, si son de gran tamaño.
- d. Una vez extraídos los restos del núcleo, la cámara anterior se rellena suavemente con viscoelástico cohesivo y se realiza la aspiración manual con una cánula sin irrigación para aspirar con suavidad los restos de la cortical, volviendo a rellenar la CA con viscoelástico si fuera necesario.

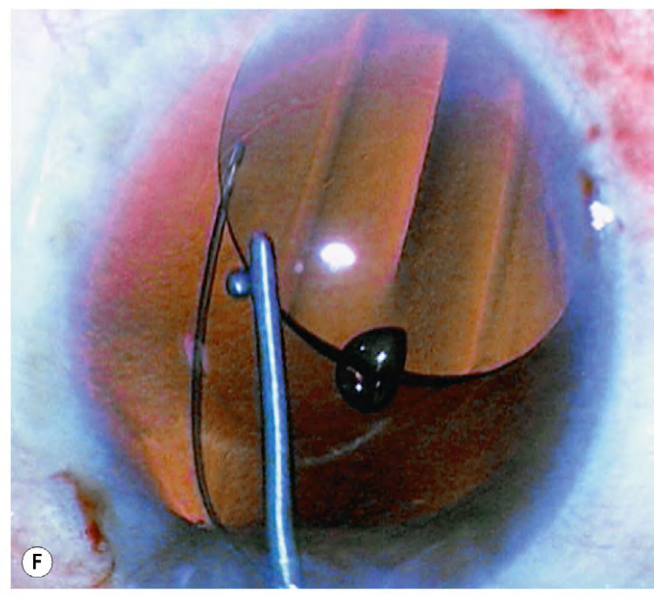
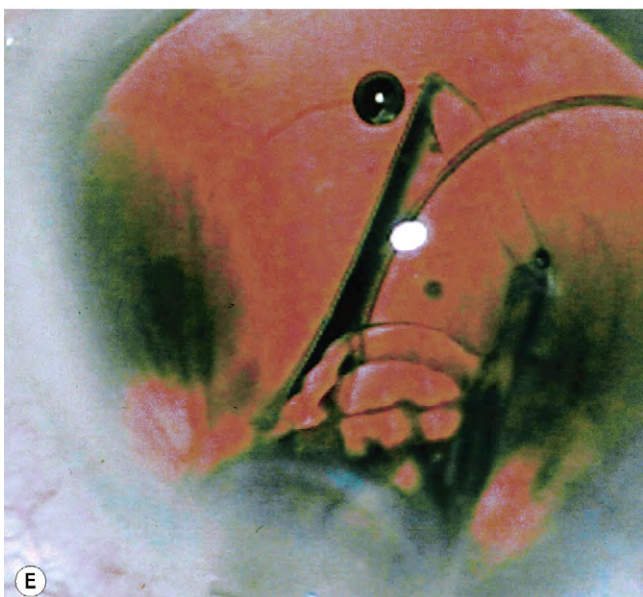
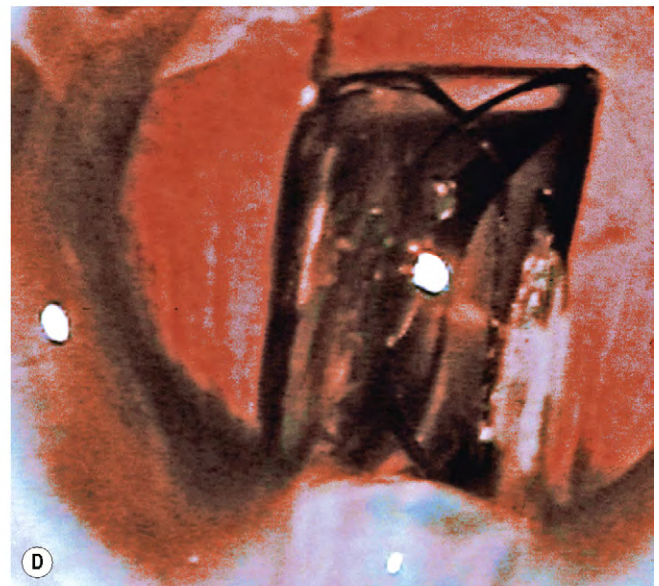
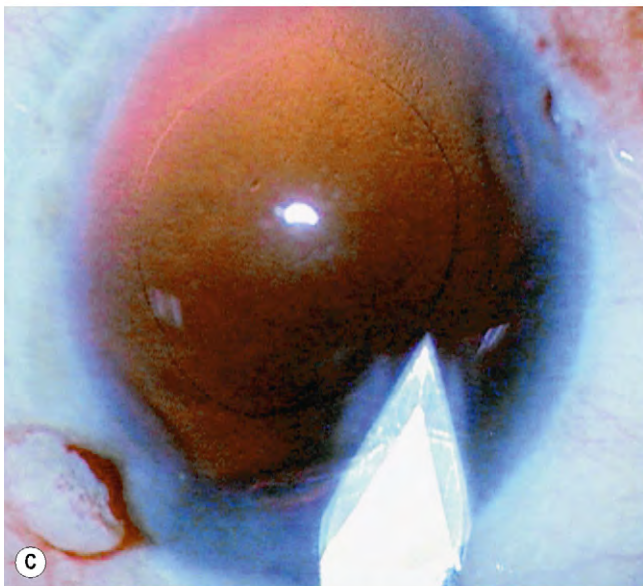
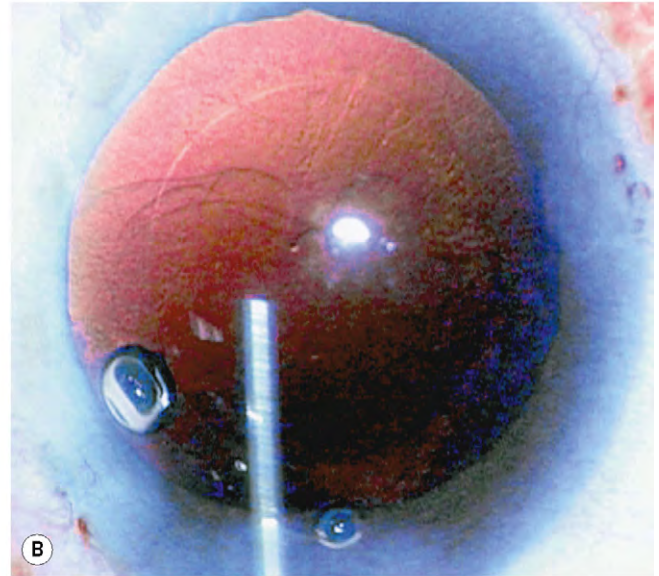
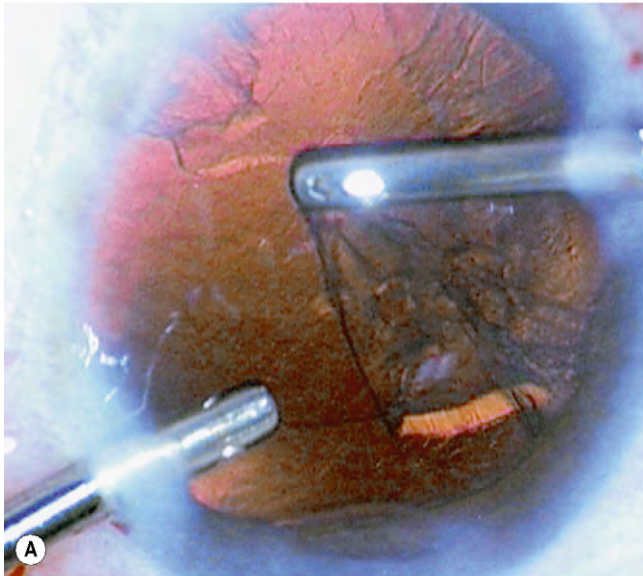


Fig. 9.13 Finalización de la facoemulsificación. **(A)** El material del cristalino cortical se empuja hacia el centro y se aspira; **(B)** inyección de viscoelástico en el saco capsular; **(C)** se agranda la incisión; **(D)** el extremo del cartucho con la LIO se introduce a través de la incisión; **(E)** la LIO se inyecta lentamente en el ojo; **(F)** se nota la LIO en su posición si fuera necesario.

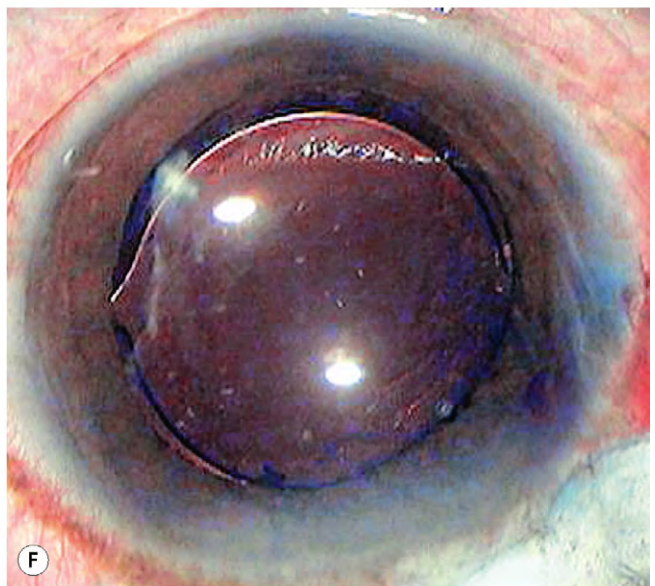
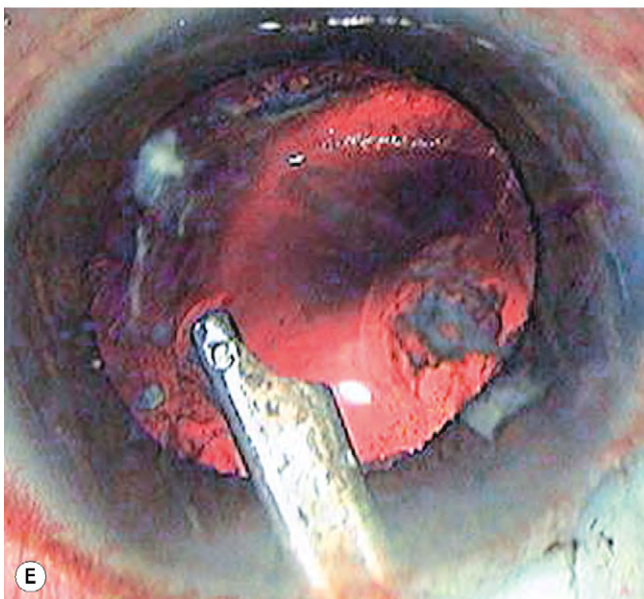
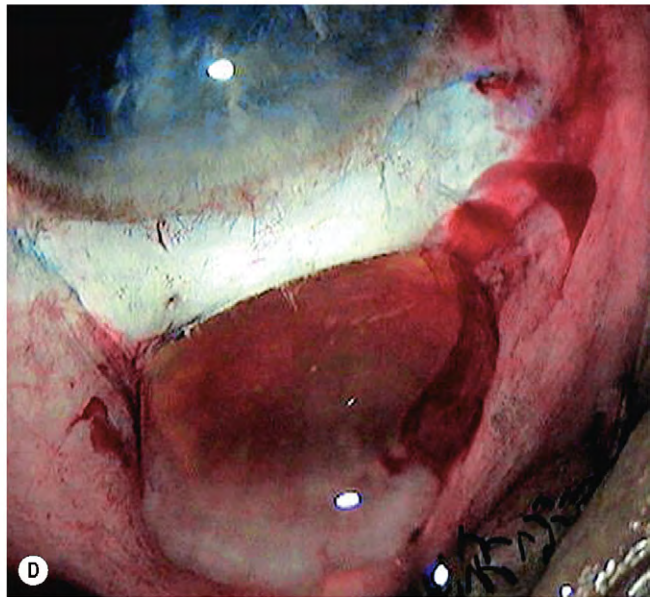
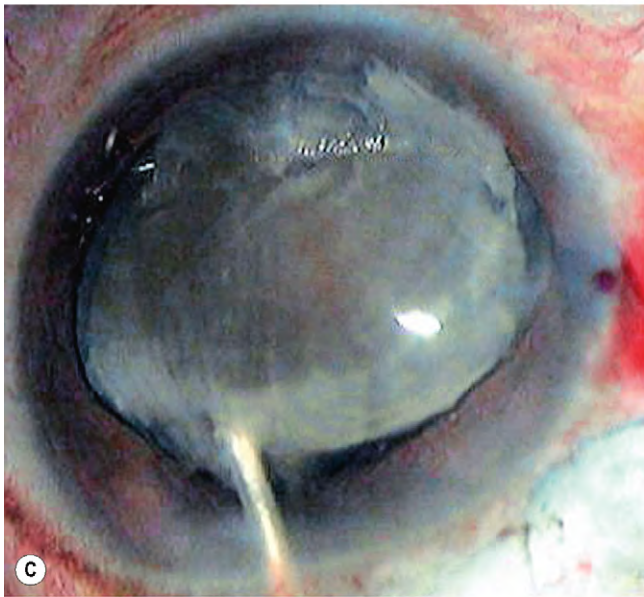
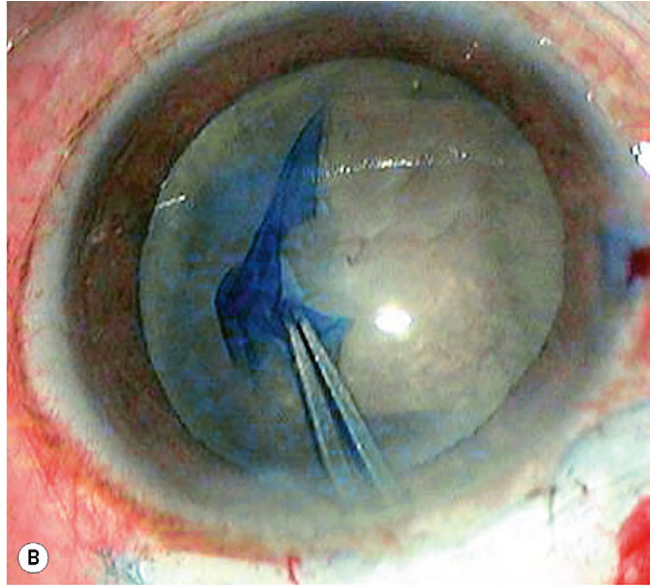
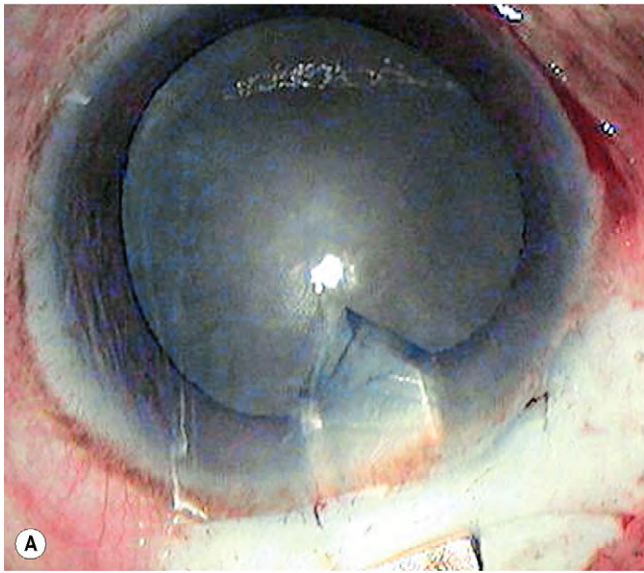


Fig. 9.14 Cirugía manual de la catarata con pequeña incisión (A) Se entra en la cámara anterior; (B) capsulorhexis; (C) luxación del núcleo en la cámara anterior; (D) expresión del núcleo; (E) limpieza cortical; (F) LIO colocada.

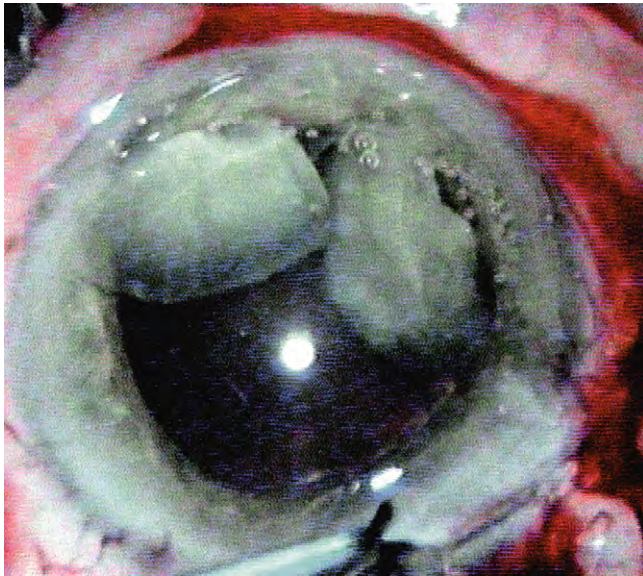


Fig. 9.15 Deslizador de la lente que soporta fragmentos nucleares después de la rotura de la cápsula posterior
(Cortesía de R. Packard.)

- e. Se elimina todo el vítreo de la cámara anterior y de la incisión colocando un vitrector profundo con respecto al desgarro capsular. Numerosos cirujanos consideran que es mejor utilizar una técnica bimanual, con instrumentos de infusión y corte independientes, ya que el vítreo no se aleja de la cuchilla (la posición de la cánula de infusión se mantiene alta y la de la cuchilla baja). La dificultad práctica principal consiste en la visualización del gel vítreo, lo se mejora mediante la instilación de azul tripán al 0,06% (VisionBlue®) o con 0,1ml de 40mg/ml de triamcinolona (agitarla antes de usarla). La altura del frasco de infusión debe ser suficiente para mantener la cámara anterior sin elevaciones intermitentes.
- f. Un pequeño desgarro capsular posterior permite la implantación de una LIO-CP en el saco y es posible convertir un desgarro pequeño en una capsulorrexis posterior.
- g. Incluso un gran desgarro habitualmente permite la colocación en el surco ciliar de una LIO-CP de tres piezas. Los hápticos deben colocarse a 90° con respecto al desgarro periférico y deberían angularse en dirección posterior para maximizar el aclaramiento del iris. Si fuera posible, una vez colocada la LIO en el surco debería capturarse la óptica en el interior de una capsulorrexis intacta de un diámetro ligeramente menor deprimiendo a su vez cada lado de la óptica por debajo de la capsulorrexis. Con la captura de la capsulorrexis puede usarse la potencia dióptrica de la LIO planificada originalmente, o posiblemente 0,5 D menos; sin la captura, la potencia dióptrica se reduce en 0,5-1,0 D.
- h. La acetilcolina (Miochol®) se utiliza para contraer la pupila tras la implantación de la LIO-CP o antes de insertar una LIO-CA.
- i. El soporte capsular insuficiente obliga a la implantación de una LIO-CA con ayuda de un deslizador (fig. 9.16);

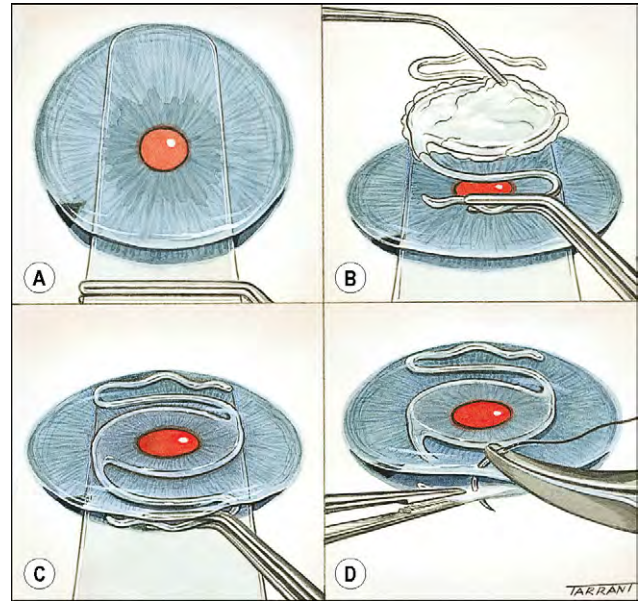


Fig. 9.16 Inserción de una lente intraocular en la cámara anterior (A) Se inserta un deslizador; (B) la LIO se recubre con viscoelástico; (C) se inserta la LIO; (D) se sutura la incisión.

se necesita practicar una iridectomía para evitar el bloqueo pupilar. Las LIO-CA se asocian con un mayor riesgo de complicaciones que las LIO-CP, incluidas la queratopatía bullosa, hipema, pliegue del iris e irregularidades pupilares. Una alternativa es una LIO de cámara posterior suturada al iris o transesclerótica.

- j. La incisión debe asegurarse con una sutura, aunque aparentemente se haya sellado por sí sola.

Pérdida posterior de fragmentos de cristalino

Los fragmentos del material del cristalino en ocasiones migran a la cavidad vítrea después de la dehiscencia zonular o la rotura de la cápsula posterior ya que puede dar lugar a glaucoma, uveítis crónica, desprendimiento de retina o EMC crónico. Inicialmente, debe tratarse cualquier uveítis o aumento de la PIO. Podría ser razonable adoptar una estrategia conservadora para los fragmentos pequeños, pero en los más grandes, y sin duda en los de un cuadrante o más, será necesaria siempre su extracción mediante vitrectomía vía pars plana.

Luxación posterior de la LIO

La luxación de una LIO-CP en la cavidad vítrea refleja (fig. 9.17A) es una complicación grave pero infrecuente, especialmente si se acompaña de pérdida de material del cristalino (fig. 9.17B). Si se deja la LIO en el segmento posterior, puede dar lugar a hemorragia vítrea, desprendimiento de retina, uveítis y EMC crónico. El tratamiento incluye una vitrectomía vía pars plana, con eliminación, recolocación o cambio de la LIO, según la extensión del soporte capsular.

Hemorragia supracoroidea

Una hemorragia supracoroidea supone un sangrado en el espacio supraaracnoideo desde una arteria ciliar posterior

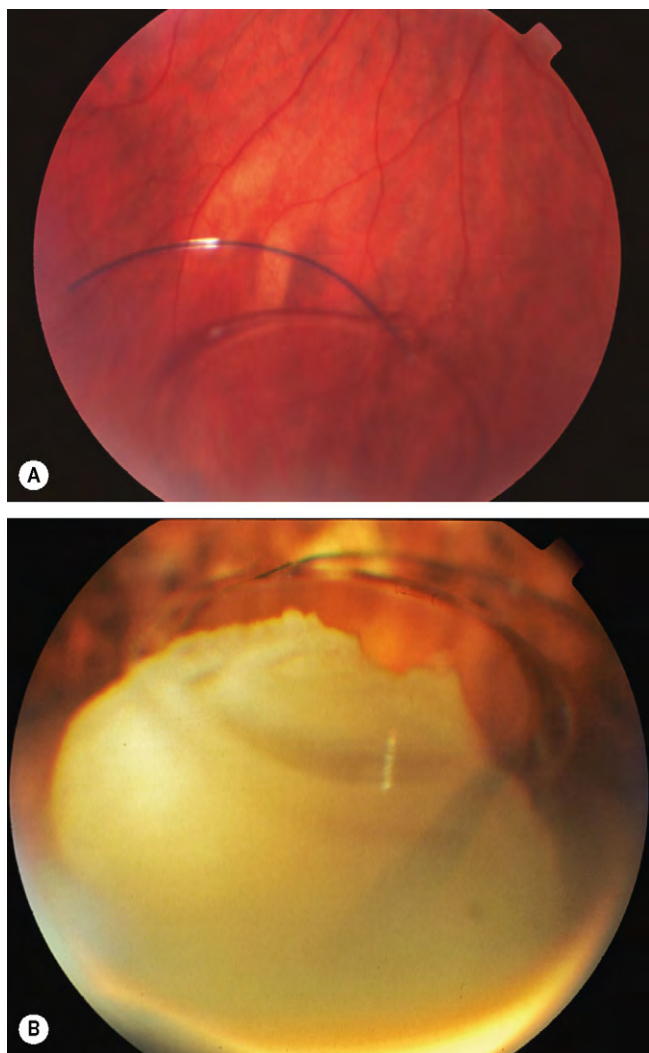


Fig. 9.17 (A) LIO en la retina; (B) LIO y grandes fragmentos nucleares en el vítreo

(Cortesía de S. Milewski.)

larga o corta rota. Si es lo suficientemente grave, da lugar a la expulsión del contenido intraocular (hemorragia expulsiva). Es una complicación temible, pero extremadamente infrecuente (0,04%) en la facoemulsificación. Entre los factores contribuyentes se hallan la edad avanzada, glaucoma, aumento del eje axial, enfermedad cardiovascular, pérdida vítrea y la conversión de una facoemulsificación a una EECC. Es fundamental un índice de sospecha intraoperatorio alto y en caso de indicios de una hemorragia supracoroidea, la intervención debería finalizarse, suturando la incisión de inmediato.

1. Signos en orden cronológico:

- Hinchazón progresiva de la cámara anterior, aumento de la PIO y prolapso del iris. Normalmente se acompaña de dolor intenso.
- Extrusión del vítreo, pérdida u oscuridad parcial del reflejo rojo y aparición de un abultamiento oscuro por detrás de la pupila.
- En los casos muy graves, el contenido del segmento posterior puede ser expulsado hacia la CA y a través de la incisión.

2. Tratamiento inmediato

- La CA se rellena de viscoelástico cohesivo y se sutura la incisión.
 - El viscoelástico debe dejarse en el ojo para elevar la PIO y taponar el vaso sangrante.
 - Administración de medicación para disminuir la PIO como acetazolamida por vía oral para controlar los picos de presión resultantes.
 - Manitol por vía intravenosa en caso de necesidad, si bien debería evitarse una disminución demasiado rápida de la PIO.
 - Después de la intervención, deben usarse activamente corticoides tópicos y sistémicos para reducir la inflamación intraocular.
3. Si no se produce la absorción espontánea, el **tratamiento posterior** consiste en el drenaje de las hemorragias por separaciones coroides de gran tamaño que se lleva a cabo entre 7-14 días más tarde, una vez que se haya licuado el coágulo sanguíneo. El pronóstico visual de las hemorragias grandes es sumamente variable; la aposición coriorretiniana prolongada (>14 días) tiene mal pronóstico. Se considera la vitrectomía pars plana cuando la retina parece estar pegada o desprendida, aunque las hemorragias por separaciones coroides pueden resolverse espontáneamente sin problemas retinianos inmediatos aparentes. Si fuese adecuada, podría considerarse la finalización de la cirugía de catarata al cabo de 1-2 semanas.

Endoftalmitis postoperatoria aguda

Patogenia

La incidencia estimada de endoftalmitis aguda después de cirugía de la catarata es de aproximadamente el 0,3%. Las toxinas producidas por las bacterias infectantes y las respuestas inflamatorias del huésped causan la lesión rápida e irreversible de los fotorreceptores, y estos efectos pueden continuar tiempo después de que el contenido ocular se haya vuelto estéril.

- Entre los **posibles factores** están las complicaciones quirúrgicas como la rotura de la cápsula posterior, la duración prolongada del procedimiento, los procedimientos combinados (p. ej., con vitrectomía), la incisión en córnea clara no suturada, la incisión temporal, las fugas por la incisión durante el primer día, los retrasos en la administración de antibióticos postoperatorios hasta el día posterior a la cirugía, la anestesia tópica, las enfermedades de los anejos y la diabetes.
- Patógenos.** Alrededor del 90% de las muestras son grampositivas, y el 10%, gramnegativas. En orden de frecuencia, incluyen:
 - Estafilococos coagulasa negativos (*S. epidermidis*).
 - Otros microorganismos grampositivos (*S. aureus* y especies de estreptococos).
 - Microorganismos gramnegativos (especies de *Pseudomonas* y *Proteus*).
- La **fente de infección** habitualmente no puede identificarse con certeza. Se supone que la flora de los párpados y de la conjuntiva es el origen más frecuente, así como la contaminación a través de incisiones en las primeras etapas del postoperatorio. Otras fuentes potenciales incluyen soluciones e instrumentos contaminados, el ambiente, el cirujano, así como diverso personal del quirófano.

Profilaxis

Debido a la baja tasa de endoftalmitis, es muy difícil demostrar que un método de profilaxis sea eficaz o superior a otro. Los métodos siguientes probablemente sean beneficiosos:

1. **Instilación de povidona yodada al 5%** en los fondos de saco conjuntivales, dejándola actuar al menos 3 min antes de la cirugía.
2. **Preparación escrupulosa** del campo quirúrgico, aislando adecuadamente las pestañas.
3. **Tratamiento de infecciones preexistentes**, como blefaritis, conjuntivitis, dacriocistitis crónica e infección en el ojo o cuenca contralateral.
4. **Antibióticos profilácticos**
 - La fluoroquinolona tópica preoperatoria suele administrarse a menudo 1-3 días antes de la intervención.
 - Cefuroxima intracameral (1 mg en 0,1 ml) inyectada en la CA al final de la intervención.
 - Con la inyección subconjuntival postoperatoria se alcanzan concentraciones bactericidas en la cámara anterior durante al menos 1-2h.
 - Las quinolonas de nueva generación, como el moxifloxacino, penetran eficazmente en el ojo para proporcionar concentraciones inhibitorias del crecimiento bacteriano.
5. Puede ser prudente **volver a suturar con rapidez** las incisiones con fugas en lugar de adoptar una estrategia de observación.
6. **Revisar las prácticas quirúrgicas personales** para eliminar elementos que favorezcan el riesgo, sobre todo si se detecta una tasa significativa de endoftalmitis.

Signos clínicos

1. Los **síntomas** son dolor y pérdida visual.
2. Los **signos** varían según la gravedad.
 - Edema del párpado, quemosis, inyección conjuntival y secreción.
 - Es frecuente un defecto pupilar aferente relativo.
 - Turbidez corneal (fig. 9.18A).
 - Exudado fibrinoso e hipopión (fig. 9.18B).
 - Vitritis con una visión insuficiente del fondo de ojo (fig. 9.18C).
 - Inflamación grave del vítreo y condensaciones (fig. 9.18D) con pérdida del reflejo rojo.

Diagnóstico diferencial

Si existe alguna duda sobre el diagnóstico, el tratamiento debe ser el de la endoftalmitis infecciosa. La detección precoz mejora los resultados.

1. El **material del cristalino retenido** en la cámara anterior o en el vítreo puede precipitar una uveítis grave, edema corneal y elevación de la PIO.
2. **Hemorragia vítrea**, especialmente si la sangre del vítreo está despigmentada.
3. **Uveítis postoperatoria**. Un diagnóstico seguro de infección no siempre es franco. Si los signos de inflamación son leves, es adecuado probar el tratamiento con corticoides tópicos y una revisión precoz (6-24 h). Si no mejora sustancialmente, debe tratarse como una endoftalmitis.

4. **Reacción tóxica** al uso de líquido o viscoelástico irritante contaminado o inadecuado. Puede desarrollarse una intensa reacción fibrinosa con edema corneal, aunque con ausencia de otros signos de endoftalmitis infecciosa. El tratamiento se realiza con corticoides tópicos intensivos combinados con ciclopléjicos. La descompensación corneal será veces es permanente.
5. La **cirugía complicada o prolongada** puede producir edema corneal y uveítis.

Identificación de patógenos

Deben obtenerse muestras para cultivos de humor acuoso y vítreo para confirmar el diagnóstico. Sin embargo, un cultivo negativo no necesariamente descarta una infección y el tratamiento debe mantenerse. Un quirófano con personal experimentado constituye el mejor entorno, pero las muestras se toman en un quirófano de procedimientos menores si fuera necesario para evitar demoras, asegurándose de que todo el equipo está disponible antes de empezar.

1. Debe realizarse una **ecografía bidimensional** antes de extraer muestras del vítreo para descartar un desprendimiento de retina si no se dispone de visión clínica.
2. **Preparación**
 - Se instila povidona yodada al 5%.
 - Se administra anestesia tópica por debajo de la cápsula de Tenon o peribulbar.
 - El ojo se prepara como en la cirugía para la catarata y se introduce un blefarostato.
3. **Muestras de humor acuoso**
 - Se aspiran entre 0,1 y 0,2 ml de humor acuoso vía paracentesis límbica con una aguja de 25G en una jeringa de tuberculina.
 - La jeringa se tapa y se etiqueta.
4. Es más probable obtener un cultivo positivo en las **muestras de vítreo** que en las de humor acuoso.
 - Puede utilizarse una jeringa de 2 ml y una aguja de 23G, o en el mejor de los casos, un vitrectomo desechable (fig. 9.19A).
 - La distancia desde el limbo para la incisión escleral se mide con un compas calibrador y se marca (fig. 9.19B): 3 mm (ojo pseudofáquico), 4 mm (ojo fáquico).
 - Se aspiran entre 0,2-0,4 ml de la cavidad vítrea media (fig. 9.19C). Si se utiliza un vitrector desechable, cerrar el tubo con firmeza y colocarlo en una bolsa de muestras. No se debe desconectar el vitrector del tubo.
5. También pueden obtenerse **hisopos subconjuntivales**, ya que un cultivo significativo resulta útil en ausencia de un cultivo positivo de muestras intraoculares.
6. **Microbiología**. Las muestras deben enviarse inmediatamente al laboratorio de microbiología; la mayoría prefiere recibir una muestra en el aparato utilizado para obtener la muestra y la dividirá para su examen microscópico y para cultivo. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ayuda a identificar la presencia de microorganismos inusuales, la etiología de la enfermedad con cultivo negativo y los microorganismos una vez instaurado el tratamiento antibiótico. Sin embargo, su elevada sensibilidad implica que la contaminación puede dar lugar a falsos positivos.

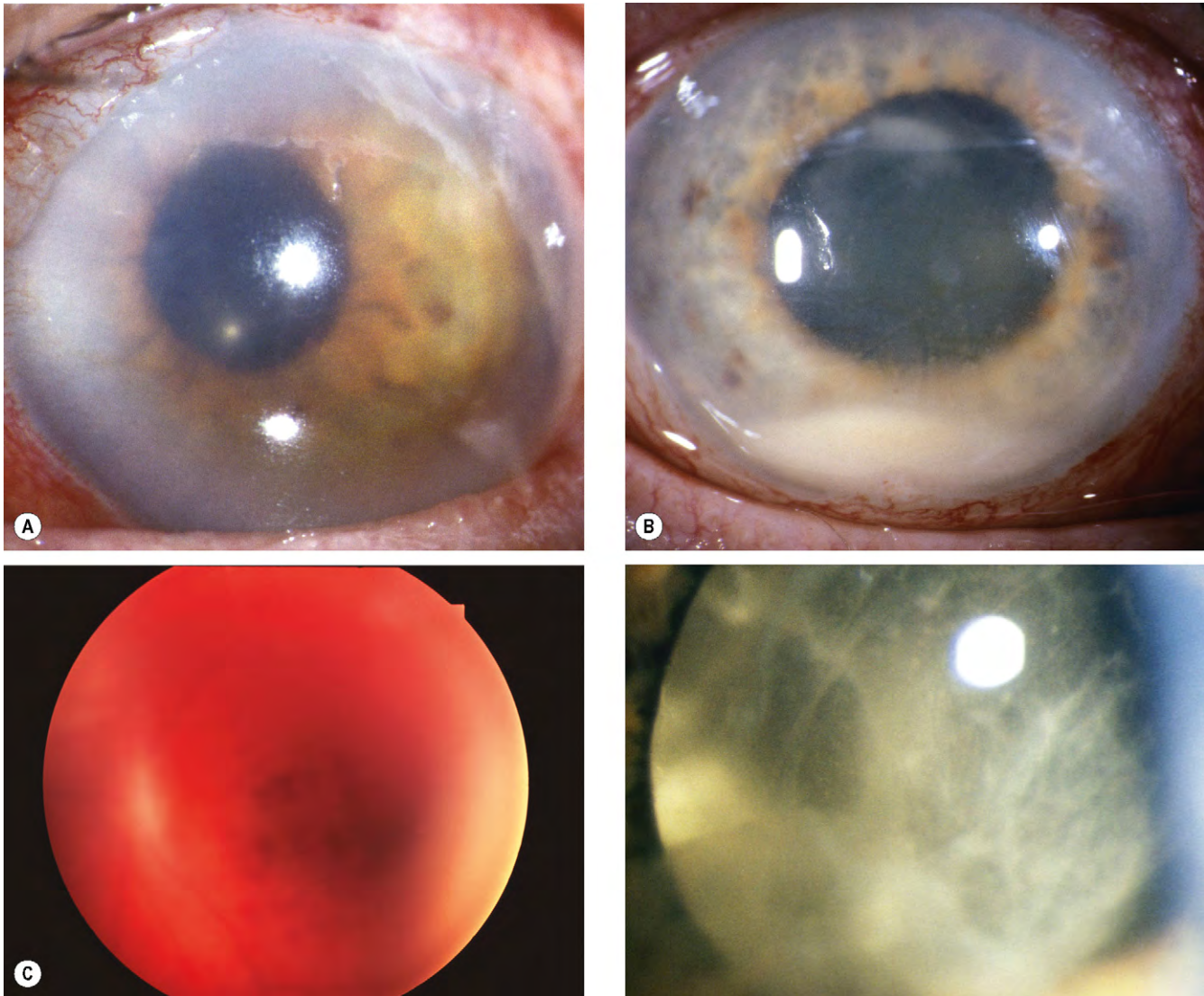


Fig. 9.18 Endoftalmitis bacteriana aguda. (A) Turbidez corneal; (B) exudado fibrinoso e hipopión; (C) turbidez vítea y visión alterada del fondo de ojo; (D) vitritis grave.

(Cortesía de S. Tuft, figs. A, B y D.)

Tratamiento

1. Los **antibióticos intravítreos** son la clave del tratamiento, ya que alcanzan concentraciones superiores a las concentraciones inhibitorias mínimas de la mayoría de patógenos y se mantienen durante días. Deben administrarse inmediatamente después de obtener las muestras para cultivo. Los dos antibióticos que se combinan habitualmente son ceftazidima, que es eficaz para la mayoría de microorganismos gramnegativos (como *P. aeruginosa*) y vancomicina para tratar cocos coagulasa negativos y coagulasa positivos (incluido *S. aureus* resistente a la meticilina).
 - Las concentraciones son de 2 mg de ceftazidima en 0,1 ml y 2 mg de vancomicina en 0,1 ml; en los pacientes alérgicos a la penicilina puede utilizarse la amikacina (0,4 mg en 0,1 ml), como alternativa a la ceftazidima, aunque es más tóxica para la retina (v. tabla 9.2 para detalles de la preparación).

- Los antibióticos se inyectan lentamente en la cavidad vítea media utilizando una aguja de calibre 25 (fig. 9.19D).
 - Una vez administrada la primera inyección, se desconecta la jeringa, pero la aguja se deja en el interior de la cavidad vítea para que pueda administrarse la segunda inyección por la misma aguja. Alternativamente, se utiliza una segunda aguja.
2. Las **inyecciones perioculares de antibióticos** se administran con frecuencia, pero son de dudoso beneficio adicional si se han utilizado antibióticos intravítreos. Las dosis propuestas son de 50 mg de vancomicina y 125 mg de ceftazidima (o 50 mg de amikacina).
 3. Los **antibióticos tópicos** tienen un beneficio limitado y a menudo se utilizan 4-6 veces al día para intentar proteger las heridas recientes de la contaminación. La aplicación intensa de vancomicina al 5% (50 mg/ml) o ceftazidima al 5% (50 mg/ml) puede penetrar en la córnea en concentraciones terapéuticas. Las fluoroquinolonas de tercera o

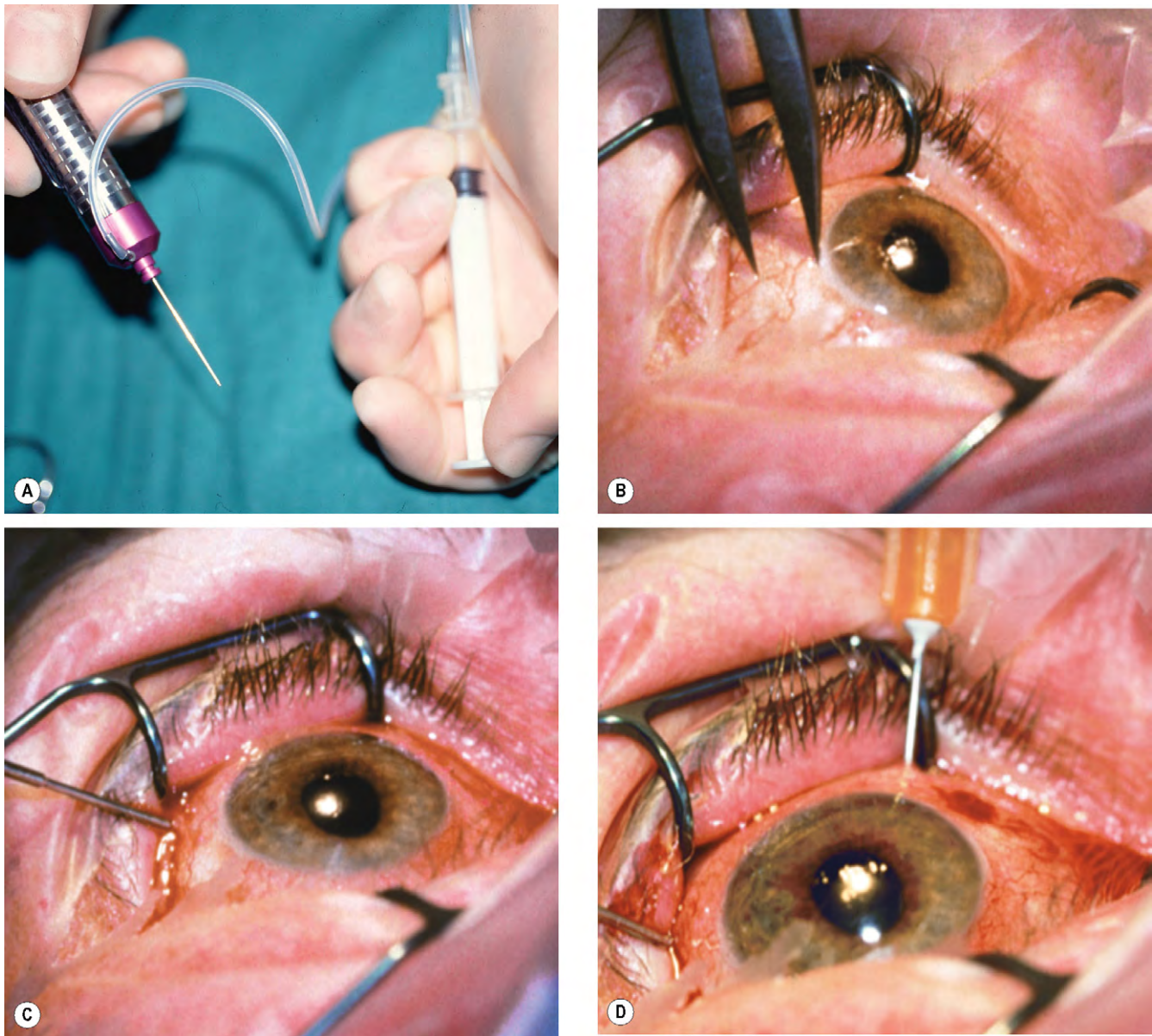


Fig. 9.19 Tratamiento de la endoftalmítis aguda. (A) Minivitreotomía para obtener muestras del vítreo; (B) compás calibrador para medir la distancia desde el limbo; (C) muestras del vítreo obtenidas con el vitrectomía; (D) inyección intravítrea de antibiótico.

cuarta generación alcanzan concentraciones eficaces en los humores acuoso y vítreo, incluso en los ojos inflamados, y deben tenerse en consideración.

4. Los **antibióticos orales** son de beneficio indeterminado. Las fluoroquinolonas penetran bien en el ojo y se recomienda administrar 400 mg de ciprofloxacino al día durante 10 días; 500 mg de claritromicina 2 veces al día es útil para las infecciones con cultivos negativos. Los resultados sugieren que pueden atacar a la biopelícula bacteriana.
5. **Corticoides orales.** La justificación para utilizar corticoides es limitar las complicaciones destructivas del proceso inflamatorio. En los casos graves debe iniciarse la administración de 1 mg/kg al día de prednisona al cabo de 12 h, siempre que se haya excluido una infección micótica del examen de los frotis. Deben conocerse las contraindicaciones, prescribirse protectores gástricos (p. ej., lansoprazol, 30 mg una vez al día) y realizar una monitorización adecuada incluyendo los valores sangui-

neos iniciales; solicitar asesoramiento médico general si fuera necesario.

6. **Corticoides perioculares.** Debe considerarse la dexametasona o la triamcinolona si el tratamiento sistémico está contraindicado.
7. **Dexametasona tópica** al 0,1% cada 2 h inicialmente para la uveítis anterior.
8. **Midriáticos tópicos**, como atropina al 1% 2 veces al día.
9. Los **corticoides intravítreos** pueden disminuir la inflamación a corto plazo, pero no influyen en el resultado visual final; algunos estudios incluso sugieren un efecto perjudicial. Por el contrario, se ha descrito una mejoría del resultado en algunos subgrupos bacterianos.
10. **Vitrectomía vía pars plana.** El Endophthalmitis Vitrectomy Study (EVS) mostró buenos resultados con la vitrectomía inmediata vía pars plana en ojos con una agudeza visual de percepción de la luz (SIN visión de movimientos de la mano o mejor) a la presentación, con una reducción del 50%

Tabla 9.2 Preparación de antibióticos para inyección intravítrea

Ceftazidima (amplio espectro, incluidas <i>Pseudomonas</i>)
A) Empezar con una ampolla de 500mg
B) Añadir 10 ml de agua para inyección o suero salino y disolver por completo (para un vial de 250mg, añadir 5 ml de agua estéril o suero salino y para un vial de 1g, añadir 20ml de agua estéril o suero salino)
C) Extraer 1ml de la solución con 50mg de antibiótico
D) Añadir 1,5ml de agua estéril o suero salino de modo que queden 50mg en 2,5ml
E) Extraer aproximadamente 0,2ml (exceso para facilitar el cebado) en una jeringa de 1ml. Cuando esté preparado para inyectar, acoplar la cánula de Rycroft o la aguja que se vaya a usar y desechar todo salvo aproximadamente 0,1ml (que contiene 2mg de antibiótico) para su inyección
Vancomicina (actúa fundamentalmente contra microorganismos grampositivos)
Con la vancomicina sólo debe usarse suero salino, no agua estéril
Como en A-E, comenzando preferiblemente de nuevo con una ampolla de 500 mg
Amikacina (alternativa a la ceftazidima; como se asocia a un riesgo elevado de infarto retiniano, sólo se usa en casos de alergia bien definida a la penicilina o a la cefalosporina); dosis intravítrea menor que con ceftazidima y la vancomicina
Observar que el procedimiento de dilución es diferente al de ceftazidima y vancomicina
A) Presentación: el vial contiene 500mg de amikacina en 2ml de solución.
B) Utilizar una jeringa de 2,5ml para extraer 1ml de la solución de amikacina y a continuación 1,5ml de agua estéril
C) Inyectar 0,4ml de la solución que contiene 40mg de antibiótico, en una jeringa de 10ml y diluir hasta 10ml (administrando 4mg por cada ml)
D) Extraer aproximadamente 0,2ml (exceso para facilitar el cebado) en una jeringa de 1ml. Cuando esté preparado para inyectar, acoplar la cánula de Rycroft o la aguja que se vaya a usar y desechar todo salvo aproximadamente 0,1ml (que contiene 0,4mg de antibiótico) para su inyección

de la pérdida visual grave. Si la vitrectomía no está fácilmente disponible, lo prudente sería administrar antibióticos intravítreos en el intervalo. Las conclusiones del EVS en los ojos sometidos a una cirugía de cataratas no pueden extrapolarse fácilmente a otras formas de endoftalmitis.

Tratamiento a medio plazo

El tratamiento a medio plazo está determinado por los resultados de los cultivos y los signos clínicos. La ecografía es útil para evaluar la respuesta al tratamiento.

1. Los **signos de mejoría** incluyen la contracción del exudado fibrinoso y la reducción de la actividad celular en la cámara anterior e hipopión. En esta situación, el trata-

miento no se debe modificar, independientemente de los resultados de los cultivos.

2. Si los **signos clínicos empeoran** al cabo de 48h, se revisarían los antibiogramas en consecuencia y se modificaría el tratamiento. Debe considerarse la vitrectomía pars plana si no se ha realizado antes. Los antibióticos intravítreos pueden repetirse a los 2 días; en caso de que se hubiera administrado antes amikacina, probablemente haya que evitar una segunda dosis para evitar el riesgo de toxicidad retiniana.
3. El **resultado** está relacionado con la duración de la infección anterior al tratamiento y la virulencia de los microorganismos.
 - Si la agudeza visual a la presentación es de percepción de la luz, el 30% de los ojos alcanza 6/12 después del tratamiento. Si la agudeza visual es mejor que la percepción de la luz, esta cifra aumenta hasta el 60%.
 - La infección por *Bacillus cereus* y estreptococos tiene peor resultado visual, a pesar de un tratamiento enérgico y adecuado, con un 70 y un 55%, respectivamente, logrando una agudeza visual final de 6/60 o menos. La limitación de este resultado visual suele guardar relación con retinopatía precoz de las exotoxinas.
4. **Problemas tardíos**
 - a. **Opacidades vítreas persistentes.** El tratamiento con corticoides por vía tópica extendido e intensivo, periocular y si fuera necesario por vía oral, suele lograr la resolución. Se considera la vitrectomía en los casos graves y si no se resuelve.
 - b. **Maculopatía** en forma de membranas epimaculares, edema cistoide e isquemia.
 - c. **Hipotonía.** Debe descartarse la presencia de fugas por la incisión y tratar la inflamación persistente. Hay que identificar los derrames coroideos y drenarlos si fuera necesario. El desprendimiento de retina y las membranas vítreas anteriores requerirá veces requieren vitrectomía.
 - d. **Otros problemas** son la uveítis crónica, glaucoma secundario, desprendimiento de retina y tuberculosis.

Endoftalmitis postoperatoria tardía

Patogenia

La endoftalmitis de inicio tardío después de la cirugía de catarata se desarrolla cuando un microorganismo de baja virulencia queda atrapado en el saco capsular («endoftalmitis sacular»). Los microorganismos pueden quedar secuestrados en el interior de los macrófagos, protegidos de la erradicación, pero con una expresión continuada del antígeno bacteriano.

Se inicia entre 4 semanas y varios años (media de 9 meses) después de la intervención, y suele seguir a una extracción de cataratas sin complicaciones con una LIO de la cámara posterior. Excepcionalmente puede desencadenarse por capsulotomía con láser Nd:YAG, que libera el microorganismo al vítreo. La infección está causada con mayor frecuencia por *P. acnes* y, ocasionalmente, por *S. epidermidis*, especies de *Corynebacterium* o *Candida parapsilosis*.

Diagnóstico

1. La **presentación** consiste en un deterioro visual leve y progresivo que suele asociarse con celularidad en la cámara anterior.

2. Signos

- Uveítis anterior leve que a veces presenta precipitados corneales en grasa de cordero (fig. 9.20A).
 - La inflamación responde inicialmente a los corticoides tópicos (fig. 9.20B), pero recidiva cuando se interrumpe el tratamiento y a la larga se vuelve resistente a ellos (fig. 9.20C).
 - La vitritis es frecuente, al contrario que el hipopión que es infrecuente.
 - Es característica una placa capsular creciente formada por microorganismos secuestrados en la corteza residual, dentro del saco capsular periférico (fig. 9.20D).
 - La gonioscopia con midriasis puede identificar una placa ecuatorial.
3. El **tratamiento inicial** consiste en un ciclo de moxifloxacino oral durante 10-14 días; la claritromicina es una alternativa.

4. Deben considerarse los **cultivos** de los humores acuoso o vítreo si los antibióticos orales son ineficaces. Se solicitará un cultivo anaeróbico si se sospecha una infección por *P. acnes*, y las colonias tardan 10-14 días en crecer. La tasa de detección mejoran claramente con la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

5. Tratamiento si persiste

- Los antibióticos intravítreos por sí solos no suelen resolver adecuadamente la infección.
- Se recomienda la extirpación del saco capsular, la corteza residual y la LIO, con una vitrectomía vía pars plana. Puede considerarse la implantación de una LIO secundaria en una fecha posterior. Se combinan antibióticos intravítreos: la vancomicina (1 mg en 0,1 ml) es el antibiótico de elección y también se irriga en el interior del resto capsular. *P. acnes* también es sensible a meticilina, la cefazolina y la clindamicina.

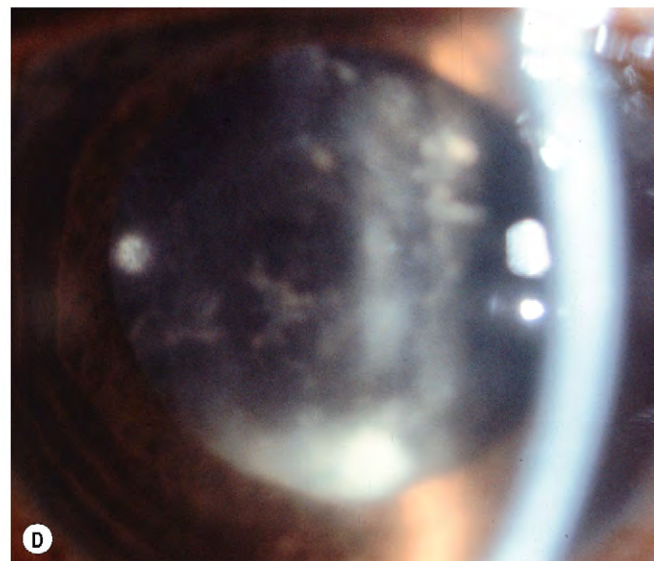
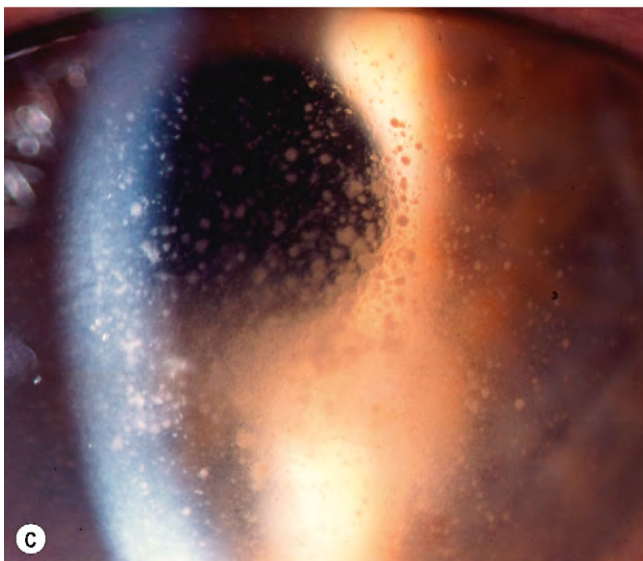
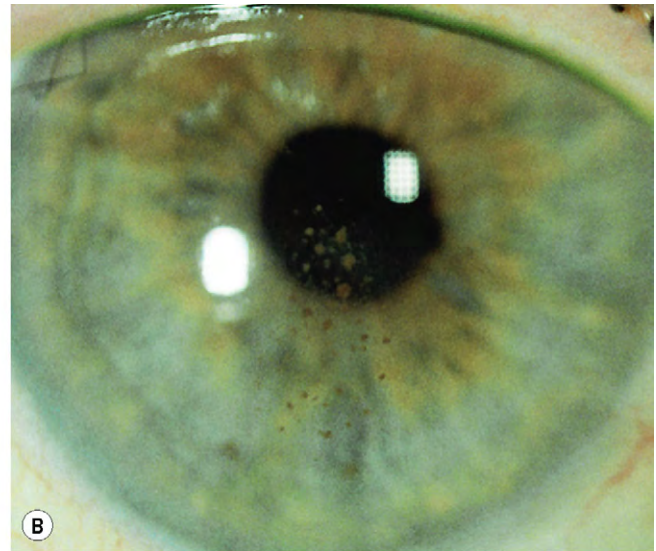
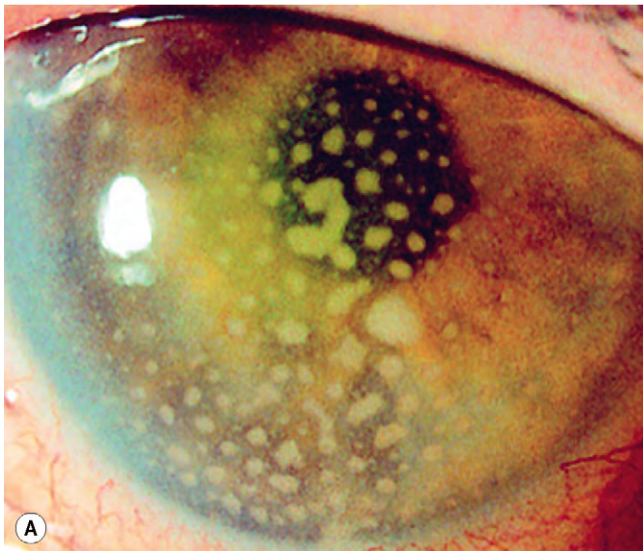


Fig. 9.20 Endoftalmitis postoperatoria tardía (A) Uveítis anterior con precipitados corneales en grasa de cordero; (B) disminución de los precipitados corneales después del tratamiento tópico con corticoides; (C) recurrencia grave 2 semanas después de dejar el tratamiento con corticoides; (D) placa blanca dentro del saco capsular.

Opacificación capsular posterior

La opacificación capsular posterior (OCP) visualmente significativa es la complicación tardía más frecuente de la cirugía de la catarata no complicada. Además de reducir la agudeza visual, afecta a la sensibilidad al contraste, causa dificultades con los deslumbramientos o da lugar a diplopía monocular. La incidencia de OCP se reduce cuando la apertura de la capsulorrexis está en contacto completo con la superficie anterior de la LIO. Las LIO de PMMA (y probablemente en menor medida las de hidrogel) son especialmente propensas a la OCP, pero el diseño del implante es más importante que el material; un «borde» cuadrado de la óptica parece inhibir la OCP.

Signos clínicos

1. Las **perlas de Elschnig** (células vacuoladas, células de Wedl) están producidas por la proliferación y la migración del epitelio ecuatorial residual del cristalino sobre la cápsula posterior, en el lugar de yuxtaposición entre los restos de la cápsula anterior y de la cápsula posterior. Proporcionan un aspecto vacuolado a la cápsula posterior, que se visualiza mejor con retroiluminación (fig. 9.21A). Éste es el tipo de opacificación que se observa con mayor frecuencia y está relacionado con la edad del paciente. Es extraordinariamente frecuente en los niños si no se realiza una capsulorrexis posterior en el momento de la cirugía.

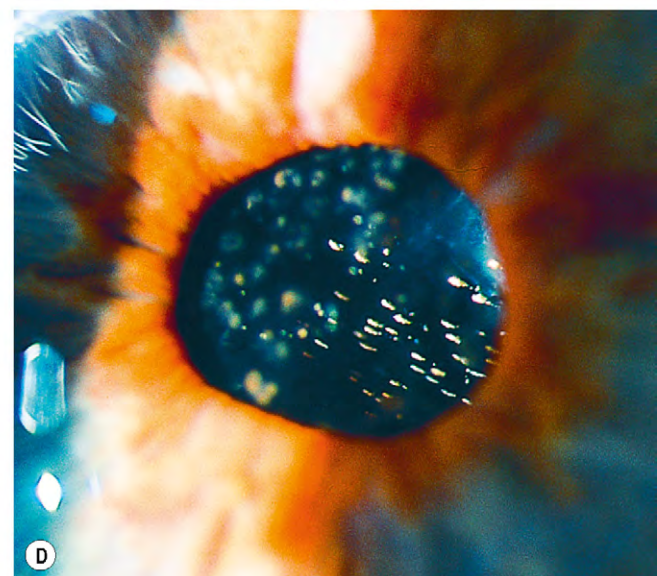
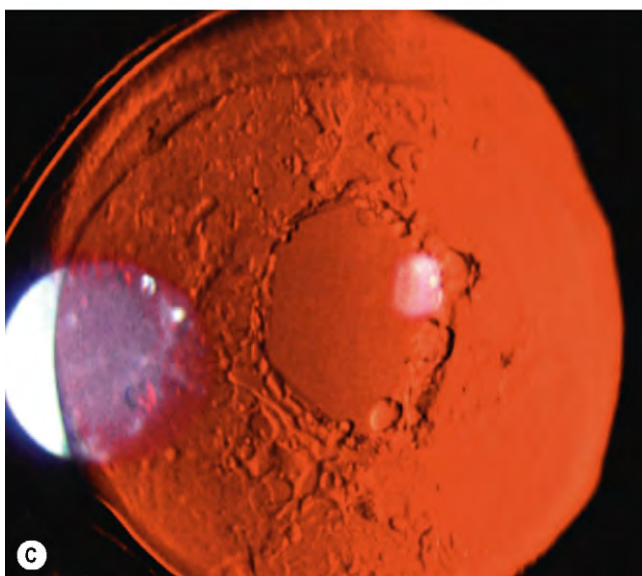
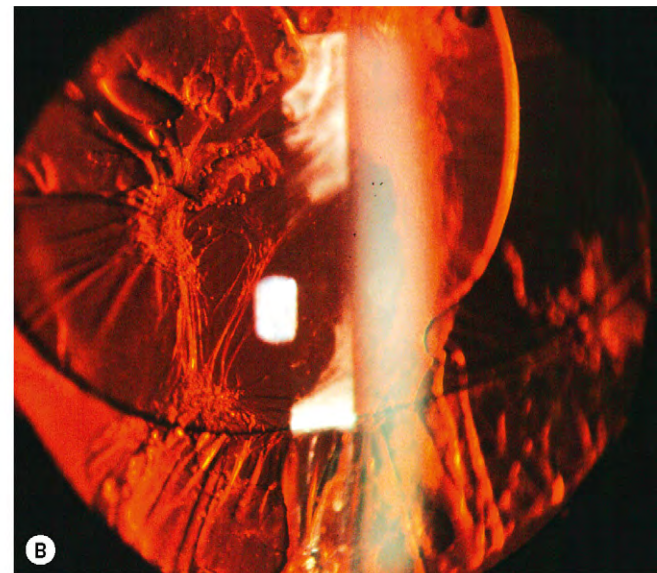
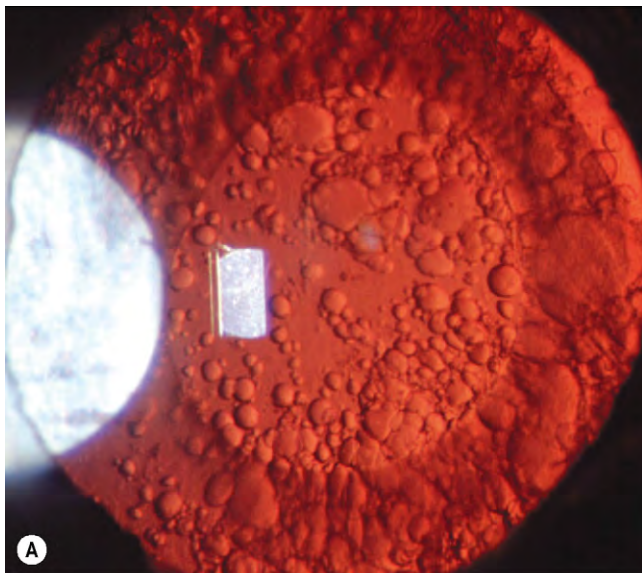


Fig. 9.21 Opacificación capsular posterior (A) Perlas de Elschnig; (B) fibrosis capsular; (C) aspecto después de una capsulotomía por láser; (D) punteado de la LIO por el láser.

(Cortesía de P. Gill, figs. A y B, R. Packard, fig. C; R. Curtis, fig. D.)

2. La **fibrosis capsular** (fig. 9.21B) se debe a la metaplasia fibrosa de las células epiteliales, es menos frecuente y suele aparecer antes que las perlas de Elschnig.

Tratamiento

El tratamiento consiste en la creación de una abertura en la cápsula posterior con el láser Nd:YAG.

- Las **indicaciones** de la capsulotomía son:
 - Disminución de la agudeza visual.
 - Diplopía monocular o deslumbramiento causado por arrugas de la cápsula posterior.
 - Alteración de la visualización del fondo de ojo con propósitos diagnósticos, de monitorización o terapéuticos de patología retiniana.
- Técnica.** La clave para la capsulotomía con láser segura y satisfactoria es enfocar cuidadosamente y emplear la menor cantidad de energía necesaria. La potencia inicial del láser se establece en 1 mJ/pulsación, y se aumenta si se requiere. Se practican una serie de punciones con un patrón cruzado utilizando disparos de un solo pulso, con la primera punción dirigida al eje visual. Una abertura de unos 3 mm suele ser suficiente (fig. 9.21C), pero será veces son necesarias capsulotomías mayores para la exploración o la fotocoagulación retinianas.
- Las **complicaciones** no suelen asociarse a factores de riesgo identificables. El número de pulsos del láser y su energía probablemente no guarden relación con su desarrollo, si bien lo más prudente es utilizar la energía total mínima posible.
 - Puede producirse la lesión de la LIO («punteado», fig. 9.21D) si el láser está mal enfocado. Aunque no es deseable, algunas marcas en la LIO no alteran la función visual ni afectan a la tolerancia ocular de la LIO.
 - El EMC es una complicación ocasional y aparece meses después de la capsulotomía. Es menos frecuente cuando la capsulotomía se retrasa 6 meses o más después de la cirugía de cataratas.
 - El desprendimiento de retina regmatógeno es infrecuente, si bien es más frecuente en pacientes muy miopes y puede aparecer meses después de la capsulotomía.
 - El aumento de la PIO es leve y transitorio, y suele ser inocuo. No obstante, en ocasiones se produce una elevación mantenida por encima de los valores previos a la capsulotomía, especialmente en pacientes con glaucoma establecido o en los que presentan una hipertensión ocular significativa a las pocas horas de la capsulotomía.
 - La subluxación o luxación posterior de la LIO es infrecuente, pero puede suceder sobre todo con las LIO de silicona o hidrogel con las prolongaciones en placas.
 - La endoftalmitis crónica debida a la liberación de microorganismos secuestrados en el vítreo es muy infrecuente.

Fibrosis y contracción capsular anterior

Desde la aparición de la capsulorrexis curvilínea continua, la contracción de la abertura de la cápsula anterior (capsulofimosis) es una complicación postoperatoria relativamente frecuente. Aparece a las pocas semanas de la intervención y se acompaña de fibrosis subcapsular importante (fig. 9.22).

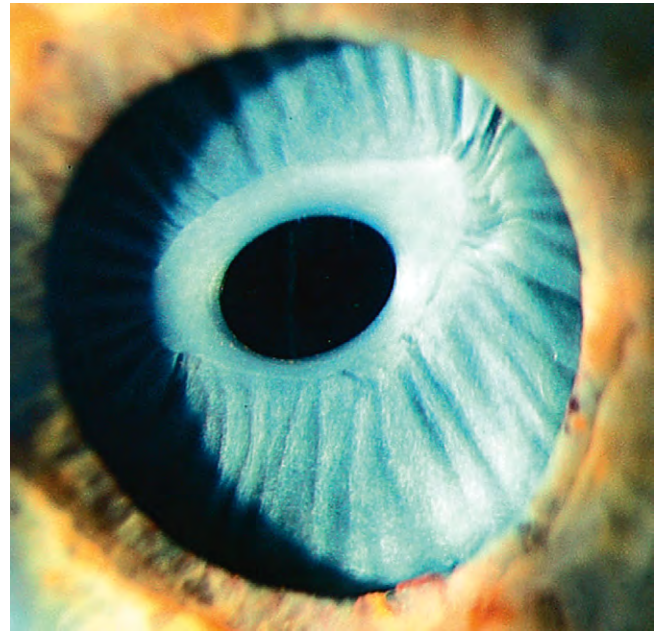


Fig. 9.22 Contracción capsular anterior y fibrosis.

La contracción suele progresar hasta 3 meses y, si es intensa, requiere una capsulotomía con láser de Nd:YAG. La gravedad de la contracción está relacionada con el material óptico; la tasa mayor se produce con LIO de placas de silicona con prolongaciones, y la menor, con las LIO de PMMA acrílicas de tres piezas con prolongaciones. Una capsulorrexis pequeña también predispone a la contracción.

Otras complicaciones postoperatorias

Malposición de la LIO

La malposición de una LIO es infrecuente, pero cuando se produce puede asociarse con problemas ópticos y estructurales. Las alteraciones visuales molestas son deslumbramiento, halos y diplopía monocular si el borde de la LIO se desplaza en el interior de la pupila.

1. Causas

- La malposición primaria se produce durante la cirugía debido a la zonulodíalisis, rotura capsular o cuando una prolongación se inserta en la bolsa capsular y la otra en el surco ciliar o, excepcionalmente, en el ángulo (fig. 9.23A).
- Las causas postoperatorias son traumatismos, frotamiento del ojo y contracción capsular.

2. **Tratamiento.** La malposición grave (fig. 9.23B) puede precisar su recolocación o sustitución.

Edema macular cistoide

El edema macular cistoide (EMC) sintomático es relativamente infrecuente después de una facoemulsificación sin complicaciones y en la mayoría de los casos es leve y transitorio. Suele ser más frecuente después de una cirugía complicada, con una incidencia máxima a las 6-10 semanas, aunque este intervalo puede ser mayor.

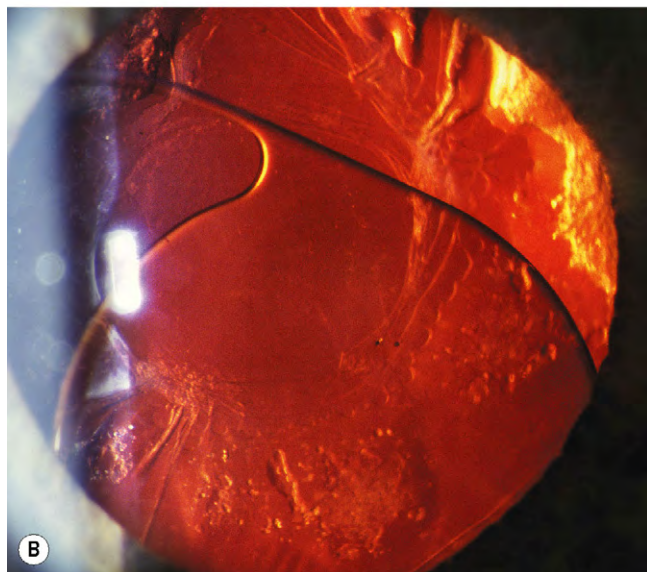
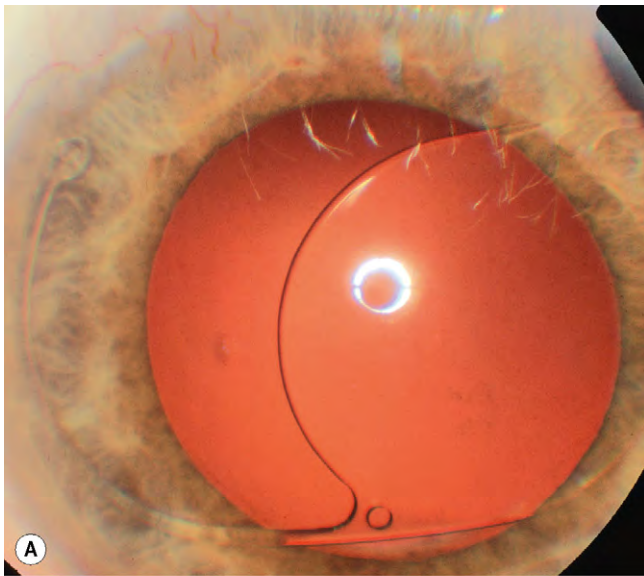


Fig. 9.23 (A) Óptica descentrada con una prolongación en el ángulo y la otra en el saco; (B) subluxación inferior de la LIO (Cortesía de P. Gill, fig. B.)

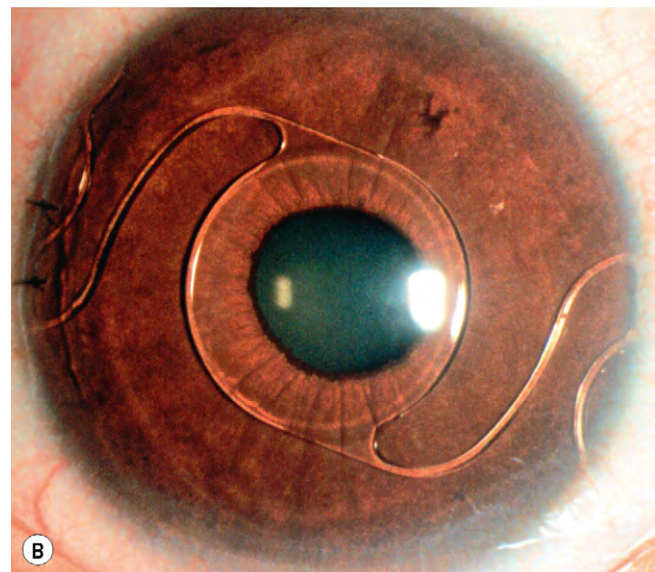
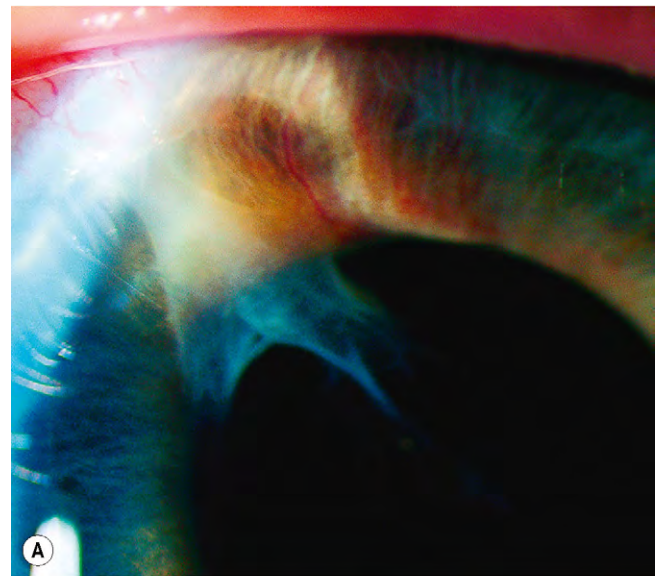


Fig. 9.24 Predisposiciones al edema macular cistoide (EMC). (A) Incarceración vítrea en la incisión; (B) LIO de cámara anterior. (Cortesía de C. Barry, fig. B.)

1. Los **factores de riesgo** para un EMC significativo desde el punto de vista visual son antecedentes de EMC en el otro ojo, complicaciones quirúrgicas como la rotura capsular posterior, y en particular con incarceration del vítreo hacia la incisión (fig. 9.24A), LIO-CA (fig. 9.24B), implantación de una LIO secundaria, tratamiento anterior con prostaglandinas tópicas, diabetes y uveítis.
2. **Se manifiesta** con visión borrosa, especialmente en las tareas que requieren visión de cerca, y a veces con distorsión. Puede que un EMC sutil no se detecte fácilmente en la clínica, pero se demuestra bien en la tomografía de coherencia óptica (TCO) (v. cap. 14).
3. El **tratamiento** consiste, si es posible, en la corrección de la causa subyacente. Por ejemplo, la incarceration del humor vítreo en el segmento anterior se trata con vitrectomía anterior o mediante ruptura con láser YAG. Como último recurso, puede ser necesario extraer la LIO-CA. Si no hubiese una causa corregible, el tratamiento es difícil,

aunque muchos casos se resuelven espontáneamente en unos pocos meses. El tratamiento del EMC persistente consiste en:

- a. Los **AINE tópicos** como el ketorolaco al 0,5% (Acular®) 4 veces al día son beneficiosos incluso en los casos de larga duración. Es posible que sea necesario mantener el tratamiento tópico durante un período prolongado. La inyección intravítrea de AINE es una modalidad nueva y prometedora.
- b. Los **corticoides** por vía tópica o mediante inyección periocular posterior suelen ser eficaces.
- c. Los **inhibidores de la anhidrasa carbónica** por vía sistémica y tópica son beneficiosos en algunos casos.
- d. La **triamcinolona intravítrea** es eficaz en los casos que no responden a las inyecciones perioculares.
- e. La **administración intravítrea de medicación anti-VEGF** parece prometedora para el tratamiento del EMC pseudo-fáquico, pero todavía está en fase de experimentación.

- f. Los **dispositivos de liberación lenta intravítrea** pueden ser útiles en casos refractarios que no responden.
- g. La **vitreotomía vía pars plana** puede ser útil en el EMC resistente al tratamiento médico, incluso en los ojos sin trastornos vítreos aparentes.

Desprendimiento de retina

Es poco frecuente, pero los principales factores de riesgo para el desarrollo de desprendimiento de retina regmatógeno después de una EECC o una facoemulsificación sin problemas son:

1. **Preoperatorios**
 - La degeneración reticular o los desgarros retinianos se tratan profilácticamente antes de la cirugía de la catarata o la capsulotomía con láser si la visión del fondo de ojo lo permite, o tan pronto como sea posible posteriormente.
 - Miopía elevada.
2. **Operatorios**
 - Disrupción de la cápsula posterior.
 - La pérdida vítrea, en particular cuando el tratamiento ha sido inapropiado, se asocia aproximadamente a un 7% de riesgo de desprendimiento de retina. La miopía superior a 6D aumenta el riesgo hasta el 15%.
3. **Postoperatorios.** Capsulotomía con láser si se realiza antes de un año de la cirugía de la catarata.

CATARATA CONGÉNITA

Etiología

Las cataratas congénitas se presentan, aproximadamente, en 3 de cada 10.000 recién nacidos vivos. Dos terceras partes de los casos son bilaterales y la causa puede identificarse en casi la mitad de los afectados. En la mayoría de los casos es una mutación genética, generalmente autosómica dominante (AD); otras causas son anomalías cromosómicas, trastornos metabólicos e infecciones intrauterinas. Los factores etiológicos subyacentes en los casos unilaterales siguen siendo menos claros y la causa sólo puede identificarse aproximadamente en el 10%. Las cataratas unilaterales suelen ser esporádicas, sin antecedentes familiares ni enfermedad sistémica, y los lactantes afectados habitualmente han nacido a término y están sanos.

Herencia

Las cataratas hereditarias aisladas suponen aproximadamente el 25% de los casos. Habitualmente, la forma es AD, aunque también puede ser autosómica recesiva (AR) o ligada al cromosoma X. La morfología de las opacidades, así como la necesidad de cirugía, suelen ser similares en padres e hijos. Las cataratas congénitas hereditarias aisladas tienen un mejor pronóstico visual que las que coexisten con alteraciones oculares y sistémicas.

Morfología

La morfología de la catarata congénita es importante, porque puede indicar una etiología probable, el modo de herencia y los efectos en la visión.

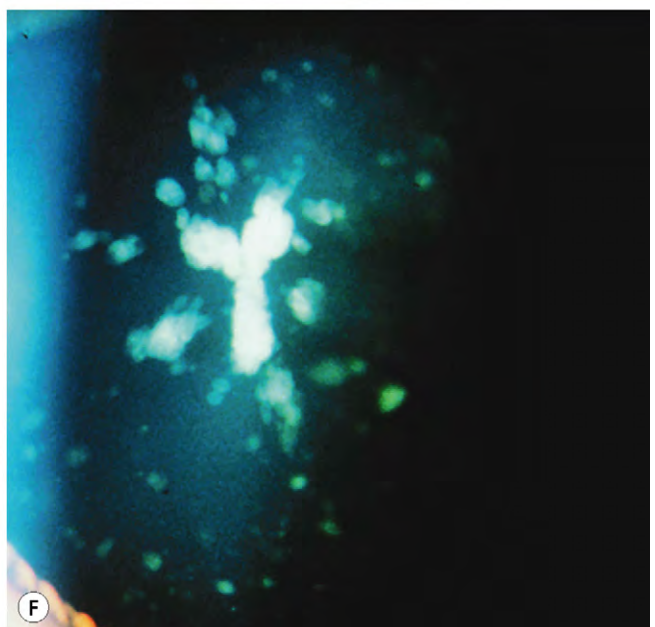
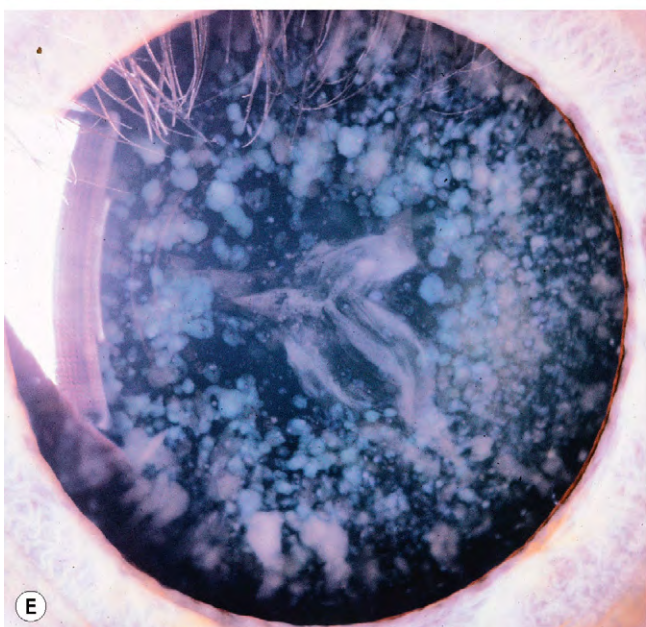
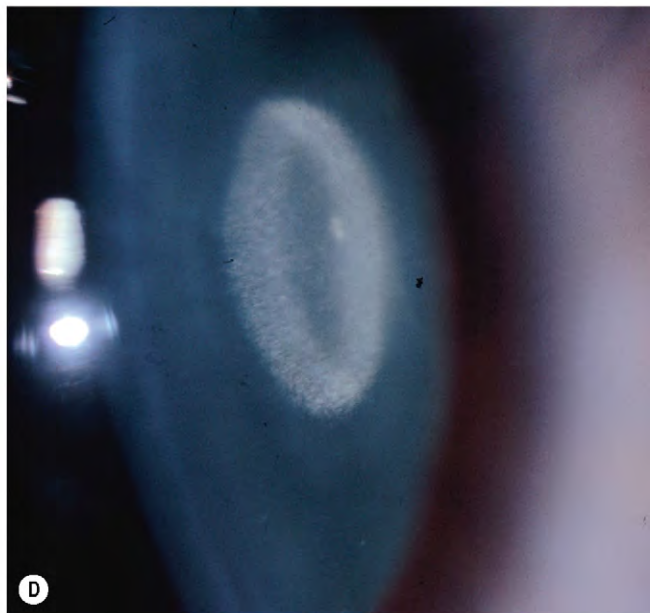
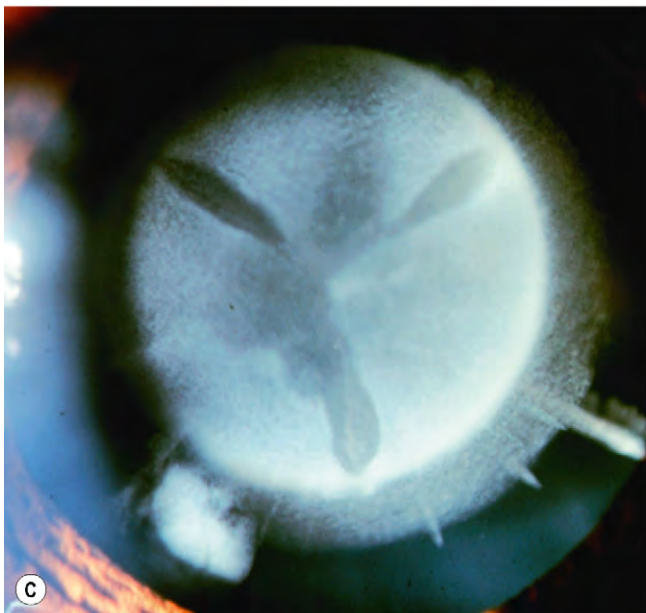
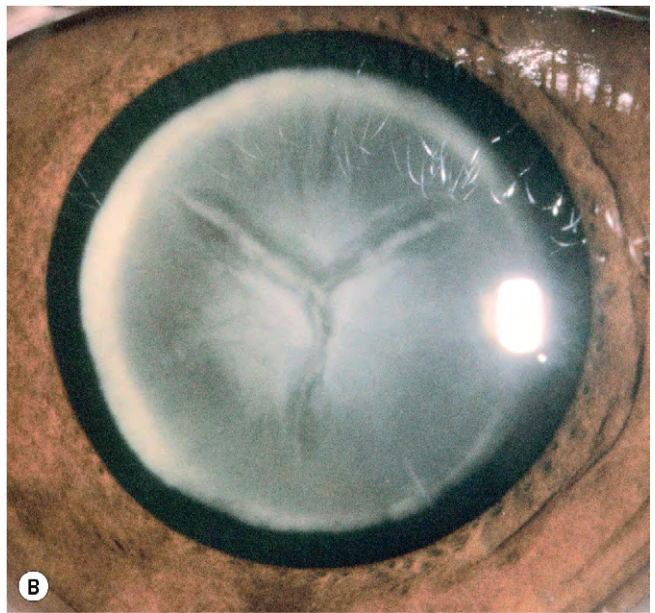
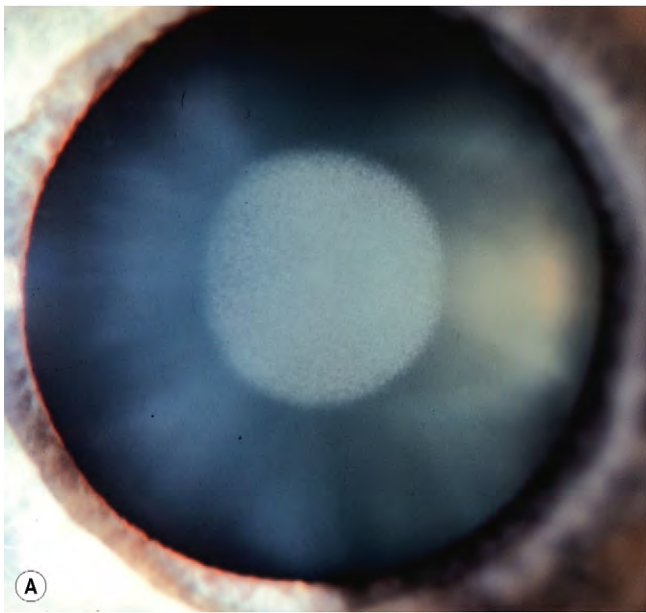
1. Las opacidades **nucleares** se limitan al núcleo embrionario o fetal del cristalino. La catarata puede ser densa o estar formada por opacidades pulverulentas finas (parecidas a polvo) (fig. 9.25A). A veces se asocia a microftalmos.
2. Las opacidades **lamelares** afectan a una lámina particular del cristalino a nivel anterior y posterior (fig. 9.25B). En algunos casos se asocian con extensiones radiales («silla de montar», fig. 9.25C). Las opacidades lamelares pueden ser AD y producirse aisladas, además de presentarse en lactantes con trastornos metabólicos e infecciones intrauterinas.
3. La catarata **coronaria** (supranuclear) se encuentra en la corteza profunda y rodea al núcleo como una corona (fig. 9.25D). Suele ser esporádica y sólo ocasionalmente hereditaria.
4. Las opacidades de **punto azul** (catarata puntiforme cerúlea, fig. 9.25E) son habituales e inocuas y coexisten con otros tipos de opacidad del cristalino.
5. En la catarata de las **suturas** la opacidad sigue a las suturas en Y anterior o posterior. Se produce de forma aislada o en asociación con otras opacidades (fig. 9.25F).
6. La catarata **polar anterior** puede ser plana (fig. 9.26A) o se proyecta como una opacidad cónica en la cámara anterior (catarata piramidal, fig. 9.26B). Las opacidades polares anteriores planas son centrales, de menos de 3 mm de diámetro, bilaterales en una tercera parte de los casos y visualmente insignificantes. Las opacidades piramidales con frecuencia se hallan rodeadas de un área de opacidad corneal y afectan a la visión. Las asociaciones oculares ocasionales de la catarata polar anterior son: membrana pupilar persistente (fig. 9.26C), aniridia, anomalía de Peters y lenticono anterior.
7. La catarata **polar posterior** (fig. 9.26D) en ocasiones puede asociarse con restos hialoideos persistentes (punto de Mittendorf), lenticono posterior y persistencia hiperplásica de vítreo primario.
8. Las opacidades **centrales «en gota de aceite»** (fig. 9.26E) son características de la galactosemia.
9. La catarata **membranosa** es muy infrecuente y puede asociarse con el síndrome de Hallermann-Streiff-François. Se produce cuando el material lenticular se reabsorbe total o parcialmente, dejando detrás un material del cristalino de aspecto blanco-tiza emparedado entre las cápsulas anterior y posterior (fig. 9.26F).

Asociaciones metabólicas sistémicas

Un gran número de enfermedades pediátricas sistémicas se asocian con cataratas congénitas. La inmensa mayoría son extremadamente infrecuentes y de interés exclusivamente para los oftalmólogos pediátricos. Sin embargo, el oftalmólogo general debe conocer las siguientes enfermedades:

Galactosemia

1. **Patogenia.** La galactosemia es una enfermedad AR caracterizada por una alteración grave de la utilización de la galactosa, que está causada por la ausencia de la enzima galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa (GPUT).
2. Los **signos sistémicos** se ponen de manifiesto durante la infancia e incluyen retraso del crecimiento, letargia, vómitos y diarrea. Se observan sustancias reductoras en la orina después de tomar leche. A menos que la galactosa sea retirada de la dieta (se encuentra en la leche y en los derivados lácteos), acaba por aparecer



© Elsevier. Fotocopiar sin autorización es un delito.

Fig. 9.25 Cataratas congénitas. (A) Nuclear; (B) lamelar; (C) lamelar densa con bridas; (D) coronaria; (E) punto azul denso; (F) de las suturas y punto azul fino.
(Cortesía de R. Bates, fig. E.)

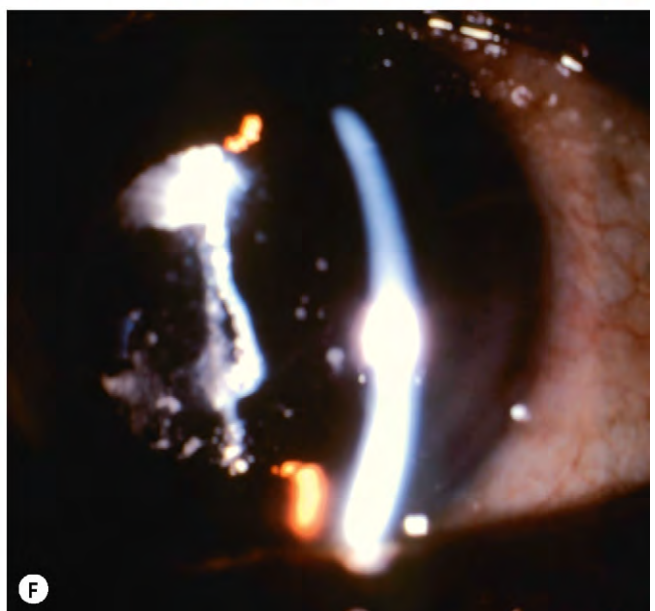
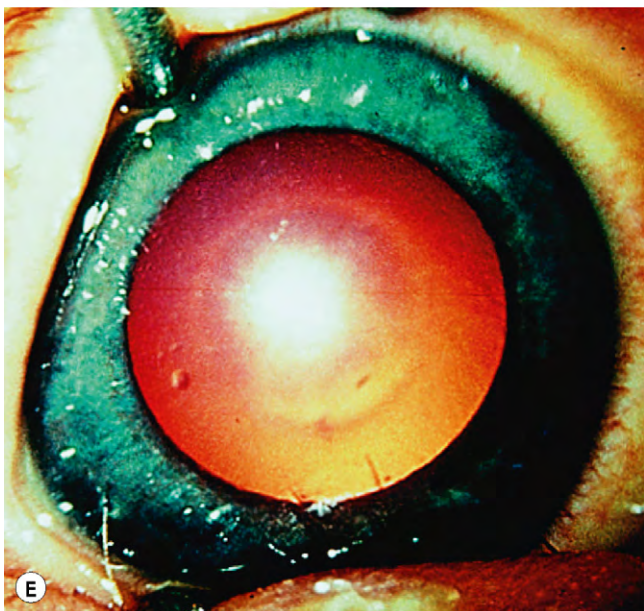
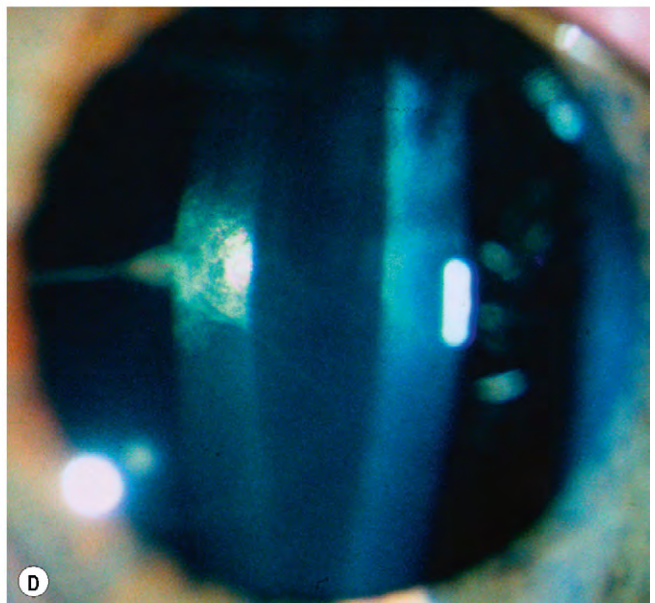
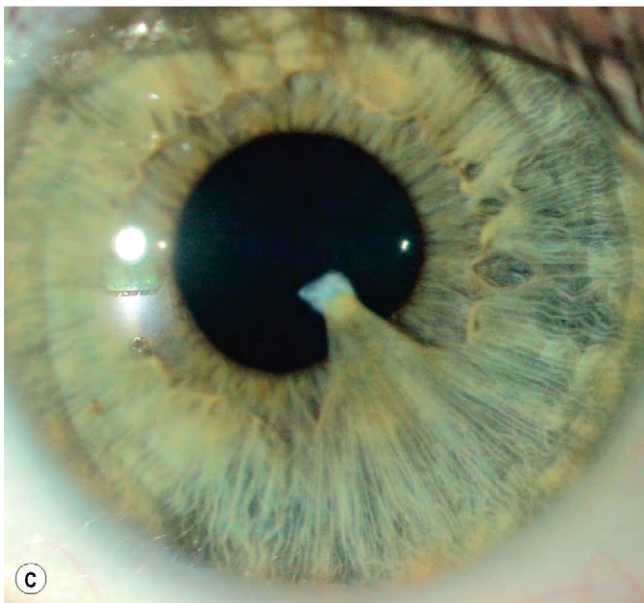
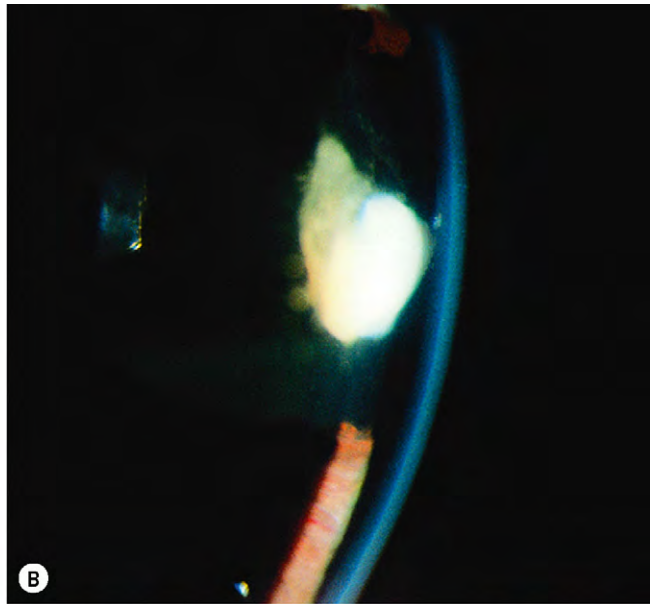


Fig. 9.26 Cataratas congénitas. (A) Polar anterior plana; (B) polar anterior piramidal; (C) polar anterior con membrana pupilar persistente; (D) polar posterior asociada a punto de Mittendorf; (E) en gota de aceite; (F) membranosa.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma, in Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008, fig. D; K. Nischal, fig. E.)

hepatoesplenomegalia, enfermedad renal, anemia, sordera y retraso mental posterior con muerte precoz.

- 3. Signos oculares.** La catarata, caracterizada por una opacidad central «en gota de aceite» (v. fig. 9.26E), aparece en los primeros días o semanas de vida en un gran porcentaje de pacientes. La exclusión de la galactosa de la dieta (en los productos lácteos) evitará la aparición de cataratas y los primeros cambios en el cristalino pueden ser reversibles.

Síndrome de Lowe

- 1. Patogenia.** El síndrome de Lowe es un error innato ligado al cromosoma X del metabolismo de los aminoácidos.
- 2. Los signos sistémicos** son retraso psicomotor, síndrome de Franconi de los túbulos renales proximales, prominencia frontal, mejillas regordetas y ojos hundidos (fig. 9.27A). Es una de las pocas situaciones en las que la catarata congénita puede coexistir con el glaucoma congénito.
- 3. Signos oculares**
 - La catarata, que es capsular, lamelar, nuclear o total, es un signo constante. El cristalino es pequeño, fino y en forma de disco (microfaquia), y puede mostrar lentiglobo posterior. Las mujeres portadoras suelen mostrar múltiples opacidades puntiformes del cristalino, generalmente sin impacto visual.
 - El glaucoma congénito está presente en el 60% de los casos.
 - Otros signos ocasionales son miosis y dilatación pupilar escasa, así como lenticono posterior.

Enfermedad de Fabry

- 1. Patogenia.** La enfermedad de Fabry es un trastorno del almacenamiento lisosómico ligada al cromosoma X secundario al déficit de α -galactosidasa A.

- Entre los **signos sistémicos** destacan dolor urente en las extremidades, púrpura cutánea telangiectásica (angioqueratoma corporal difuso, v. fig. 6.67A), miocardiopatía hipertrófica y afectación renal.

3. Signos oculares

- Las cataratas consisten en puntos diminutos y sutiles a lo largo de las líneas de sutura u opacidades granulares blanquecinas subcapsulares en forma de cuña con la base en el ecuador.
- Otros signos que aparecen son la queratopatía verticilada (v. fig. 6.67B), la tortuosidad vascular conjuntival (v. fig. 6.67C) y la tortuosidad vascular retiniana (especialmente venosa).

Manosidosis

- 1. Patogenia.** La manosidosis es un trastorno AR con déficit de la α -manosidasa y la consiguiente excreción en orina de oligosacáridos que contienen manosa.
- 2. Signos sistémicos.** Hay dos tipos:
 - a. Infantil,** que se caracteriza por un deterioro mental precoz y rápidamente progresivo, hepatoesplenomegalia y deformidades óseas.
 - b. Juvenil-adulto,** en el que el deterioro mental no se produce hasta los últimos años de la infancia. Los pacientes manifiestan también alteraciones faciales, sordera, debilidad muscular y anomalías vertebrales.
- 3. Signos oculares**
 - Son frecuentes las opacidades puntiformes del cristalino con un patrón en radios de rueda en la cortical del cristalino posterior.
 - La opacificación corneal es menos frecuente.

Otros trastornos metabólicos

Entre ellos se encuentran el hipoparatiroidismo, el seudohipoparatiroidismo, la hipoglucemia y la hiperglucemia.



Fig. 9.27 Algunas asociaciones sindrómicas de cataratas congénitas. (A) Síndrome de Lowe; (B) síndrome de Down; (C) síndrome de Hallermann-Streiff-Francois.

(Cortesía de N. Rogers, fig. C.)

Infecciones intrauterinas asociadas

Rubéola congénita

- 1. Patogenia.** La rubéola congénita se debe a la transmisión transplacentaria del virus al feto desde una madre infectada, habitualmente durante el primer trimestre del embarazo, que puede dar lugar a una infección fetal crónica grave y a malformaciones. El riesgo para el feto está íntimamente relacionado con la etapa de la gestación en el momento de la infección materna. La infección fetal es aproximadamente del 50% durante las 8 primeras semanas, del 33% entre las semanas 9 y 12, y cerca del 10% entre las semanas 13 y 24.
- Entre los **signos sistémicos** se encuentran el aborto espontáneo, mortinato, malformaciones cardíacas congénitas, sordera, microcefalia, retraso mental, hipotonía, hepatoesplenomegalia, púrpura trombocitopénica, neumonitis, miocarditis y lesiones óseas metafisarias.
- 3. Signos oculares**
 - La catarata aparece en alrededor del 15% de casos. Después de la edad gestacional de unas 6 semanas, el virus es incapaz de cruzar la cápsula del cristalino y, por tanto, éste es inmune. Aunque las opacidades del cristalino (que son unilaterales o bilaterales) suelen estar presentes en el nacimiento, en ocasiones pueden aparecer al cabo de varias semanas, o incluso meses después. La opacidad si afecta al núcleo y tiene un aspecto perlado denso, o se presenta como una opacidad más difusa que afecta a la mayor parte del cristalino. Se ha demostrado que el virus es capaz de persistir en el interior del cristalino hasta 3 años después del nacimiento.
 - Otras manifestaciones oculares son el microftalmos, el glaucoma, la retinopatía, la queratitis, la uveítis anterior y la atrofia del iris, los errores extremos de la refracción, el nistagmo pendular y el estrabismo secundario a defectos visuales. La práctica totalidad de los ojos microftálmicos presenta cataratas y casi todos los ojos microftálmicos con cataratas sufren glaucoma.

Toxoplasmosis

- Los **signos sistémicos** consisten en convulsiones, hidrocefalia, microcefalia, hepatoesplenomegalia, sordera y calcificación intracraneal.
- Aparte de la catarata, los **signos oculares** consisten en coriorretinitis, microftalmos y atrofia óptica.

Infección por citomegalovirus

- Los **signos sistémicos** consisten en ictericia, hepatoesplenomegalia, microcefalia y calcificación intracraneal.
- Aparte de la catarata, los **signos oculares** consisten en coriorretinitis, microftalmos, queratitis y atrofia óptica.

Varicela

- Los **signos sistémicos** incluyen retraso mental, atrofia cerebral cortical, cicatrices cutáneas y deformidades de las extremidades; es frecuente la mortalidad en las primeras etapas de la lactancia.
- Aparte de la catarata, los **signos oculares** consisten en microftalmos, síndrome de Horner, coriorretinitis, hipoplasia del disco óptico y atrofia óptica.

Anomalías cromosómicas asociadas

Síndrome de Down (trisomía 21)

- Los **signos sistémicos** consisten en retraso mental, interrupción del crecimiento, inclinación hacia arriba de las hendiduras palpebrales, pliegues epicánticos, parte media de la cara plana con prognatismo relativo (fig. 9.27B), braquicefalia con aplanamiento del occipucio, manos anchas y cortas con un pliegue palmar transversal único (simiesco), lengua protruyente, orejas pequeñas, exceso de piel en el dorso del cuello, disfunción del tiroides, trastornos cardiorrespiratorios (en particular tetralogía de Fallot) y esperanza de vida reducida.
- Signos oculares**
 - En aproximadamente el 75% de los pacientes aparecen cataratas de diversa morfología. Las opacidades suelen ser simétricas y a menudo aparecen tarde en la infancia.
 - Otros signos consisten en manchas de Brushfield e hipoplasia del iris, blefaritis crónica, miopía, estrabismo, queratocono y anomalías vasculares del disco óptico.

Síndrome de Edwards (trisomía 18)

- Los **signos sistémicos** consisten en micrognatia, cuello alado, dedos cortos y puños cerrados, orejas de implantación baja, sordera, alteraciones cardíacas, retraso mental y mortalidad a edad precoz.
- Aparte de la catarata, los **signos oculares** consisten en ptosis, microftalmos, opacidad corneal, coloboma de la úvea y el disco y displasia vitreoretiniana.

Síndrome del maullido de gato (deleción parcial de 5p)

- Los **signos sistémicos** consisten en microcefalia, retraso del crecimiento, orejas de implantación baja, llanto similar a un maullido y retraso mental.
- Aparte de la catarata, los **signos oculares** consisten en hipertelorismo, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo y estrabismo.

Síndromes esqueléticos asociados

Síndrome de Hallermann-Streiff-François

- Los **signos sistémicos** de este trastorno esporádico incluyen prominencia frontal, nariz pequeña y fina, calvicie (fig. 9.27C), progeria, micrognatia y mentón puntiforme, talla baja, hipodontia y estrechamiento de las vías respiratorias altas.
- Signos oculares**
 - La catarata, que puede ser membranosa (fig. 9.26F), aparece en el 90% de los casos.
 - Otros signos son esclerótica azul, microftalmos bilateral, coloboma del disco, nistagmo y estrabismo.

Síndrome de Nance-Horan

- Los signos sistémicos de este trastorno X-L incluyen incisivos supernumerarios, orejas prominentes, pabellones auriculares antevertidos y metacarpianos cortos.

2. **Signos oculares.** La catarata puede ser densa y se asocia con microftalmos leve. Las mujeres portadoras muestran una sutura Y prominente o tienen opacidades en sutura Y (fig. 9.25F).

Tratamiento

Exploración ocular

Puesto que la agudeza visual no se puede valorar en los recién nacidos, hay que poner mayor confianza en la densidad y la morfología de la opacidad, los signos oculares asociados y el comportamiento visual del niño para intentar evaluar la relevancia visual de la opacidad. También es importante examinar a los progenitores y a los hermanos.

1. La **densidad** y el posible impacto sobre la función visual de la catarata se evalúan según el aspecto del reflejo rojo y la calidad de la visión del fondo de ojo, empleando la oftalmoscopia directa e indirecta; la exploración de un recién nacido se ha facilitado con la introducción de lámparas de hendidura portátiles de alta calidad. En la oftalmoscopia, la densidad de la catarata se clasifica en grados de la siguiente forma:
 - Una catarata muy densa que ocluye la pupila evita cualquier visión del fondo y la decisión de intervenir es sencilla.
 - Una catarata menos densa que, aunque todavía es visualmente significativa, permite la visualización de la vascularización retiniana con el oftalmoscopio indirecto, pero no con el directo. Otros signos de catarata visualmente significativa son las opacidades centrales o posteriores de más de 3 mm de diámetro.
 - Una opacidad visualmente no significativa permite una visualización clara de la vascularización retiniana con la oftalmoscopia indirecta y directa. Otros signos de catarata visualmente no significativa son las opacidades centrales posteriores de menos de 3 mm de diámetro y las opacidades periféricas, anteriores o puntiformes, con zonas intermedias claras.
2. La **morfología** de la opacidad suele ofrecer datos importantes sobre la posible etiología (v. antes).
3. La **patología ocular asociada** puede incluir el segmento anterior (turbidez corneal, microftalmos, glaucoma, vascularización fetal persistente) o el segmento posterior (coriorretinitis, amaurosis de Leber, retinopatía rubeólica, hipoplasia de la fovea o del nervio óptico).
4. **Otros signos indicativos** de afectación visual grave son la ausencia de fijación central y la presencia de nistagmo o estrabismo.
5. Las **pruebas especiales**, como la prueba de visión preferencial y los potenciales evocados visuales, también proporcionan información útil, pero no deben emplearse de forma exclusiva porque pueden dar resultados falsos.

Exploraciones sistémicas

A menos que haya una base hereditaria definida para las cataratas, la exploración de los niños con cataratas bilaterales debe incluir lo siguiente:

1. **Pruebas serológicas** para las infecciones intrauterinas.
2. **Orina.** Análisis de orina de sustancias reductoras después de tomar leche (galactosemia) y cromatografía para aminoácidos (síndrome de Lowe).

3. **Otros exámenes** son la glucemia en ayunas, el calcio y el fósforo séricos, y las concentraciones de GPUT en glóbulos rojos y de galactocinasa. Los niños con anomalías del calcio y el fósforo lo suficientemente graves para ocasionar cataratas muestran signos claros de enfermedad.
4. Debe realizarse una **evaluación pediátrica** cuando existen signos dismórficos o sospecha de otras enfermedades sistémicas. El análisis cromosómico suele ser útil en este contexto.

Tratamiento

El momento de la cirugía es decisivo y las principales consideraciones son las siguientes:

1. Las cataratas **densas bilaterales** requieren cirugía precoz cuando el niño tiene 4-6 semanas de vida para evitar el desarrollo de ambliopía por privación de estímulos. Si la gravedad es asimétrica, el ojo con la catarata más densa debe corregirse primero.
2. Las cataratas **parciales bilaterales** pueden no precisar cirugía hasta más adelante, si es necesario. En casos de duda, es prudente retrasar la cirugía, monitorizar las opacidades del cristalino y la función visual, y actuar más tarde si la visión se deteriora.
3. Las cataratas **densas unilaterales** requieren cirugía urgente (posiblemente en días) seguida de un tratamiento antiambliopía enérgico, a pesar de que los resultados suelen ser malos. El momento de la intervención debe sopesarse, ya que una intervención precoz (<4 semanas) puede aumentar el riesgo de glaucoma secundario posterior. El pronóstico visual es particularmente negativo si la catarata se detecta después de las 16 semanas de vida.
4. Las cataratas **parciales unilaterales** pueden dejarse en observación, en general, o pueden tratarse sin cirugía, con dilatación pupilar y, posiblemente, con oclusión contralateral a tiempo parcial para evitar la ambliopía.
5. La **cirugía** sigue los siguientes pasos: aspiración de material del cristalino, capsulorrexia de la cápsula posterior, vitrectomía anterior limitada e implantación de una LIO, si es adecuado. Es importante corregir los errores de refracción asociados.

Complicaciones postoperatorias

La cirugía de la catarata en los niños tiene una incidencia de complicaciones mayor que en los adultos.

1. La **opacificación capsular posterior** es casi constante en los ojos infantiles si la cápsula posterior se conserva en un niño menor de 6 años de edad. También es más importante en los niños pequeños debido a su efecto ambliogénico. La incidencia de opacificación está reducida cuando la capsulorrexia posterior se combina con vitrectomía.
2. Se pueden formar **membranas pupilares secundarias**, especialmente en los ojos microfáquicos o en los que tienen uveítis crónica asociada. Si no se trata vigorosamente, una uveítis postoperatoria fibrosa en un ojo por lo demás sano también suele dar lugar a la formación de una membrana.
3. La **proliferación del epitelio del cristalino** es universal, pero generalmente sin consecuencias visuales, porque no afecta al eje visual. Se encapsula dentro de los restos de las cápsulas anterior y posterior y se denomina anillo de Soemmerring.

- A veces se desarrolla **glaucoma** en alrededor del 20% de los ojos.
 - Puede aparecer un glaucoma de ángulo cerrado durante el período postoperatorio inmediato en los ojos microftálmicos secundarios a bloqueo pupilar.
 - En algunos casos se desarrolla un glaucoma de ángulo abierto secundario años después de la cirugía inicial. Por tanto, es muy importante determinar la presión intraocular a largo plazo.
- El **desprendimiento de retina** es infrecuente y suele ser una complicación tardía.

Rehabilitación visual

Aunque la mayoría de las dificultades técnicas para la cirugía de las cataratas en lactantes y niños pequeños se han resuelto, los resultados visuales están dificultados por la ambliopía. En general, con el propósito de seleccionar la forma adecuada de corrección óptica para el niño afáquico, las dos consideraciones principales son la edad y la lateralidad de la afaquia.

- Las **gafas** son útiles para los niños mayores con afaquia bilateral.
- Las **lentes de contacto** de silicona proporcionan una solución óptica superior para la afaquia unilateral o bilateral. La tolerancia suele ser razonable hasta aproximadamente los 2 años de edad, aunque después de este período suelen empezar los problemas con el cumplimiento a medida que el niño se vuelve más activo e independiente.
- La **implantación de una LIO** en los niños pequeños se está llevando a cabo cada vez con mayor frecuencia y parece ser efectiva y segura en los casos seleccionados. Conocer la tasa de desviación miópica que se produce en el ojo en desarrollo, combinado con una biometría exacta, permite calcular la potencia de una LIO y el objetivo es convertir el ojo en ligeramente hipermetrope (corregible con gafas) que, idealmente, evolucionará hacia la emetropía más adelante. Sin embargo, la refracción final es variable y no se puede garantizar la emetropía en la edad adulta.
- La **oclusión** para tratar o evitar la ambliopía es esencial. También puede considerarse la penalización con atropina.

ECTOPIA LENTIS

La ectopia lentis se refiere a un desplazamiento del cristalino de su posición normal. El cristalino puede estar completamente desplazado (luxado) del espacio funcional del ojo o desplazado parcialmente (subluxado) y permanecer todavía en el espacio pupilar. La ectopia lentis es hereditaria o adquirida. Las causas adquiridas son traumatismo, un ojo muy grande (p. ej., miopía alta, buftalmos), tumores uveales anteriores y una catarata hipermadura. Sólo se comenta el grupo asociado a herencia.

Sin asociaciones sistémicas

- La **ectopia lentis familiar** es un trastorno AD que se caracteriza por el desplazamiento del cristalino superotemporal simétrico. Se manifiesta de forma congénita o posteriormente durante la vida.
- La **ectopia lentis y de la pupila** es una enfermedad AR infrecuente, congénita y bilateral, que se caracteriza por el desplazamiento de la pupila y del cristalino en direcciones opuestas. Las pupilas son pequeñas, como hendidas, y se dilatan poco (fig. 9.28A). Otros hallazgos

son transluminación del iris, diámetro corneal grande, glaucoma, catarata y microesferofaquia.

- En ocasiones, la **aniridia** se asocia con la ectopia lentis (fig. 9.28B).

Con asociaciones sistémicas

Síndrome de Marfan

- Patogenia.** Hay una mutación del gen fibrilina-1 (FBN1) en el cromosoma 15q21.
- La **herencia** es AD con una expresividad variable; un pequeño grupo de pacientes manifiesta exclusivamente signos oculares.
- Signos del aparato locomotor**
 - Talla alta y delgadez con extremidades desproporcionadamente largas comparadas con el tronco (envergadura del brazo > talla, fig. 9.29A).

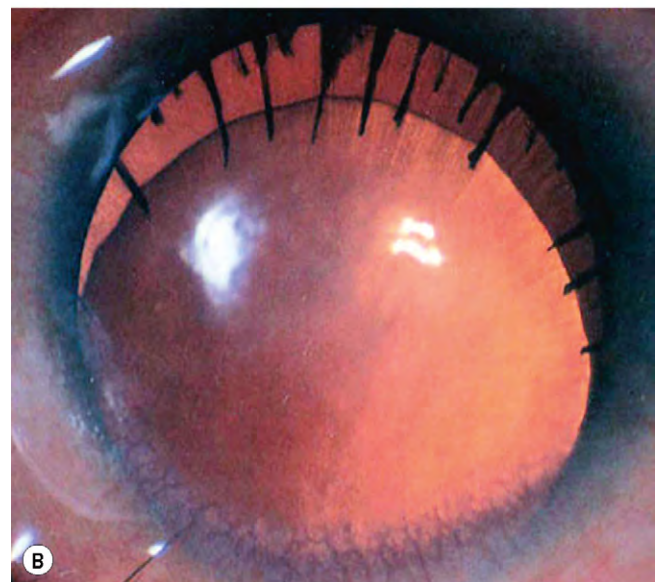
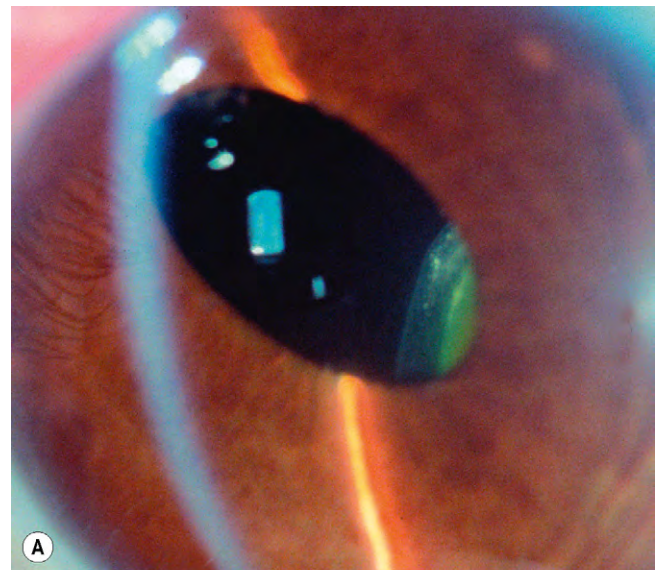


Fig. 9.28 Ectopia lentis sin asociaciones sistémicas. **(A)** Ectopia de cristalino y pupilar; **(B)** subluxación inferior en aniridia.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. A; U. Raina, fig. B.)

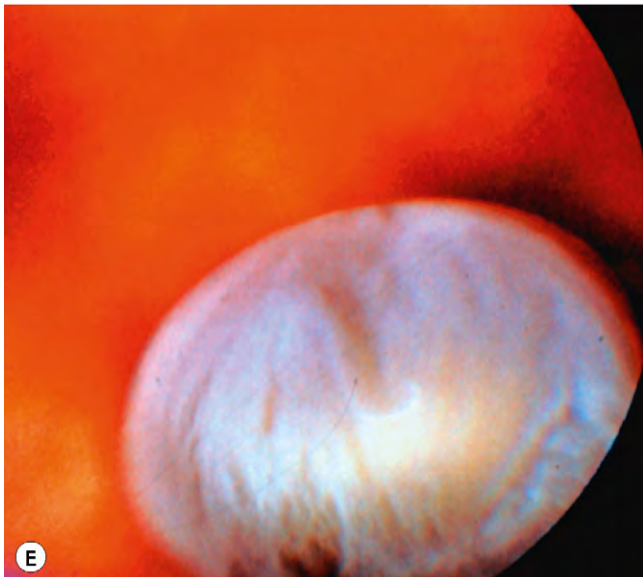
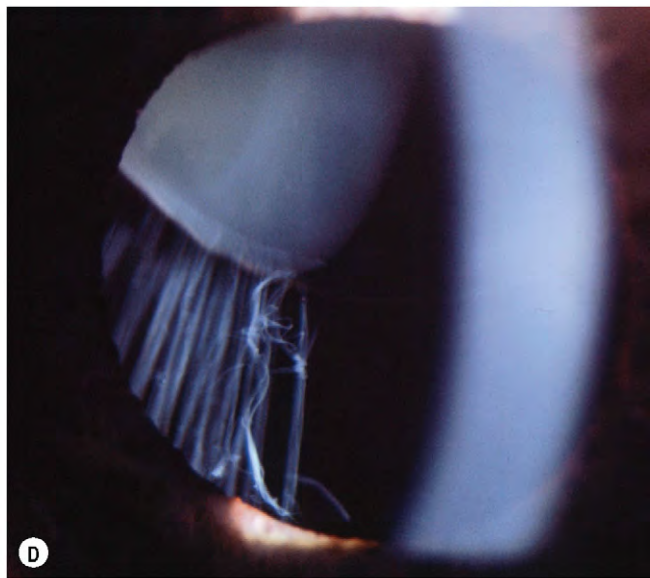


Fig. 9.29 Síndrome de Marfan. **(A)** Extremidades largas comparadas con el tronco; **(B)** aracnodactilia; **(C)** arco palatino alto; **(D)** subluxación superotemporal con zónula intacta; **(E)** la dislocación en el vítreo es infrecuente.

- Cifoesciosis, prominencia del esternón (*pectus carinatum*) o depresión del esternón (*pectus excavatum*).
 - Dedos de las manos y los pies largos como los de las arañas (aracnodactilia, fig. 9.29B) y laxitud articular leve.
 - Arco palatino alto y estrecho («gótico») (fig. 9.29C).
 - Cabeza con forma alargada, hipoplasia malar, enoftalmos y fisuras palpebrales hacia abajo.
 - Pies planos, estrías cutáneas y facilidad de equimosis.
 - Hipodesarrollo muscular y predisposición a las hernias.
4. Las **lesiones cardiovasculares** consisten en dilatación de la raíz aórtica, prolapso de la válvula mitral y formación de aneurisma aórtico.
 5. La **ectopia lentis**, que es bilateral y simétrica, está presente en el 80% de los casos. La subluxación suele ser superotemporal, pero puede estar en cualquier meridiano. La zónula suele estar intacta (fig. 9.29D), por lo que la acomodación está conservada, haciendo además que sólo en ocasiones excepcionales el cristalino se desplace al interior de la cámara anterior o el vítreo (fig. 9.29E). El cristalino también puede ser microesferofáquico.
 6. **Otros signos oculares** son anomalías del ángulo que dan lugar a glaucoma, desprendimiento de retina asociado con la degeneración reticular, hipoplasia del músculo dilatador de la pupila, defectos de la transiluminación del iris periférico, córnea plana y estrabismo.

Síndrome de Weill-Marchesani

El síndrome de Weill-Marchesani es una conectivopatía sistémica infrecuente que conceptualmente es lo contrario al síndrome de Marfan.

1. La **herencia** es AR o AD; los primeros se localizan en el 19p13.3-p13.2 y los últimos en el FBN1, como en el síndrome de Marfan.
2. Los **signos sistémicos** consisten en talla baja, braquidactilia caracterizada por dedos de las manos y los pies cortos y regordetes (fig. 9.30A), rigidez articular y retraso mental.
3. La **ectopia lentis**, que es inferior, aparece en el 50% de los casos durante los últimos años de la infancia o en los primeros de la vida adulta. Es frecuente la microesferofaquia, de modo que la subluxación se produce hacia delante y en ocasiones hacia la cámara anterior.
4. **Otros signos oculares** son anomalías del ángulo, longitudes axiales asimétricas y licuefacción vítreo presenil.

Homocistinuria

1. **Patogenia.** Es un error innato del metabolismo en el que la actividad hepática reducida de la cistationina β -sintetasa da lugar a la acumulación sistémica de homocisteína y metionina.
2. La **herencia** es AR, situándose el locus del gen en el cromosoma 21q.22.3.
3. **Signos sistémicos**
 - Pelo rubio y fino, iris de color azul, rubor malar (fig. 9.31A) con un hábito marfanoide, pero aracnodactilia infrecuente.
 - Retraso del desarrollo neurológico y mental, trastornos psiquiátricos y osteoporosis.
 - Trombosis en cualquier vaso y a cualquier edad, sobre todo en el postoperatorio o el puerperio.
 - El tratamiento consiste en piridoxina, ácido fólico y vitamina B12 por vía oral para disminuir las concentraciones de homocisteína y metionina.

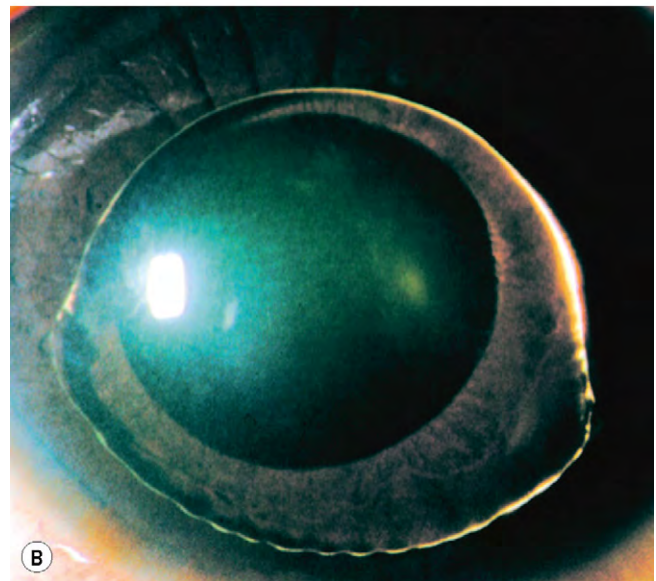


Fig. 9.30 Síndrome de Weill-Marchesani (A) Bradidactilia; (B) luxación del cristalino microesférico en la cámara anterior.

(Cortesía de R. Curtis, fig. B.)

4. La **ectopia lentis** es clásicamente inferonasal (fig. 9.31B) y es prácticamente universal hacia los 10 años de edad en los casos no tratados. La zónula, que habitualmente contiene cifras elevadas de cisteína (deficiente en la homocistinuria), se desintegra (fig. 9.31C) de forma que a menudo se pierde la acomodación. En ocasiones se produce un glaucoma de ángulo cerrado secundario, como resultado del bloqueo pupilar causado por la incarceration del cristalino en la pupila o una luxación total dentro de la cámara anterior.
5. **Otros signos oculares** son atrofia del iris, atrofia óptica, opacidad corneal, miopía y desprendimiento de retina.

Otras asociaciones sistémicas

1. El **déficit de sulfito oxidasa** es un error innato del metabolismo del azufre con herencia AR que se caracteriza por deterioro psicomotor progresivo, rigidez muscular progresiva, postura de descerebración y muerte, habitualmente antes de los 5 años de edad. La ectopia lentis es un signo constante.

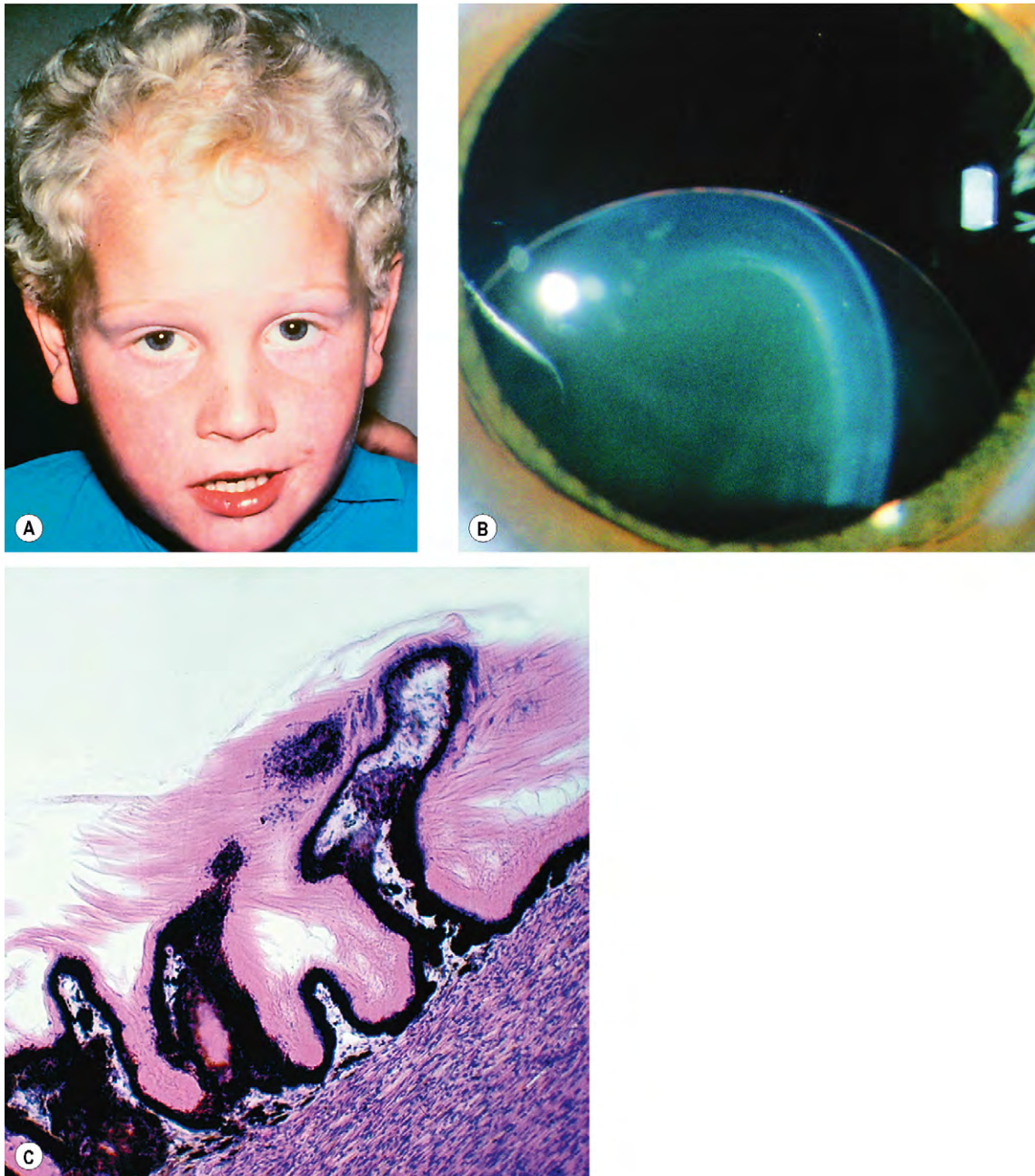


Fig. 9.31 Homocistinuria. **(A)** Pelo rubio fino; **(B)** subluxación inferior con desintegración zonular; **(C)** la histología muestra fibras zonulares apelmazadas sobre el epitelio ciliar.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, en *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008, fig. B; J. Harry y G. Misson, en *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. C.)

2. La **hiperlisinemia** es muy infrecuente. Es un error innato del metabolismo, con herencia AR, causado por una deficiencia de quetoglutarato reductasa. Los signos sistémicos incluyen laxitud ligamentosa, hipotonía muscular, convulsiones y minusvalía mental. En ocasiones se asocia con ectopia lentis.
3. El **síndrome de Stickler** se asocia a veces con ectopia lentis, y el desprendimiento de retina es el problema más frecuente.
4. El **síndrome de Ehlers-Danlos** puede asociarse con ectopia lentis, siendo más frecuentes la fragilidad de la esclerótica, el queratocono y la miopía.

Tratamiento

Las principales complicaciones de la ectopia lentis son: (a) error de refracción (miopía lenticular); (b) distorsión óptica producida por astigmatismo y/o efecto del borde del cristalino; (c) glaucoma (v. cap. 10) y, (d) excepcionalmente, uveítis inducida por el cristalino.

1. La **corrección con gafas** puede rectificar un astigmatismo inducido como resultado de inclinación del cristalino o efecto del borde en los ojos con subluxación leve. La corrección afáquica también obtiene buenos resultados

visuales si una porción significativa del eje visual es afáquico, como se ve a través de una pupila no dilatada.

2. La **extirpación quirúrgica** del cristalino mediante técnicas microquirúrgicas intraoculares cerradas está indicada para la catarata, el glaucoma inducido por el cristalino, la uveítis o el contacto endotelial. La LIO puede colocarse en el saco capsular con el anillo fijado a esclera, suturada directamente a esclera, pinzada en el iris o de apoyo capsular.

ANOMALÍAS DE LA CONFIGURACIÓN

Lenticono anterior

1. Signos

- Proyección axial bilateral de la superficie anterior del cristalino hacia la cámara anterior (fig. 9.32A).

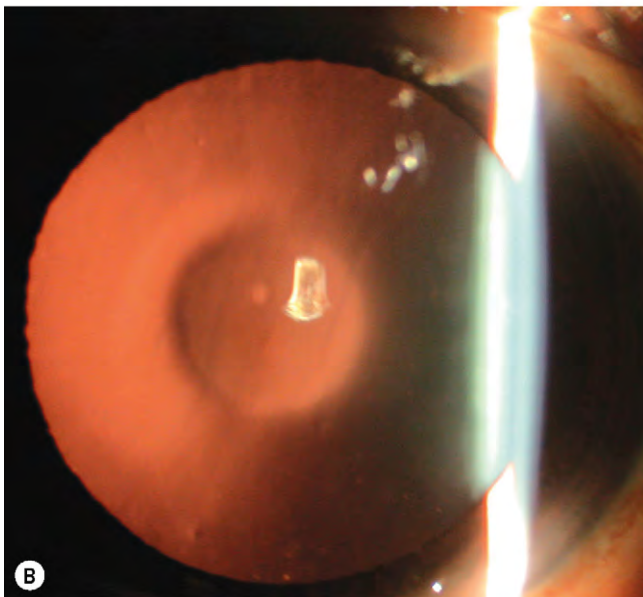
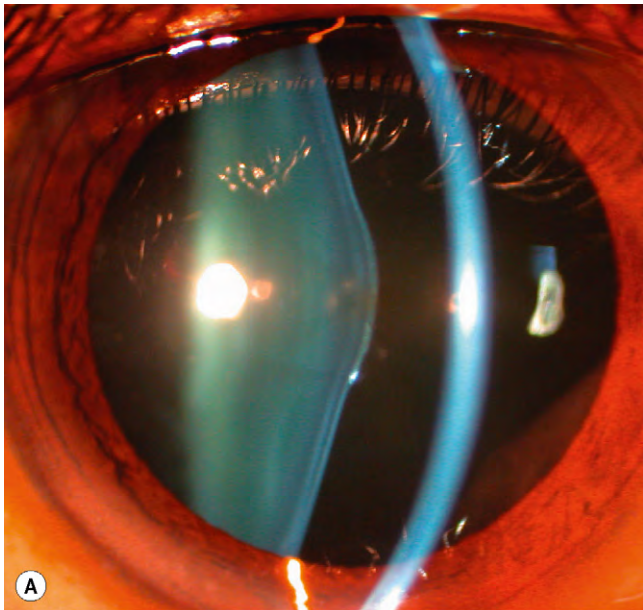


Fig. 9.32 (A) Lenticono anterior; (B) el reflejo rojo muestra el signo de la «gota de aceite».

- En los casos precoces, el reflejo rojo muestra un aspecto en «gota de aceite» (fig. 9.32B).

2. El **síndrome de Alport** está presente en la mayoría de los pacientes. Es un trastorno AD o ligado al cromosoma X que se caracteriza por sordera neurosensorial progresiva y nefropatía asociadas a anomalías de la membrana basal glomerular. La hematuria suele empezar en la infancia, mientras que la afectación renal aparece más tarde.
3. **Otros signos oculares** son retinopatía moteada (v. fig. 15.17) y distrofia corneal polimorfa posterior (v. fig. 6.59).

Lenticono posterior

1. **Herencia.** La mayoría de los casos es unilateral, esporádico y no se asocia a anomalías sistémicas. En ocasiones excepcionales, los casos bilaterales **son** familiares.
2. **Signos**

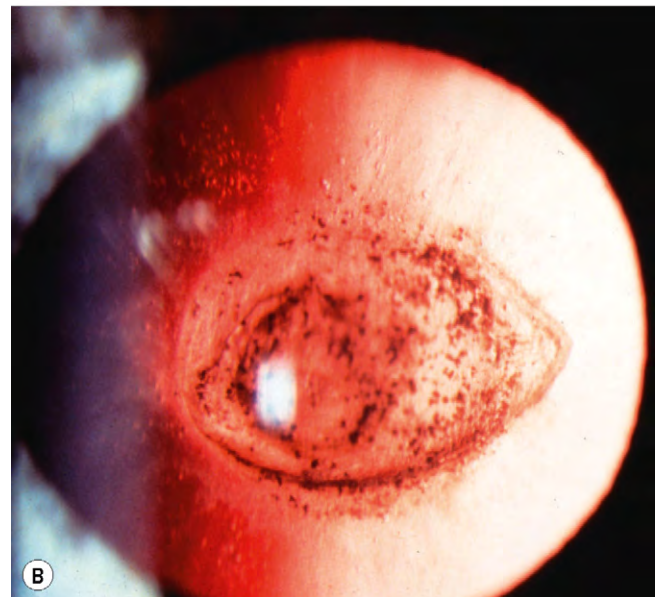
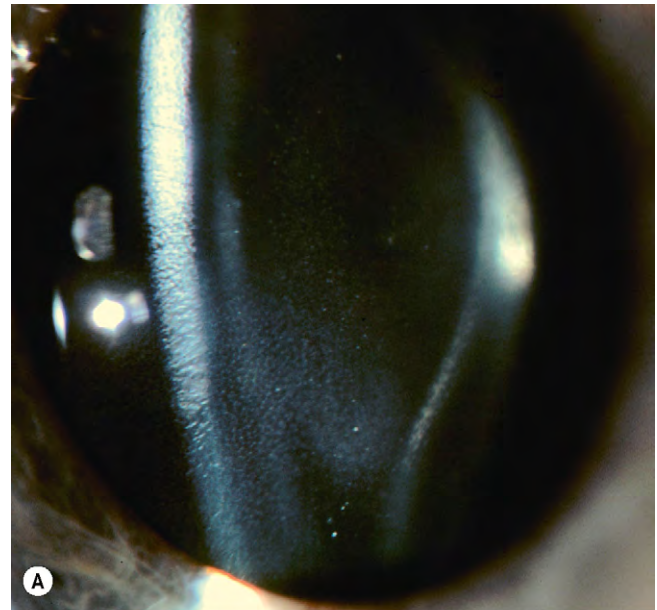


Fig. 9.33 (A) Lenticono posterior; (B) el reflejo rojo muestra la opacificación de la cápsula posterior.

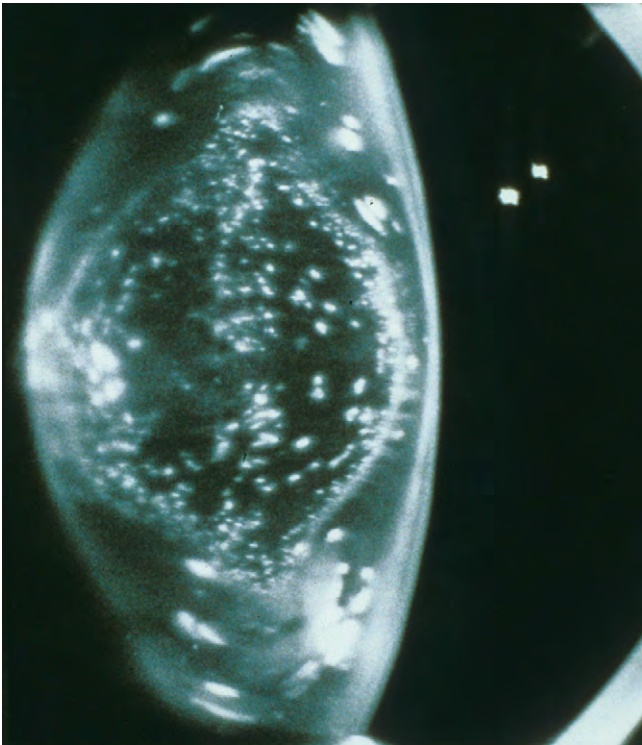


Fig. 9.34 Microesferofaquia.
(Cortesía de R. Bates.)

- Un abultamiento redondo o cónico de la zona axial posterior del cristalino hacia el vítreo (fig. 9.33A) asociado a un adelgazamiento local o ausencia de la cápsula.
- Es frecuente la opacificación de la cápsula posterior (fig. 9.33B).
- Con la edad, el abultamiento aumenta progresivamente de tamaño y la cortical del cristalino se opacifica. La progresión de la catarata es variable, pero numerosos casos se manifiestan con un cristalino blanco opacificado de forma aguda en los últimos años de la lactancia o primeros de la infancia.

Lentiglobo

El lentiglobo es una deformidad hemisférica generalizada del cristalino, muy infrecuente y habitualmente unilateral que puede asociarse a opacidad del polo posterior del cristalino.

Microesferofaquia

1. **Signos.** El cristalino es pequeño y esférico (fig. 9.34).
2. Entre las **causas** están la microesferofaquia familiar (dominante), que no se asocia a defectos sistémicos, el síndrome de Marfan, el síndrome de Weill-Marchesani, la hiperlinisemia y la rubéola congénita.
3. Las **asociaciones oculares** comprenden la anomalía de Peters y la ectopia lentis y de la pupila.
4. Las **complicaciones** son la miopía lenticular, la subluxación o la luxación total hacia la cámara anterior (v. fig. 9.30B).

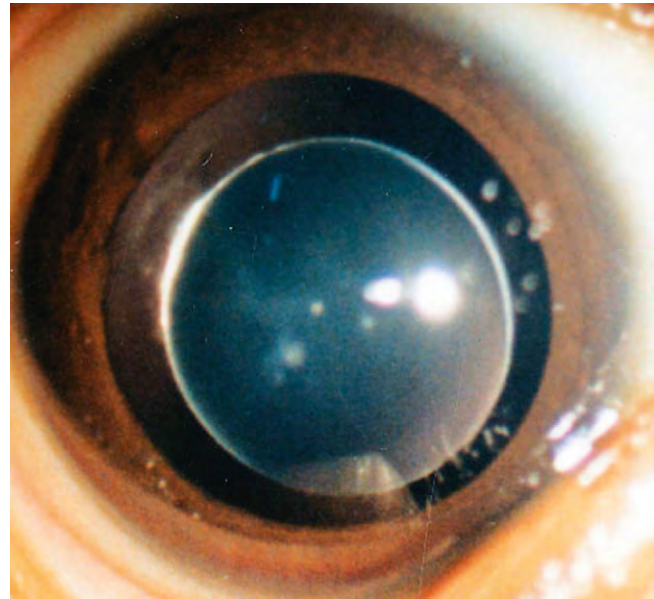


Fig. 9.35 Microfaquia.



Fig. 9.36 Coloboma del cristalino.

Microfaquia

1. **Signo.** Un cristalino con un diámetro menor del normal (fig. 9.35).
2. **Asociación.** El síndrome de Lowe (v. antes), donde el cristalino es pequeño y tiene forma de disco.

Coloboma

Un coloboma se caracteriza por una muesca (agenesia segmentaria) en el meridiano inferior (fig. 9.36), con la correspondiente ausencia de fibras de la zónula. No es un coloboma verdadero, ya que no hay ausencia focal de una capa de tejido debido al fracaso del cierre de la fisura óptica. En ocasiones, un coloboma del cristalino se asocia a un coloboma del iris o del fondo.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Glaucoma

INTRODUCCIÓN 312

Secreción del humor acuoso 312
Drenaje del humor acuoso 312
Presión intraocular 313
Generalidades del glaucoma 313

TONOMETRÍA 313

Tonometría de Goldmann 313
Otros tipos de tonometría 315

GONIOSCOPIA 316

Introducción 316
Gonioscopia indirecta 316
Gonioscopia directa 318
Identificación de las estructuras del ángulo 319
Gradación de la amplitud del ángulo 320
Hallazgos patológicos 323

EVALUACIÓN DE LA CABEZA DEL NERVIÓ OPTICO 323

Cabeza del nervio óptico normal 323
Cambios en el glaucoma 324

TÉCNICAS DE IMAGEN EN EL GLAUCOMA 327

Fotografía estéreo de la papila 327
Tomografía con láser confocal de barrido 327
Polarimetría con láser de barrido 330
Tomografía de coherencia óptica 331
Medición de la profundidad de la cámara anterior 331

PERIMETRÍA 331

Definiciones 331
Tipos de perimetría 333
Fuentes de error 333
Analizador de campo Humphrey 334
Perimetría automatizada de longitud de onda corta 338
Perimetría de duplicación de frecuencias 338

HIPERTENSIÓN OCULAR 338

GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO ABIERTO 340

Introducción 340
Detección 341
Diagnóstico 341
Defectos del campo visual 342
Tratamiento 343

GLAUCOMA DE PRESIÓN NORMAL 346

GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO CERRADO 348

Introducción 348
Diagnóstico 350
Tratamiento 351

CLASIFICACIÓN DEL GLAUCOMA SECUNDARIO 353

Ángulo abierto 353
Ángulo cerrado 354

SEUDOEXFOLIACIÓN 355

Síndrome de pseudoexfoliación 355
Glaucoma pseudoexfoliativo 355

DISPERSIÓN PIGMENTARIA 357

Síndrome de dispersión pigmentaria 357
Glaucoma pigmentario 359

GLAUCOMA NEOVASCULAR 359

Introducción 359
Rubeosis iridis 360
Glaucoma secundario de ángulo abierto 361
Glaucoma secundario de ángulo cerrado 361

GLAUCOMA INFLAMATORIO 361

Introducción 361
Glaucoma de ángulo cerrado con bloqueo pupilar 362
Glaucoma de ángulo cerrado sin bloqueo pupilar 362
Glaucoma de ángulo abierto 362
Tratamiento 363
Síndrome de Posner-Schlossman 364

GLAUCOMA FACOGÉNICO 364

Glaucoma facolítico 364
Glaucoma facomórfico 366
Dislocación del cristalino hacia la cámara anterior 367
Incarceración del cristalino en la pupila 367

GLAUCOMA TRAUMÁTICO 367

Hipema 367
Glaucoma por recesión angular 368

SÍNDROME ENDOTELIAL IRIDOCORNEAL 368

GLAUCOMA EN LOS TUMORES INTRAOCULARES 369

GLAUCOMA EN EL CRECIMIENTO EPITELIAL EN LA CÁMARA ANTERIOR 371

GLAUCOMA EN LA IRIDOSQUISIS 371

GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO 372

Introducción 372
Diagnóstico 374
Tratamiento 374
Diagnóstico diferencial 376

DISGENESIA IRIDOCORNEAL 376

Embriotoxón posterior 376
Síndrome de Axenfeld-Rieger 377
Anomalía de Peters 378
Aniridia 378

GLAUCOMA EN LAS FACOMATOSIS 382

Síndrome de Sturge-Weber 382
Neurofibromatosis de tipo 1 382

MEDICAMENTOS PARA EL GLAUCOMA 383

Betabloqueantes 383
Agonistas $\alpha-2$ 384
Análogos de las prostaglandinas 384
Inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos 385
Mióticos 385
Preparaciones combinadas 386
Inhibidores del ácido carbónico sistémicos 386
Osmóticos 386

LASERTERAPIA 387

Trabeculoplastia con láser de argón 387
Trabeculoplastia selectiva con láser 388
Iridotomía con láser Nd:YAG 388
Cicloablación con láser de diodo 390
Iridoplastia con láser 390

TRABECULECTOMÍA 391

Técnica 391
Cámara anterior plana 391
Fracaso de la filtración 394
Pérdida tardía de la ampolla 394
Infección bacteriana asociada a la ampolla y endoftalmítis 395

CIRUGÍA NO PENETRANTE 396

ANTIMETABOLITOS EN LA CIRUGÍA FILTRANTE 398

DISPOSITIVOS DE DRENAJE 399

INTRODUCCIÓN

Secreción del humor acuoso

El humor acuoso se produce en dos pasos:

- Formación de un filtrado de plasma en la estroma del cuerpo ciliar.
- Formación de humor acuoso a partir de este filtrado a través de la barrera hematoacuosa.

Intervienen dos mecanismos:

1. La **secreción activa** por el epitelio ciliar no pigmentado explica la gran mayoría de ellos, y comporta un proceso metabólico que depende de varios sistemas enzimáticos, especialmente la bomba $\text{Na}^+/\text{K}^+/\text{ATPasa}$ que segrega iones de sodio dentro de la cámara posterior (CP).
2. Se supone que la **secreción pasiva** por ultrafiltración y difusión, que depende de la presión hidrostática capilar, la presión oncótica (presión osmótica coloide ejercida por las proteínas en el plasma sanguíneo) y la presión intraocular (PIO), en condiciones normales tienen una influencia pequeña en la formación de humor acuoso.

Drenaje del humor acuoso

Anatomía

1. La **trama trabecular** (trabéculo) es una estructura similar a un filtro situada en el ángulo iridocorneal, a través de la que el 90% del humor acuoso abandona el ojo (fig. 10.1). Consta de las tres partes siguientes (fig. 10.2):
 - a. La **trama uveal** es la porción más interna, que consta de hebras cubiertas de células endoteliales en forma de cordones que nacen del iris y de la estroma del cuerpo ciliar y se extienden desde la raíz del iris hasta la línea de Schwalbe. Los espacios intertrabeculares son relativamente grandes y ofrecen escasa resistencia al paso del humor acuoso.
 - b. La **trama corneoescleral** forma la porción media, más grande, que se extiende desde el espolón escleral hasta la línea de Schwalbe. Las capas son como láminas y están formadas por hebras de tejido conectivo

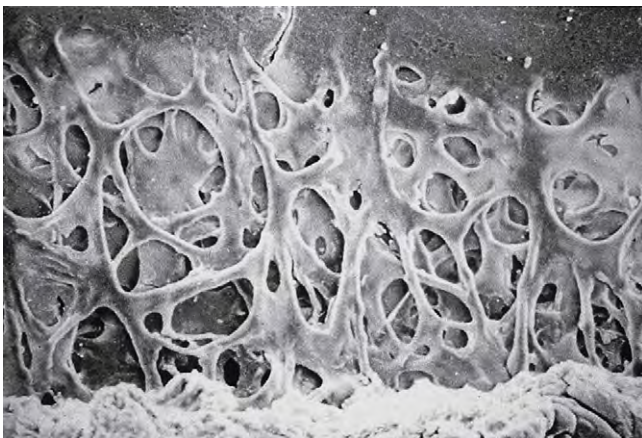


Fig. 10.1 Microscopia electrónica de barrido de la trama trabecular.

también cubiertas por células de tipo endotelial. Los espacios intertrabeculares son más pequeños que los de la malla uveal, lo que confiere una mayor resistencia al flujo.

- c. La **malla yuxtacanalicular (cribiforme)** es la parte externa estrecha del trabéculo y enlaza la trama corneoescleral con el endotelio de la pared interna del canal de Schlemm. Ofrece la mayor proporción de la resistencia normal al drenaje del humor acuoso, formado por células incrustadas en una matriz extracelular densa, con espacios intercelulares estrechos.
2. El **canal de Schlemm** es un canal circunferencial situado en la esclerótica perilémbica y atravesado por septos que forman puentes. La pared interna del canal está cubierta por células endoteliales en forma de huso que contienen invaginaciones (vacuolas gigantes) que se cree que transportan humor acuoso a través de la formación de poros transcelulares. La pared externa del canal está cubierta por células aplanadas lisas y contiene las aberturas de los canales colectores que abandonan el canal de Schlemm formando ángulos oblicuos, y conectan directamente o indirectamente con las venas episclerales.

Fisiología

El humor acuoso fluye desde la CP a la cámara anterior (CA) a través de la pupila, y el ojo lo drena por dos vías diferentes (fig. 10.3):

1. La vía **trabecular** (convencional) se encarga del drenaje de aproximadamente el 90% del humor acuoso. Éste fluye a través del trabéculo hacia el canal de Schlemm y de ahí es evacuado por las venas episclerales. Ésta es una vía sensible a la presión del volumen del flujo, de forma que al aumentar la presión, aumenta el drenaje. El drenaje trabecular puede aumentar debido a algunos fármacos (mióticos, simpaticomiméticos), trabeculoplastia por láser y cirugía.

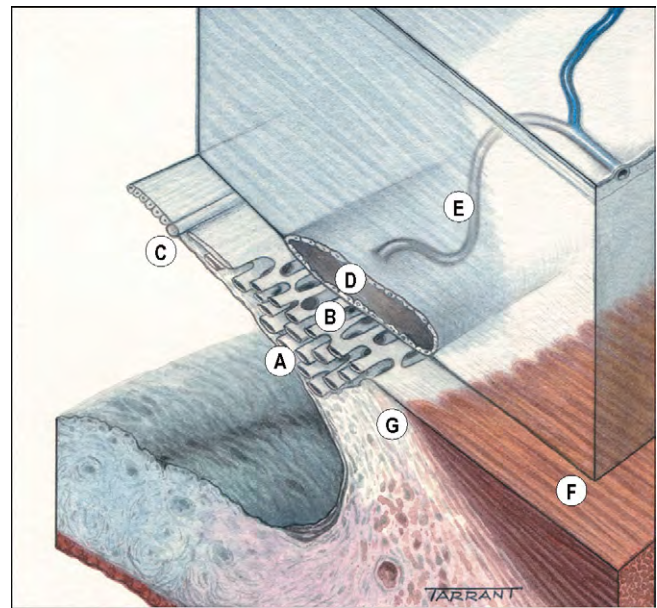


Fig. 10.2 Anatomía de los canales de drenaje. (A) Trama uveal; (B) trama corneoescleral; (C) línea de Schwalbe; (D) canal de Schlemm; (E) canales colectores; (F) músculo longitudinal del cuerpo ciliar; (G) espolón escleral.

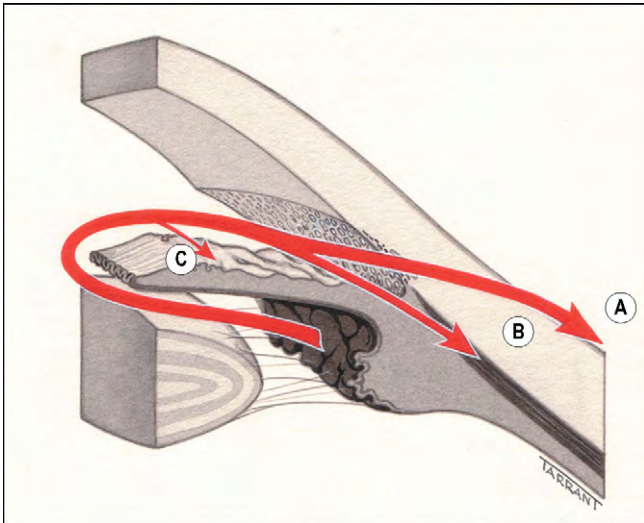


Fig. 10.3 Vías de drenaje del humor acuoso. (A) Trabecular; (B) uveoescleral; (C) iris.

- La vía **uveoescleral** (no convencional) se ocupa del drenaje del 10% restante del humor acuoso, que pasa a través del cuerpo ciliar hacia el espacio supracoroideo, y es drenado por la circulación venosa de la coroides, el cuerpo ciliar y la esclerótica. El drenaje uveoescleral disminuye por mióticos y aumenta por atropina, simpaticomiméticos y análogos de las prostaglandinas. Cierta cantidad de humor acuoso también drena a través del iris.

Presión intraocular

La presión intraocular (PIO) está determinada por el equilibrio entre la tasa de secreción y drenaje del humor acuoso. A su vez, esta última es proporcional a la resistencia encontrada en los canales de drenaje y el grado de presión venosa episcleral. La tasa de drenaje de humor acuoso es proporcional a la diferencia entre la PIO y la presión venosa episcleral.

Concepto de presión intraocular normal

La distribución de la PIO en la población general se encuentra en el intervalo de 11 y 21 mmHg. Aunque no hay un punto patológico absoluto, 21 mmHg se considera el límite superior de la normalidad y los valores superiores se consideran sospechosos. Sin embargo, en algunos pacientes la lesión glaucomatosa se produce con PIO inferiores a 21 mmHg (glaucoma de tensión de presión normal), mientras que otros permanecen indemnes con una PIO de hasta 30 mmHg (hipertensión ocular). Aunque el nivel real de PIO es importante en el desarrollo de la lesión glaucomatosa, otros factores también son significativos.

Fluctuación

La PIO normal varía con el momento del día, el latido cardíaco, la presión arterial y la respiración. El patrón diario es variable, con una tendencia a ser mayor por la mañana y menor después de mediodía y por la tarde. El intervalo medio de fluctuación diurna de la PIO en el ojo normal es de 5 mmHg; sin embargo, la variación es mayor en los pacientes con glaucoma o hipertensión ocular. Una determinación única normal, especialmente si se realiza al final de la tarde, puede dar lugar

a confusión, por lo que puede ser necesario obtener varias determinaciones en diferentes momentos del día (fases). En la práctica clínica, el establecimiento de las fases durante la mañana puede ser suficiente, porque el 80% de los pacientes tendrán máximos entre las 8h y el mediodía.

Generalidades del glaucoma

Definición

Es difícil definir el glaucoma con precisión, porque comprende un grupo variado de trastornos. Todas las formas de la enfermedad tienen en común una neuropatía óptica característica y potencialmente progresiva que se asocia a pérdida del campo visual con la progresión de la lesión, y en la que la presión intraocular suele ser un factor modificador clave. A nivel molecular, el glaucoma de diversas causas está relacionado con la presencia de la molécula de adhesión leucocitaria endotelial (ELAM-1), que indica la activación de una respuesta al estrés en las células de la malla trabecular de los ojos con glaucoma.

Epidemiología

El glaucoma afecta hasta el 2% de las personas mayores de 40 años, y hasta el 10% de las personas de 80 años; un 50% puede estar no diagnosticado. En poblaciones de origen étnico europeo o africano, el glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA) es la forma más frecuente. A nivel mundial, el ángulo cerrado primario constituye hasta la mitad de los casos, con una prevalencia especialmente elevada en individuos asiáticos.

Clasificación

El glaucoma puede ser: (a) *congénito* (del desarrollo) o (b) *adquirido*. La subclasificación en los tipos de *ángulo abierto* y *ángulo cerrado* se basa en el mecanismo por el cual resulta afectado el drenaje del humor acuoso con respecto a la configuración del ángulo iridocorneal. La distinción también se hace entre glaucoma *primario* y *secundario*; en este, un trastorno reconocible ocular o no ocular contribuye al aumento de la PIO.

TONOMETRÍA

Tonometría de Goldmann

Principios

La tonometría de aplanación de Goldmann (TAG) se basa en el principio de Imbert-Fick, que postula que en el interior de una esfera ideal seca y de paredes finas, la presión (P) es igual a la fuerza (F) necesaria para aplanar su superficie, dividida por el área (A) de aplanación (es decir, $P = F/A$). Teóricamente, la rigidez corneal media y la atracción capilar del menisco lagrimal se contrarrestan entre sí cuando el área aplanada tiene la superficie de contacto de 3,06 mm de diámetro del prisma de Goldmann (fig. 10.4A), que se aplica a la córnea con una fuerza medible variable de la que se deduce la PIO. En la figura 10.4B se muestra un tonómetro de Goldmann. Para reducir el riesgo de infección tras la tonometría, se han introducido los tonómetros desechables y las fundas de protección del tonómetro.

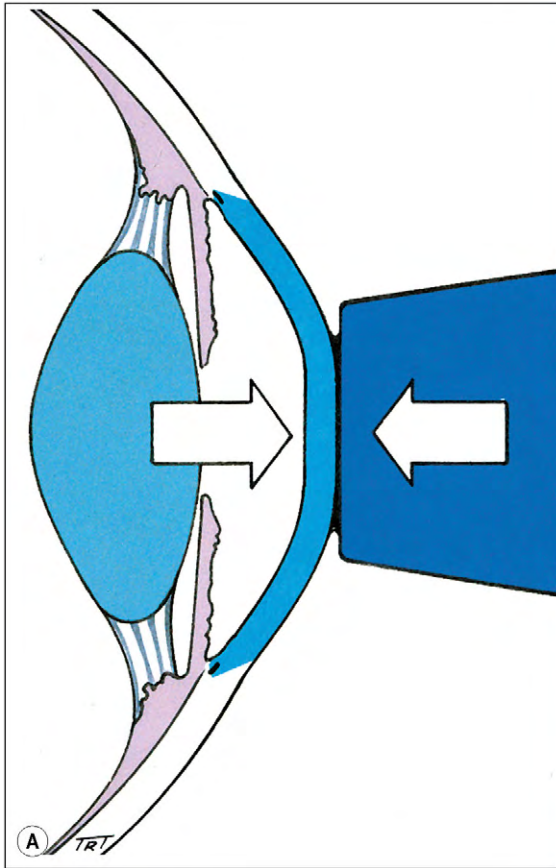


Fig. 10.4 Tonometría de Goldmann. **(A)** Principios físicos; **(B)** tonómetro.
(Cortesía de J. Salmon, fig. B.)

Técnica

- a. Se coloca al paciente frente a la lámpara de hendidura, con la frente firmemente apoyada en el reposacabezas.
- b. Se instila un anestésico tópico y fluoresceína en el saco conjuntival.
- c. Con el filtro azul cobalto y el haz más brillante proyectado oblicuamente en el prisma, éste se centra en el frente del ápex corneal.
- d. Se debe preseleccionar el dial entre 1 y 2 (es decir, 10-20 mmHg).
- e. Se adelanta entonces el prisma hasta que toca el ápex corneal (fig. 10.5A).
- f. Se cambia la visión al ocular de la lámpara de hendidura.
- g. Se observa un patrón de dos semicírculos, uno por encima y otro por debajo de la línea media horizontal, que representan la película lagrimal teñida con fluoresceína en contacto con las dos mitades externas superior e inferior del prisma.
- h. Se rota el dial del tonómetro para alinear los bordes internos de los semicírculos (fig. 10.5B, derecha).
- i. La lectura del dial multiplicada por 10 representa la PIO.

Fuentes de error

1. **Patrón de fluoresceína inapropiado.** Un exceso de fluoresceína será la causa de que los semicírculos sean demasiado gruesos y el radio demasiado pequeño (fig. 10.5B,

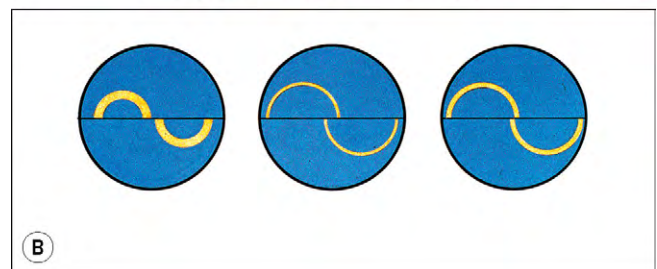
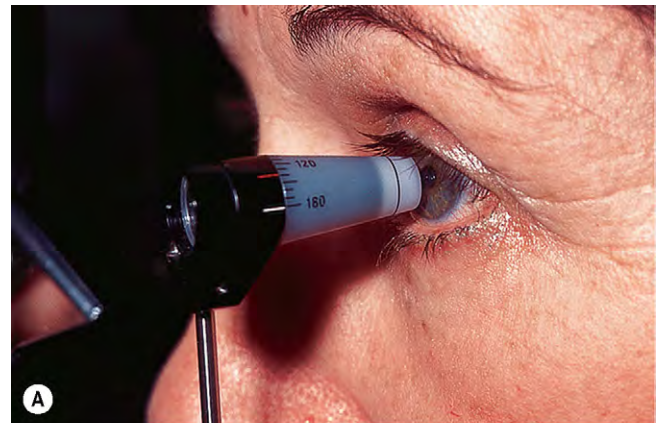


Fig. 10.5 Tonometría de aplanación. **(A)** El tonómetro toca la córnea; **(B)** semicírculos teñidos con fluoresceína durante la tonometría (v. texto).

izquierda) y la PIO estará sobreestimada, mientras que una fluoresceína insuficiente hará que los semicírculos sean demasiado finos y el radio resulte demasiado grande (fig. 1.5B, centro), con la subestimación consiguiente de la PIO.

2. La **presión sobre el globo** por los dedos del examinador, por el paciente que se presiona las pestañas o por músculos extraoculares contraídos (p. ej., miopatía tiroidea) puede provocar una lectura falsamente elevada.
3. **Espesor corneal central (ECC)**. Los cálculos de la PIO por el TAG asumen que el espesor corneal central es de 520 μm , con una variación normal mínima. Si la córnea es más delgada, se puede producir una subestimación de la PIO, y una sobreestimación si es más gruesa. Los individuos con hipertensión ocular tienden a tener córneas más gruesas que la media, mientras que los que tienen un glaucoma de presión normal tienden a tener córneas más delgadas. Después de cirugía refractiva, la córnea es más delgada y estructuralmente está alterada, por lo que probablemente la PIO estará subestimada. Se han desarrollado nuevos métodos de medición de la PIO (v. más adelante), con la intención de reducir el efecto de las variables de confusión estructurales.
4. El **edema corneal** puede producir, una PIO falsamente baja por efecto del ablandamiento corneal.
5. Si es significativo, el **astigmatismo** puede distorsionar los semicírculos. Si es mayor de tres dioptrías, puede tomarse el promedio de las dos lecturas obtenidas al colocar el eje del tonómetro sobre el eje astigmático y a 90° de éste.
6. La **calibración incorrecta** del tonómetro puede dar una lectura falsa. Por tanto, es importante comprobarlo antes de cada sesión clínica con el brazo de calibración.
7. **Intervalo de presión diferencial amplio**. Es normal que exista una pequeña oscilación de la PIO con el ritmo de la perfusión ocular. Si esta «presión diferencial» es sustancial, se toma el punto medio como lectura.
8. Las **lecturas repetidas en un período breve** a menudo se asociarán a una ligera caída de la PIO por el efecto de masaje en el ojo.
9. **Otros factores** que pueden asociarse a una sobreestimación de la PIO incluyen un collarín apretado y aguantar la respiración, que obstruyen el retorno venoso.

Otros tipos de tonometría

1. Los **tonómetros de chorro de aire** también se basan en el principio de aplanación pero, en vez de utilizar un prisma, la parte central de la córnea se aplanar con un chorro de aire. El tiempo necesario para aplanar la córnea lo suficiente está directamente relacionado con el nivel de la PIO. No se entra en contacto con el ojo ni se necesita anestesia tópica, por lo que es especialmente útil como método de detección sistemática en la comunidad. Su principal desventaja es que es exacto sólo en el intervalo medio-bajo. El chorro de aire puede sobresaltar al paciente por la fuerza y el ruido. Los tonómetros de chorro de aire pueden ser no portátiles (fig. 10.6) o portátiles (fig. 10.7A).
2. El **anализador de respuesta ocular de Reichert** es una forma de tonómetro de no contacto desarrollado recientemente que mide la PIO al tiempo que intenta compensar las propiedades biomecánicas corneales, utilizando dos mediciones secuenciales para evaluar la histéresis



Fig. 10.6 Tonómetro de chorro de aire no portátil.

corneal, que indica las propiedades biomecánicas de la córnea.

3. La **tonometría de contorno dinámico** («Pascal») utiliza un sensor en estado sólido y una superficie compatible con el contorno corneal para medir la PIO. El instrumento se ha diseñado con el objetivo de medir la PIO de forma relativamente independiente de factores mecánicos corneales como el espesor corneal central. Se utiliza en la lámpara de hendidura de forma similar al tonómetro de Goldmann.
4. El **tonómetro de aplanación de Perkins** utiliza un prisma de Goldmann adaptado a una pequeña fuente de luz. Es manual (fig. 10.7B) y, por tanto, puede utilizarse en pacientes encamados o anestesiados.
5. El **Tono-Pen**[®] es un tonómetro de contacto electrónico pequeño, manual, independiente y que funciona con pilas (fig. 10.7C). El extremo de la sonda contiene un transductor que mide la fuerza aplicada. El instrumento se correlaciona bien con el Goldmann. Su principal ventaja es la facilidad para medir la PIO en ojos con córneas distorsionadas o edematosas por medio de una lente de contacto terapéutica y en pacientes en decúbito supino.
6. El tonómetro **iCare**[®] es un pequeño dispositivo manual desarrollado recientemente que se basa en un nuevo principio de medición, la tonometría dinámica o de rebote, en la que una sonda muy ligera establece contacto momentáneo con la córnea. Debido a que se aplica sólo una fuerza muy pequeña en la córnea, no se requiere un anestésico tópico. Puede utilizarse para automonitorización (fig. 10.7D) y en campañas de detección de glaucoma.
7. El **tonómetro de Schiottz** utiliza el principio de tonometría de indentación, en la que se mide el grado de indentación corneal con un émbolo de peso conocido. Se utiliza en la práctica clínica muy excepcionalmente.



Fig. 10.7 Tonómetros portátiles. (A) Tonómetro de Keeler; (B) Perkins; (C) TonoPen®; (D) iCare®.

(Fig. D cortesía de Mainline Instruments Ltd.)

GONIOSCOPIA

Introducción

Generalidades

1. La **gonioscopia** es un método de evaluación del ángulo iridocorneal para obtener información sobre el tipo de glaucoma. También puede utilizarse terapéuticamente para procedimientos como la trabeculoplastia con láser y la goniotomía.
2. **Otros medios** para determinar el ángulo de la CA, como la biomicroscopia con ultrasonidos de alta frecuencia (UBM) y la tomografía de coherencia óptica (TCO) del segmento anterior, ofrecen ventajas en algunos aspectos del análisis del ángulo y pueden usarse como complemento de los resultados de la gonioscopia visual.

Principios ópticos

El ángulo de la CA no puede visualizarse directamente a través de la córnea intacta porque la luz de las estructuras del ángulo sufren una «reflexión interna total» en la superficie anterior de la película lagrimal precorneal (fig. 10.8). Debido a que el índice refractivo de una goniolente es similar al de la córnea, elimina toda la reflexión interna al sustituir la interfase película lagrimal-aire por una nueva interfase película lagrimal-goniolente. Entonces puede verse como salen los rayos de luz de la lente de contacto. Los dos tipos principales de goniolente son indirecta y directa (v. más adelante).

Gonioscopia indirecta

Las goniolentes indirectas utilizan un espejo para reflejar los haces desde el ángulo, de forma que salen de la lente a un

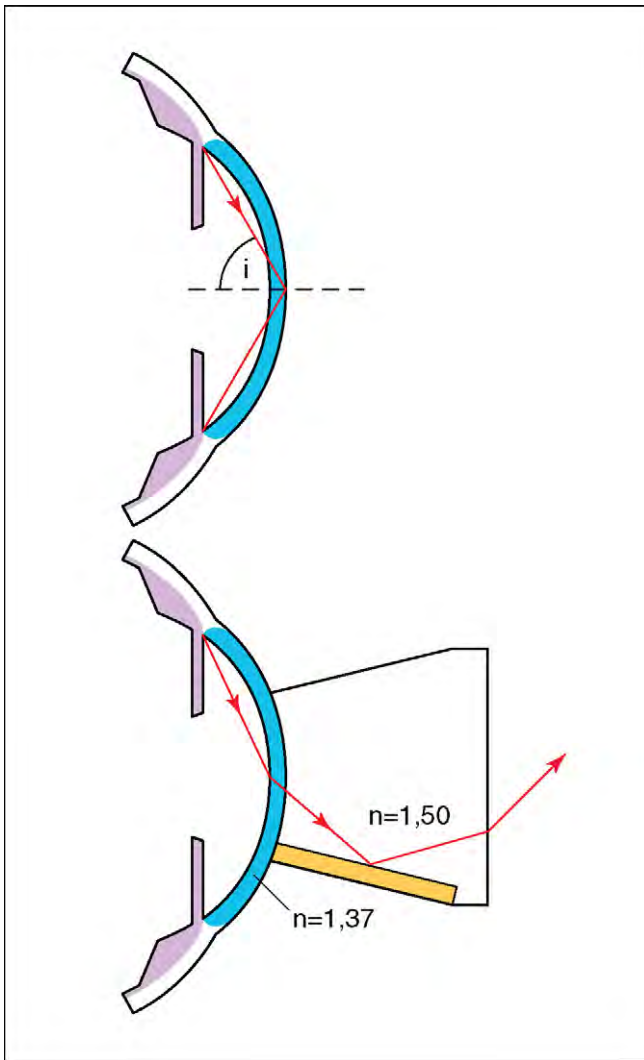


Fig. 10.8 Principios ópticos de la gonioscopia; n = índice refractivo; i = ángulo de incidencia.

ángulo menor que el crítico. Ofrecen una imagen especular del ángulo opuesto y pueden utilizarse solo con una lámpara de hendidura.

Gonioscopia sin indentación

1. Goniolentes

- La lente clásica de Goldmann consta de tres espejos, uno de los cuales es específico de la gonioscopia (fig. 10.9A); algunas goniolentes tienen uno (fig. 10.9B), dos o cuatro espejos (fig. 10.9C).
- Entre lentes de estructura básica similar, pero con modificaciones, se incluyen Magna View, trabeculoplastia de Ritch, Thorpe de cuatro espejos y visión directa de Khaw.
- Debido a que la curvatura de la superficie de contacto de la lente es más pronunciada que la de la córnea, se necesita una sustancia de acoplamiento viscosa con un índice refractivo similar a la córnea para salvar el vacío entre la córnea y el cristalino.

2. Técnica

- Es básico realizar el examen en una sala con muy poca luz ambiente, totalmente a oscuras si es posible.
- El tamaño y la intensidad del haz de hendidura debe reducirse al mínimo absoluto compatible con una vista adecuada, en concreto, evitando que el haz sea dirigido a través de la pupila.
- El paciente se sienta frente a la lámpara de hendidura y se le advierte que la lente tocará el ojo, pero que normalmente no provoca molestias.
- Se instila una gota de anestésico local como proximetacaína al 0,5%.
- La frente debe mantenerse en la banda y los dos ojos deben mantenerse abiertos.
- Se instilan una o dos gotas de líquido de acoplamiento (un preparado de lágrimas artificiales, como hipromelosa al 0,3%) en la superficie de contacto de la lente.
- Se pide al paciente que mire hacia arriba y se inserta la lente rápidamente para evitar la pérdida de líquido de acoplamiento. Luego el paciente vuelve a mirar hacia delante.
- La gonioscopia indirecta ofrece una vista invertida del ángulo opuesto al espejo.
- Una vez realizado el examen inicial y anotados los resultados, el aumento del nivel de iluminación puede ayudar a definir las estructuras del ángulo.
- Cuando la vista del ángulo queda oculta por un iris convexo, es posible ver «más allá del cono» pidiendo al paciente que mire en la dirección del espejo. Solo es permisible un movimiento ligero; de lo contrario, las estructuras se distorsionan y un ángulo cerrado puede parecer abierto.
- Una presión excesiva con una lente sin indentación estrecha el aspecto del ángulo (a diferencia del efecto de la presión durante la gonioscopia con indentación; v. más adelante). La presión excesiva también provoca pliegues en la córnea que afectan la claridad de la vista.
- En algunos ojos, la succión sobre la córnea de la lente puede abrir falsamente el ángulo; ser consciente de la necesidad de evitar una presión retrógrada y anterógrada sobre la lente contribuirá a evitarlo.

Gonioscopia con indentación

- Las **goniolentes** incluyen las lentes de Zeiss (utilizadas en general con la horquilla Unger desmontable [fig. 10.10]), Posner (Zeiss modificada con mango acoplado) y Sussman (sin mango), todas ellas con cuatro gonioprismas.
 - La superficie de contacto de las lentes tienen una curvatura más plana que la de la córnea, anulando la necesidad de una sustancia de acoplamiento.
 - Las lentes no estabilizan el globo y no son adecuadas para la trabeculoplastia con láser.
- Técnica**
 - Las primeras fases son las descritas anteriormente para la gonioscopia sin indentación.
 - La indentación se realiza con una suave presión de la lente a nivel posterior contra la córnea (fig. 10.11A); así se fuerza el humor acuoso hacia el ángulo, empujando posteriormente el iris periférico.

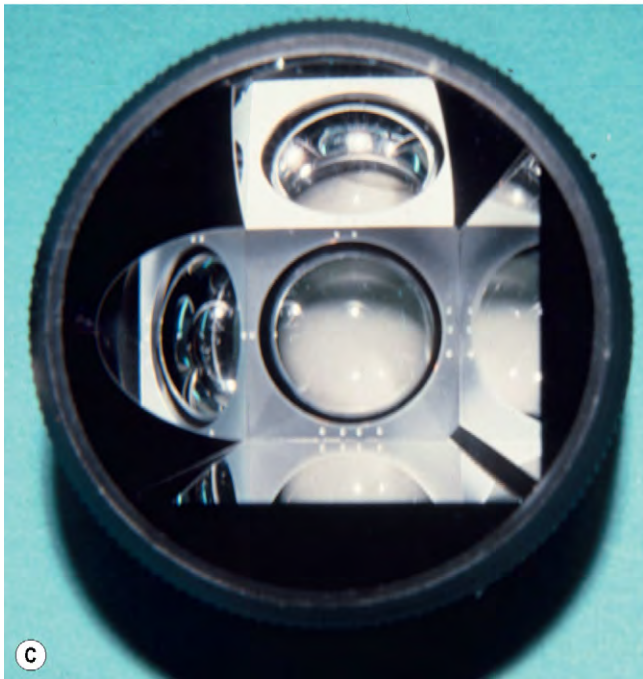
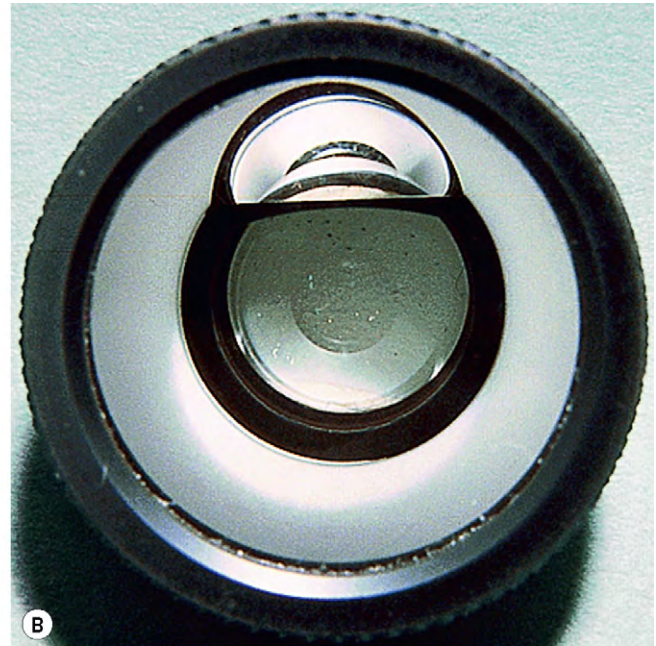
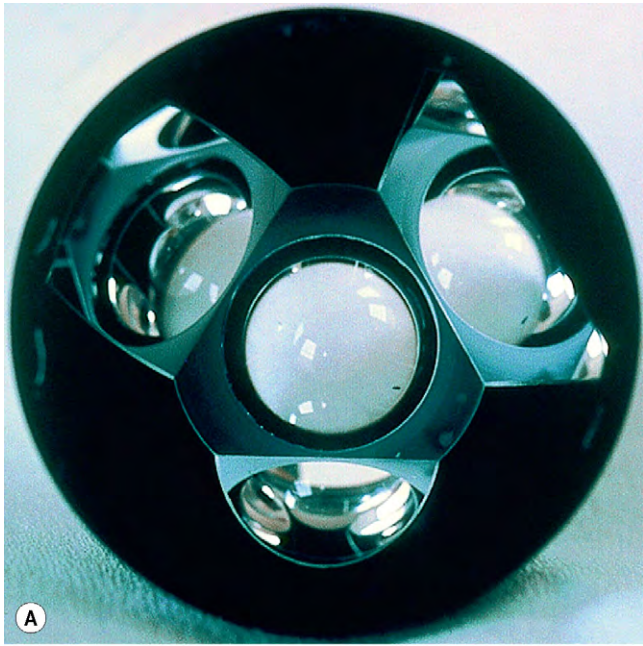


Fig. 10.9 Goniolente de Goldmann. (A) Tres espejos; (B) un espejo; (C) cuatro espejos.

- c. Si el ángulo se cierra solo por aposición entre el iris y la córnea, se abrirá, permitiendo la visualización del receso angular (figs. 10.11B).
- d. Si el ángulo está cerrado por adherencias entre el iris periférico y la córnea –sinequias anteriores periféricas (SAP, fig. 10.12A)–, seguirá cerrado (fig. 10.12B).
- e. La gonioscopia dinámica puede ser muy valiosa para ayudar a definir las estructuras en ángulos difíciles de evaluar, como distinguir entre una línea de Schwalbe extensa o doble pigmentada y la malla trabecular pigmentada.

Gonioscopia directa

La goniolente directa funciona por construcción de la superficie de visión de la lente en una configuración en cúpula o inclinada, de forma que los rayos de luz que salen golpean la interfase lente de contacto/aire en un ángulo más agudo que el crítico y pasarán a través del observador. Este método se llama «directo» porque los rayos de luz del ángulo se ven directamente, sin reflexión dentro de la lente. No requieren lámpara de hendidura y se utilizan con el paciente en decúbito supino, normalmente bajo anestesia general para la evaluación y el tratamiento quirúrgico del glaucoma del lactante.

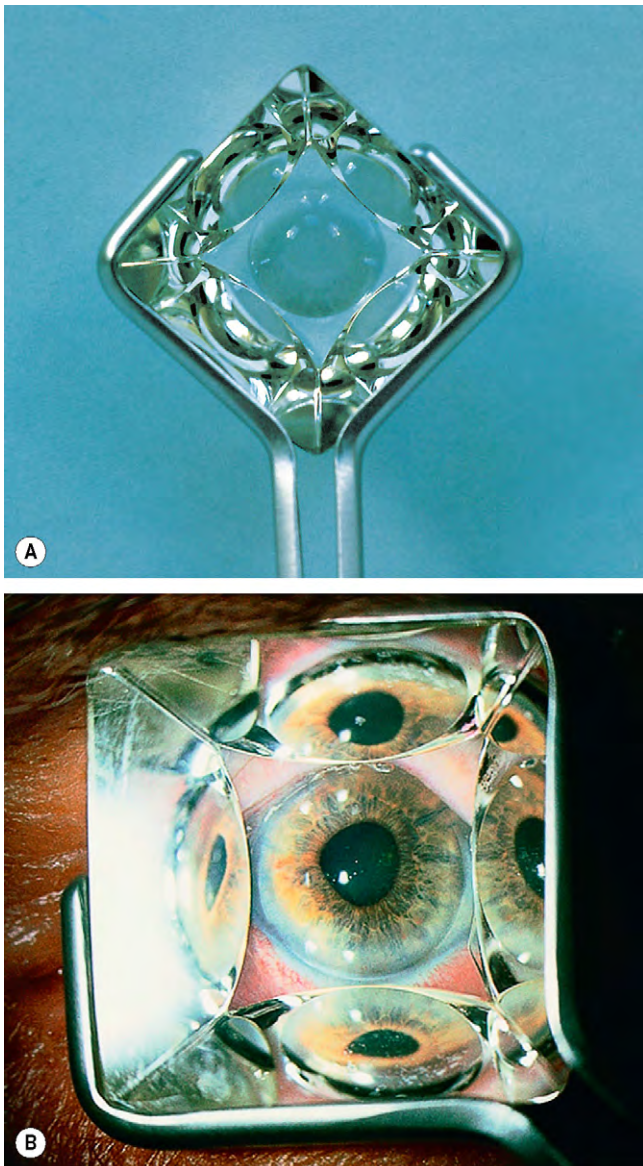


Fig. 10.10 (A) Goniolente de Zeiss; (B) lente colocada.

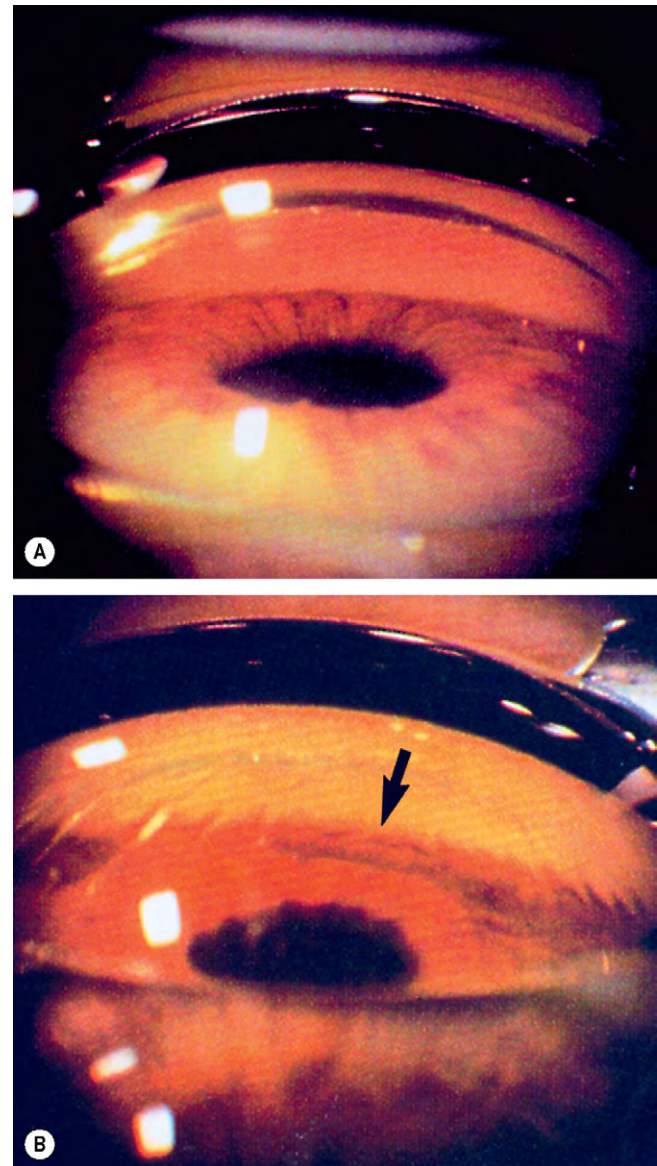


Fig. 10.11 Gonioscopia con indentación en ángulo cerrado aposicional. (A) Cierre total del ángulo antes de la indentación; (B) durante la indentación, todo el ángulo se vuelve visible (flecha) y la córnea desarrolla pliegues. (Cortesía de W. Alward, de Color Atlas of Gonioscopy, Wolfe 1994.)

1. Goniolentes

- a. Las lentes *diagnósticas* incluyen la goniolente de Koeppel, en forma de cúpula y disponible en diferentes tamaños (fig. 10.13).
- b. Las lentes *quirúrgicas* (fig. 10.14) utilizadas en la cirugía del ángulo incluyen Medical Workshop, Barkan y Swan-Jacob.

2. Técnica

- a. La gonioscopia se realiza con el paciente en decúbito supino (nótese que esto puede hacer que el ángulo parezca más profundo), junto con un microscopio quirúrgico o manual (o lupas de aumento) y una fuente de iluminación adicional si es necesario.
- b. La técnica no puede utilizarse con una lámpara de hendidura de escritorio de forma que la claridad, la iluminación y el aumento variable no son comparables con las lentes indirectas.

Identificación de las estructuras del ángulo

En la figura 10.15 se muestra la anatomía de las estructuras del ángulo.

1. La **línea de Schwalbe** es la estructura más anterior, con aspecto de línea opaca irregular. Anatómicamente, delimita la terminación periférica de la membrana de Descemet y el límite anterior del trabéculo. Raramente puede distinguirse, especialmente en pacientes más jóvenes. En ocasiones, puede presentar depósitos de pigmento (línea de Sampaolesi) que pueden dificultar la interpretación de las estructuras del ángulo.

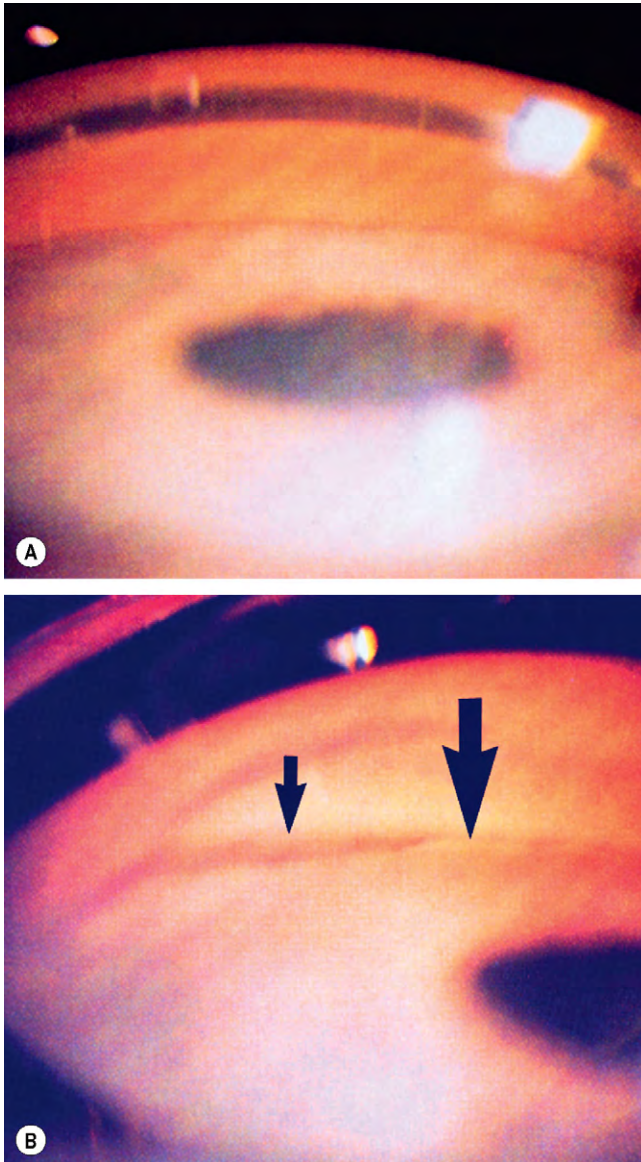


Fig. 10.12 Gonioscopia con indentación en cierre angular sinequial parcial. (A) Cierre total del ángulo antes de la indentación; (B) durante la indentación, parte del ángulo se vuelve visible (*flecha pequeña*) y el resto permanece cerrado (*flecha grande*) por SAP.

(Cortesía de W. Alward, de *Color Atlas of Gonioscopy*, Wolfe 1994.)



Fig. 10.13 Goniolente de Koeppel.

2. La **cuña corneal** es útil para localizar una línea de Schwalbe que pasa inadvertida. Con un haz de hendidura derecho, pueden identificarse dos reflexiones corneales lineales claras (v. fig. 10.15), una en la superficie corneal interna y otra en la externa; la reflexión externa formará un arco alrededor de la interfase corneoescleral –porque la esclerótica es opaca– para juntarse con la reflexión interna en el vértice de la cuña corneal que coincide con la línea de Schwalbe.
3. El **trabéculo** se extiende desde la línea de Schwalbe hasta espolón escleral y tiene una anchura media de 600µm. En personas más jóvenes, tiene aspecto de vidrio esmerilado y parece profundo. La parte anterior no funcional es adyacente a la línea de Schwalbe y de color blanquecino. La parte posterior, funcional y pigmentada (porción de filtración) es adyacente al espolón escleral y tiene un aspecto translúcido azul-grisáceo en los jóvenes. La pigmentación trabecular es rara antes de la pubertad, pero aumenta con la edad, especialmente a nivel inferior. Una pigmentación trabecular irregular en un ángulo sospechosamente estrecho plantea la posibilidad de contacto intermitente del iris.
4. El **canal de Schlemm** puede identificarse en el ángulo no pigmentado como una línea ligeramente más oscura, profunda al trabéculo posterior. A veces puede verse sangre en el canal (fig. 10.16), fisiológicamente (por presión excesiva en las venas episclerales con una goniolente) o en presencia de presión venosa episcleral elevada o intraocular baja.
5. El **espolón escleral** es la proyección más anterior de la esclerótica y el punto de inserción del músculo longitudinal del cuerpo ciliar. Gonioscópicamente está situado inmediatamente posterior al trabéculo y tiene el aspecto de una banda estrecha, densa, a menudo brillante y blanquecina.
6. El **cuerpo ciliar** está justo detrás del espolón escleral como una banda de color rosa, marrón claro o gris pizarra. Su anchura depende de la posición de la inserción del iris y tiende a ser más estrecho en ojos hipermétropes y más ancho en ojos miopes. El receso angular representa la excavación posterior del iris en su inserción en el cuerpo ciliar.
7. Los **procesos del iris** son pequeñas extensiones de la superficie anterior del iris que se insertan a nivel del espolón escleral y cubren el cuerpo ciliar en una extensión variable (v. fig. 10.16). Se encuentran en alrededor de un tercio de los ojos normales y son más prominentes durante la infancia y en ojos marrones. Los procesos no deben confundirse con SAP, que son generalmente más anchas.
8. Los **vasos sanguíneos** que circulan en un patrón radial en la base del receso angular se ven a menudo en ojos normales. Los vasos sanguíneos patológicos circulan aleatoriamente en varias direcciones. Como principio general, un vaso sanguíneo que cruza el espolón escleral hacia la malla trabecular es anormal.

Gradación de la amplitud del ángulo

Sistema de Shaffer

El sistema de Shaffer registra el ángulo en grados entre dos líneas imaginarias tangenciales a la superficie interna del trabéculo y la superficie anterior del iris a un tercio de la distancia desde la periferia. En la práctica, el ángulo se gradúa según la visibilidad de varias estructuras. El sistema

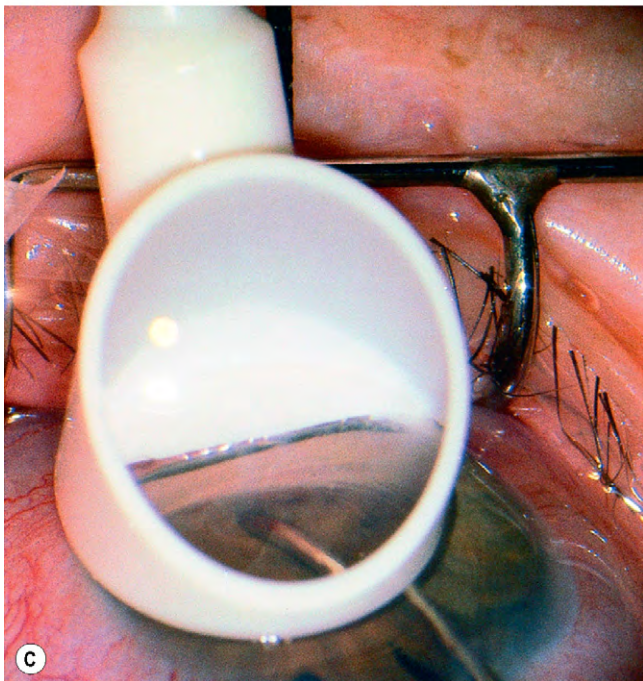
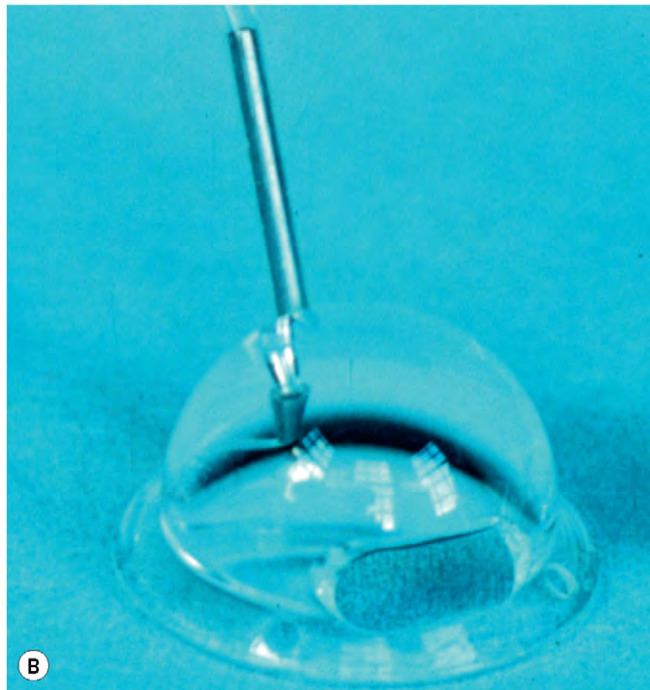


Fig. 10.14 Goniolentes quirúrgicas. (A) Medical Workshop; (B) Barkan; (C) Swan-Jacob.

asigna un grado numérico a cada cuadrante del ángulo, como se indica a continuación (fig. 10.17); debe tenerse en cuenta que la mayoría de ángulos son más estrechos a nivel superior.

1. **Grado 4** (35-45°) es el ángulo más ancho, característico de la miopía y la afaquia, en el que puede visualizarse el cuerpo ciliar con facilidad.
2. **Grado 3** (25-35°) es un ángulo abierto en el que al menos puede identificarse el espón escleral.

3. **Grado 2** (20°) es un ángulo moderadamente estrecho en el que solo puede identificarse el trabéculo.
4. **Grado 1** (10°) es un ángulo muy estrecho en el que solo puede identificarse la línea de Schwalbe y, quizás, también la parte superior del trabéculo.
5. El **ángulo hendido** es aquel en el que no existe contacto iridocorneal evidente, pero no puede identificarse ninguna estructura del ángulo.
6. **Grado 0** (0°) es un ángulo cerrado por contacto iridocorneal y se reconoce por la incapacidad de identificar el



Fig. 10.15 Estructuras del ángulo normal.

(Cortesía de W. Alward, de *Color Atlas of Gonioscopy*, Wolfe 1994.)

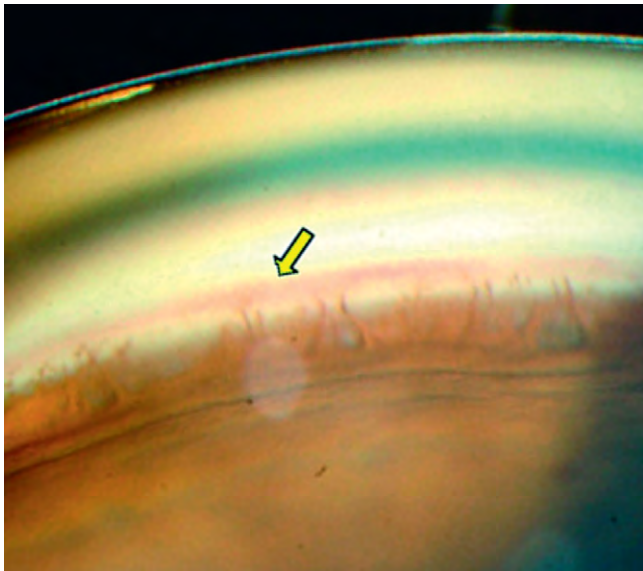


Fig. 10.16 Sangre en el canal de Schlemm (*flecha*) y procesos del iris.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, de *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008.)

vértice de la cuña corneal. La gonioscopia con indentación distinguirá entre cierre de ángulo «aposicional» y «sinequial» (v. fig. 10.20).

Otros sistemas

1. El sistema de **Spaeth** es detallado, pero infrautilizado. Describe la consideración de la posición de la inserción del iris, el abordaje angular y la curvatura del iris periférico.

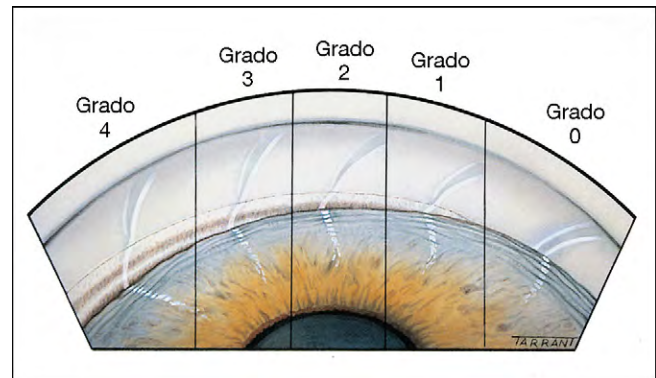


Fig. 10.17 Gradación de la amplitud del ángulo.

2. La clasificación de **Scheie** se refiere a las estructuras del ángulo visibles y asigna un número romano en consecuencia. A diferencia del uso clínico común, en el sistema original, un número más alto (p. ej., IV) realmente significa un ángulo más estrecho.
3. El método de **Van Herick** (tabla 10.1) utiliza solo la lámpara de hendidura para calcular la amplitud del ángulo de la CA:
 - Un fino haz de hendidura brillante se fija aproximadamente perpendicular a la superficie corneal (compensado de la óptica unos 60°) en el lado temporal de los ojos del paciente.
 - El haz se utiliza para calcular el cociente entre el espesor corneal y la parte más periférica de la CA (v. figs. 10.40B y 10.41B).
 - Este método es una aproximación útil en la mayoría de pacientes y es útil como herramienta de detección sistemática y como ayuda para evaluar ángulos difíciles de interpretar con la gonioscopia. Sin embargo, sobreestima la amplitud del ángulo en una proporción

Tabla 10.1 Método de Van Herick para determinar el ángulo de la cámara anterior

Profundidad de la cámara anterior como proporción del espesor corneal	Descripción	Grado	Comentario
≥ 1	Espacio de cámara anterior periférica igual o mayor que todo el espesor corneal	4	Bien abierto
$1/4 - 1/2$	Espacio entre un cuarto y la mitad del espesor corneal	3	Incapaz de cerrar
$1/4$	Espacio igual a un cuarto del espesor corneal	2	Debe hacerse gonioscopia
$< 1/4$	Espacio inferior a un cuarto del espesor corneal	1	La gonioscopia habitualmente demuestra un ángulo peligrosamente estrecho

de pacientes, especialmente los que tienen una configuración de «iris plateau».

Hallazgos patológicos

- Sinequias anteriores periféricas**
 - Glaucoma primario de ángulo cerrado.
 - Uveítis anterior.
 - Síndrome iridocorneal endotelial (ICE).
- Neovascularización**
 - Glaucoma neovascular.
 - Ciclitis heterocrómica de Fuchs.
 - Uveítis anterior crónica.
- Hiperpigmentación**
 - Síndrome de dispersión pigmentaria.
 - Dispersión pigmentaria pseudofáquica.
 - Síndrome de pseudoexfoliación.
 - Traumatismo ocular cerrado.
 - Uveítis anterior.
 - Secundario a un glaucoma agudo de ángulo cerrado.
 - Secundario a una iridotomía con láser YAG.
 - Melanoma del iris.
 - Quistes del epitelio pigmentario del iris.
 - Nevo de Ota.
- Traumatismo**
 - Recesión angular.
 - Diálisis trabecular.
 - Ciclodíálisis.
 - Cuerpos extraños.
- Sangre en el canal de Schlemm**
 - Fístula carotídeo-cavernosa y fístula dural.
 - Síndrome de Sturge-Weber.
 - Obstrucción de la vena cava superior.
 - Variante fisiológica.

EVALUACIÓN DE LA CABEZA DEL NERVIÓ ÓPTICO

Cabeza del nervio óptico normal

Anillo neuroretiniano

El anillo neuroretiniano (ANR) es el tejido que existe entre el borde externo de la excavación y el margen de la papila óptica. El borde sano normal tiene color naranja o rosa, y muestra una configuración característica en la mayoría de

Tabla 10.2 Factores de corrección para calcular el diámetro de la papila óptica

Lente	Factor de corrección
Volk 60 D	$\times 0,88-1,0$
Nikon 60 D	Alrededor de 1,0
Volk 90 D	$\times 1,3$
Volk 78 D	$\times 1,1$
Espejo de Goldmann 3	$\times 1,27$

ojos sanos: el borde inferior es el más ancho, seguido por el superior, nasal y temporal (la regla «ISNT»).

Tamaño de la papila óptica

El tamaño de la papila óptica es importante al decidir si la relación excavación/papila (E/P) es normal. El diámetro vertical normal medio en papilas no glaucomatosas es de 1,50 mm en una población blanca. Puede evaluarse clínicamente de la siguiente forma:

- Se enfoca un haz de hendidura estrecho en la papila con una lente de biomicroscopia de fondo de ojo.
- La altura del haz se ajusta hasta que se equipara con la distancia entre los límites superior e inferior del ANR (no el borde escleral que rodea al tejido neural) y el diámetro en milímetros leídos de la rejilla de la lámpara de hendidura.
- Puede necesitarse un factor de corrección, según la lente utilizada (tabla 10.2). El error refractivo afecta sólo mínimamente la medición, aunque una miopía superior a -8 D puede distorsionar el resultado.

Relación excavación-papila

La relación excavación-papila (E/P) indica el diámetro de la excavación expresado como una fracción del diámetro de la papila; en la práctica clínica, suele utilizarse más la relación vertical que la horizontal. El ANR ocupa una zona transversal relativamente similar en ojos diferentes.

- Las papilas pequeñas tienen excavaciones pequeñas con una relación E/P media de alrededor de 0,35 (fig. 10.18A)
- Las papilas grandes tienen excavaciones grandes, con una relación E/P media de alrededor de 0,55 (fig. 10.18B).

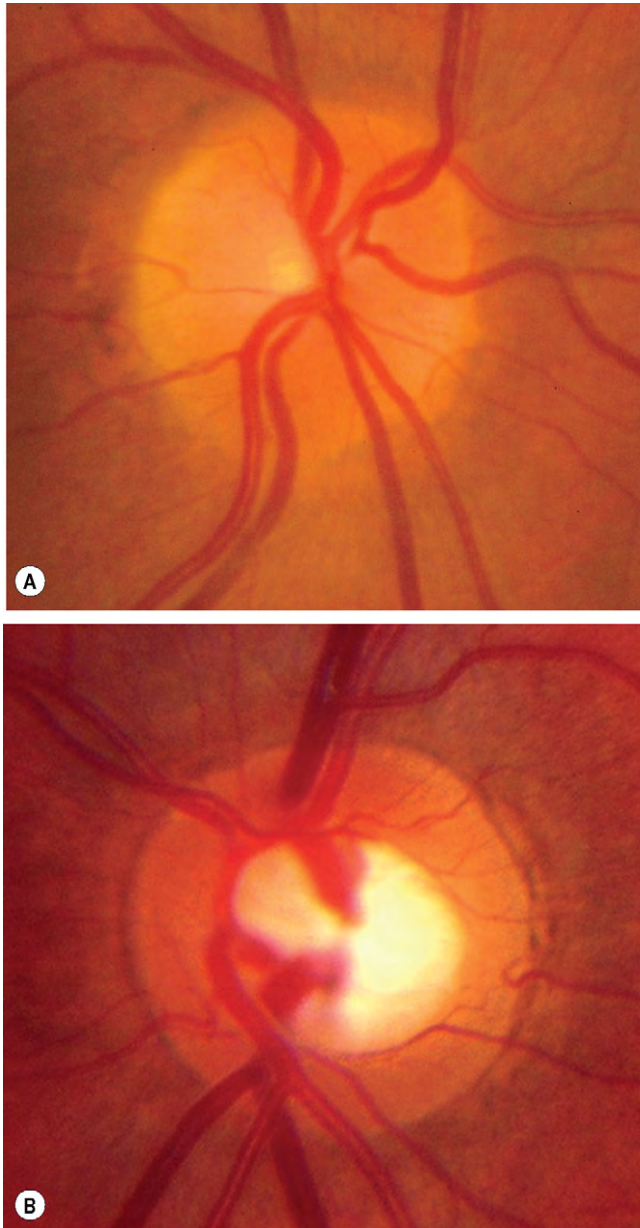


Fig. 10.18 Papilas normales. (A) Papila pequeña con relación E/P baja; (B) papila grande con relación E/P más alta.

(Cortesía de S. Farley, T. Cole y L. Rimmer.)

- Sólo el 2% de la población tiene una relación E/P mayor de 0,7.
- En cualquier individuo, una asimetría de 0,2 o más entre los ojos también debe considerarse sospechosa, aunque hay que excluir una diferencia en el tamaño global de la papila.

Cambios en el glaucoma

En muchos casos, no puede decidirse con certeza si una papila óptica individual es glaucomatosa. Los hallazgos clínicos y los resultados de las pruebas deben considerarse juntos para dirigir el tratamiento. La lesión glaucomatosa produce signos característicos que afectan a (a) *la cabeza del nervio óptico*, (b) *la región peripapilar* y (c) *la capa de fibras nerviosas retinianas*.

Cabeza del nervio óptico

El espectro de la lesión de la papila en el glaucoma varía entre una pérdida de tejido muy localizada, con muescas en el ANR, y un agrandamiento concéntrico difuso de la excavación, además de cambios en la vasculatura. La excavación patológica está causada por el descenso irreversible del número de fibras nerviosas, células gliales y vasos sanguíneos. Un aumento documentado del tamaño de la excavación siempre es significativo. Si un ojo con una papila óptica pequeña y, por consiguiente, una excavación también pequeña, desarrolla glaucoma, el tamaño de la excavación aumentará, pero incluso en presencia de una lesión importante, seguirá siendo más pequeña que una excavación fisiológica grande; por tanto, debe tenerse en cuenta el diámetro de la papila, como se ha explicado antes. Es muy importante evaluar el grosor, la simetría y el color del ANR (v. regla «ISNT» anterior).

Subtipos de lesión glaucomatosa

El aspecto y patrón de la lesión de la papila puede relacionarse con subtipos de glaucoma y aportar claves en cuanto a los mecanismos patogénicos implicados. Se han descrito cuatro aspectos glaucomatosos «puros» de la papila, aunque la mayoría de papilas son inclasificables.

1. Las **papilas isquémicas focales** se caracterizan por unas muescas focales en los polos superior y/o inferior (fig. 10.19A) que pueden asociarse a defectos localizados del campo visual, con amenaza precoz de la fijación.
2. La **papila miópica con glaucoma** se refiere a una papila inclinada (insertada oblicuamente) y plana y a una atrofia parapapilar temporal en forma de semiluna, junto con signos de lesión glaucomatosa (fig. 10.19B). Se excluyen las papilas con miopía degenerativa. Los escotomas superiores o inferiores densos que amenazan la fijación son habituales. Estas papilas tienden a producirse en hombres más jóvenes.
3. Las **papilas escleróticas seniles** se caracterizan por una excavación plana, en forma de plato y un ANR ligeramente inclinado, atrofia peripapilar variable y pérdida de campo visual periférico (fig. 10.19C). Los pacientes son mayores (ambos sexos por igual) y el tipo de papila se asocia a cardiopatía isquémica e hipertensión.
4. Las **papilas de agrandamiento concéntrico** (comprobado por monitorización seriada) se caracterizan por un adelgazamiento uniforme del ANR (fig. 10.19D) y con frecuencia se asocian a pérdida difusa del campo visual. Se presenta con un aumento significativo de la PIO.

Signos inespecíficos de lesión glaucomatosa

Otros signos de lesión glaucomatosa de la papila (de especificidad variable) incluyen:

1. La **ausencia de vasos sanguíneos circunlineales** es un signo de adelgazamiento precoz del ANR. Se caracteriza por un espacio entre un vaso sanguíneo superficial que circula por las caras superior o inferior de la papila hacia la mácula y el margen de la papila (fig. 10.20A). La «excavación elevada», con pérdida de vasos subyacentes del ANR y que deja un espacio entre los vasos emisarios y el tejido nervioso restante, es similar.
2. El **signo de la bayoneta** se caracteriza por la angulación doble de un vaso sanguíneo (fig. 10.20B). Con la pérdida del ANR, un vaso que entra en la papila desde la retina

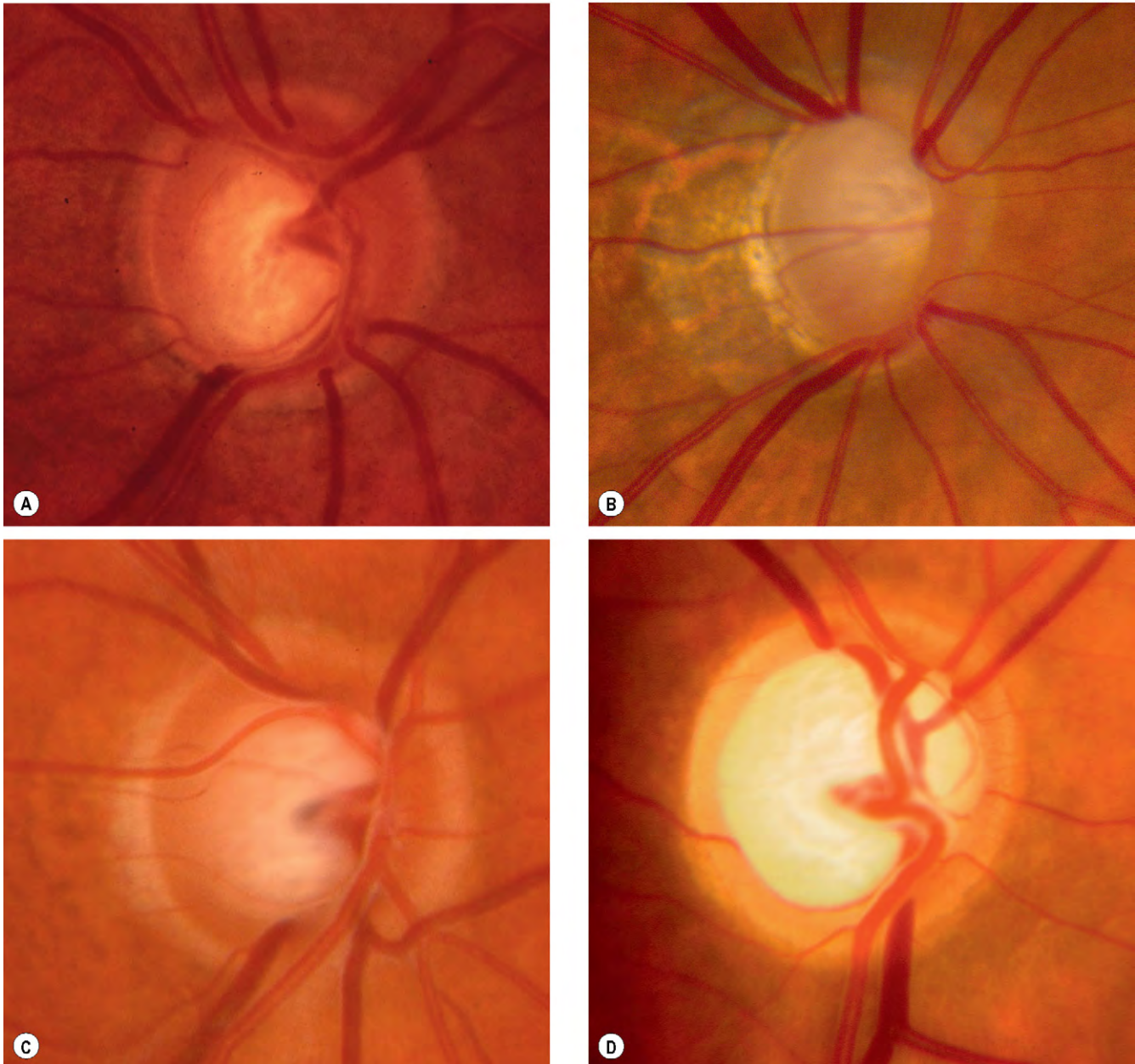


Fig. 10.19 Subtipos específicos de lesión glaucomatosa. (A) Tipo 1, isquémica focal; (B) tipo 2, glaucomatosa miópica; (C) tipo 3, esclerótica senil; (D) tipo 4, agrandamiento concéntrico.

puede angularse de forma pronunciada hacia atrás en la papila y luego girar hacia su dirección original para pasar por la lámina cribosa.

3. Las **colaterales** entre dos venas en la papila (fig. 10.20C), similares a las que siguen a la oclusión de la vena central de la retina, son infrecuentes.
4. La **pérdida de ANR nasal** (fig. 10.20D) es un signo de lesión moderadamente avanzada; puede desarrollarse un espacio entre el ANR y la vasculatura central de la retina.
5. El **signo de la mancha laminar** se produce en el glaucoma avanzado. Las fenestraciones puntiformes de color gris en la lámina cribosa quedan expuestas con la recesión del ANR (fig. 10.20E). A veces, las fenestraciones parecen lineales y pueden ser un signo de lesión avanzada que indica distorsión de la lámina. El signo de la mancha no

es específico de la atrofia glaucomatosa y puede encontrarse en ojos normales.

6. Las **hemorragias de la papila** con frecuencia se extienden del ANR a la retina, con mayor frecuencia inferotemporalmente (fig. 10.20F). Su presencia es un factor de riesgo de glaucoma y también pueden ser un marcador de control inadecuado. También pueden producirse en individuos sanos y en pacientes con hipertensión, diabetes y los que toman antiagregantes plaquetarios.
7. El «**borde afilado**» es un signo de lesión avanzada. Con la pérdida de ANR adyacente al borde de la papila, el contorno de la papila adopta un ángulo más agudo hacia atrás. A menudo se observa el signo de la bayoneta en un borde afilado. No debe confundirse con un «borde polar nasal afilado», que se refiere a la angulación aguda del

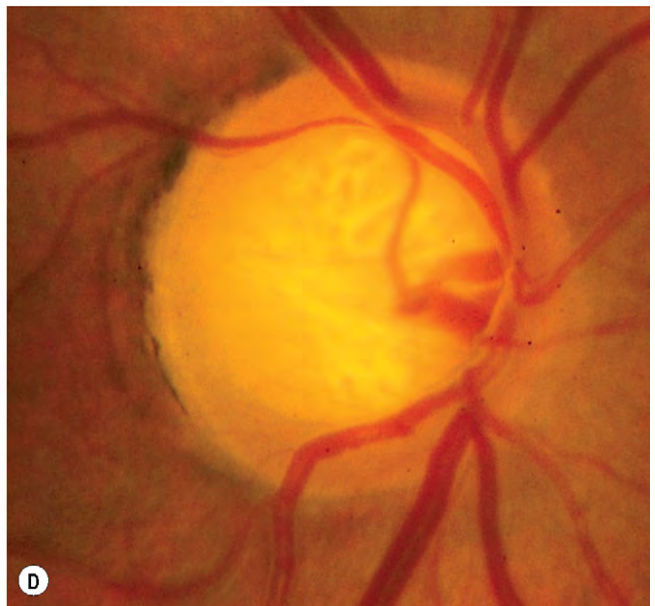
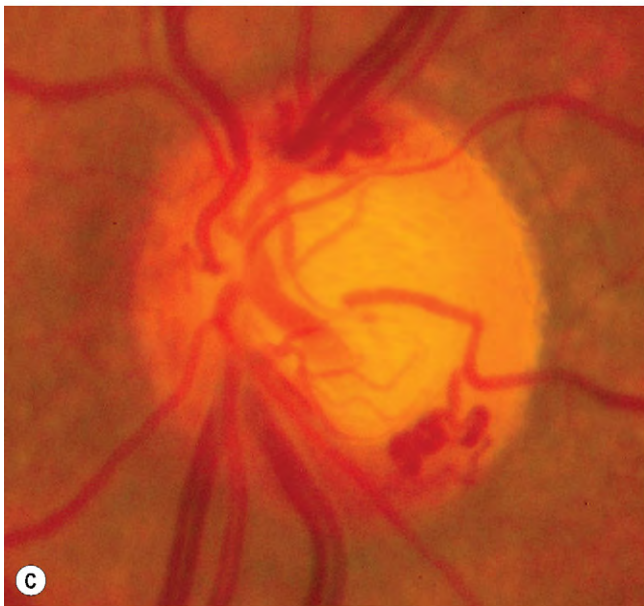
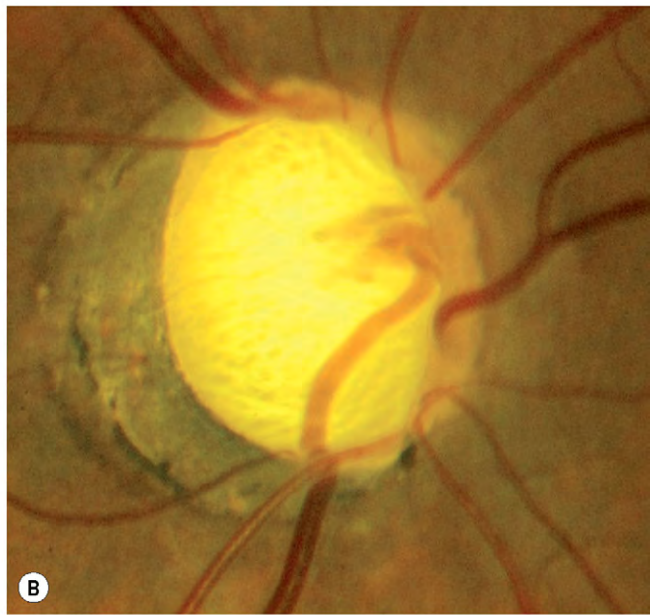
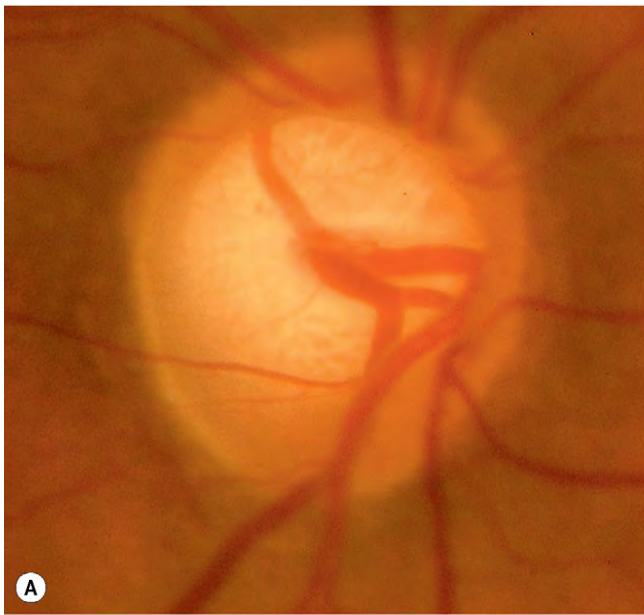


Fig. 10.20 Signos inespecíficos de lesión glaucomatosa. **(A)** Ausencia inferior de vasos sanguíneos circunlineales; **(B)** signo de la bayoneta inferior; **(C)** colaterales; **(D)** pérdida de anillo neuroretiniano nasal; **(E)** manchas lamelares; **(F)** hemorragia de la papila.

ANR en el borde nasal de una muesca polar vertical focal.

Cambios peripapilares

La atrofia peripapilar que rodea a la cabeza del nervio óptico puede tener importancia en el glaucoma (fig. 10.21) y ser un signo de lesión precoz en pacientes con hipertensión ocular.

1. La **zona alfa (externa)** se caracteriza por cambios del epitelio pigmentario retiniano superficial. Tiende a ser mayor y quizás más común en ojos glaucomatosos.
2. La **zona beta (interna)** se caracteriza por atrofia coriorretiniana. Es mayor y más común en el glaucoma.

Es importante distinguir entre labio o borde escleral, la banda blanca de esclerótica expuesta central a la zona beta.

Capa de fibras nerviosas retinianas

En el glaucoma, los defectos leves de la capa de fibras nerviosas retinianas (CFNR) preceden al desarrollo de cambios detectables en la papila óptica y el campo visual; con frecuencia se inician después de hemorragias de la papila. Se producen dos patrones: (a) defectos localizados en forma de cuña (fig. 10.22A) y (b) defectos difusos, que son más grandes y tienen bordes no definidos. La luz aneritra (verde) aumenta el contraste entre la retina normal y los defectos en la biomicroscopia con lámpara de hendidura y normalmente facilita su identificación (fig. 10.22B). Puede ser más fácil detectar los defectos en fotografías (blanco y negro) que durante la exploración física. La TCO y la polarimetría con láser de barrido son medios muy eficaces para cuantificar la CFNR. Hay que tener en cuenta que los defectos de la CFNR no son específicos del glaucoma y pueden verse en diversas enfermedades neurológicas y también en individuos aparentemente sanos.

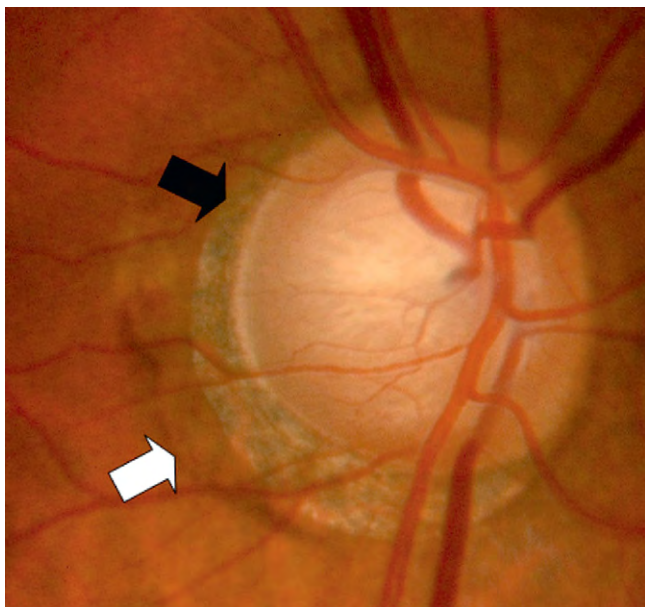


Fig. 10.21 Cambios parapapilares. Zona β (flecha negra); zona α (flecha blanca).

TÉCNICAS DE IMAGEN EN EL GLAUCOMA

Estereofotografía de la papila

La estereofotografía se ha considerado históricamente la técnicas de imagen de la papila óptica de referencia y actualmente sigue siendo una opción valiosa. Las imágenes se toman por recolocación manual de la cámara ligeramente entre disparos, o con un separador estéreo incorporado a la cámara.

Tomografía con láser confocal de barrido

1. **Principios físicos.** El oftalmoscopio con láser de barrido (SLO) produce imágenes de la cabeza del nervio óptico y de la retina por barrido de un rayo láser diodo a través de los tejidos, a profundidades progresivamente variables. Utiliza el principio de la confocalidad para capturar información de una sola capa cada vez y reconstruye una

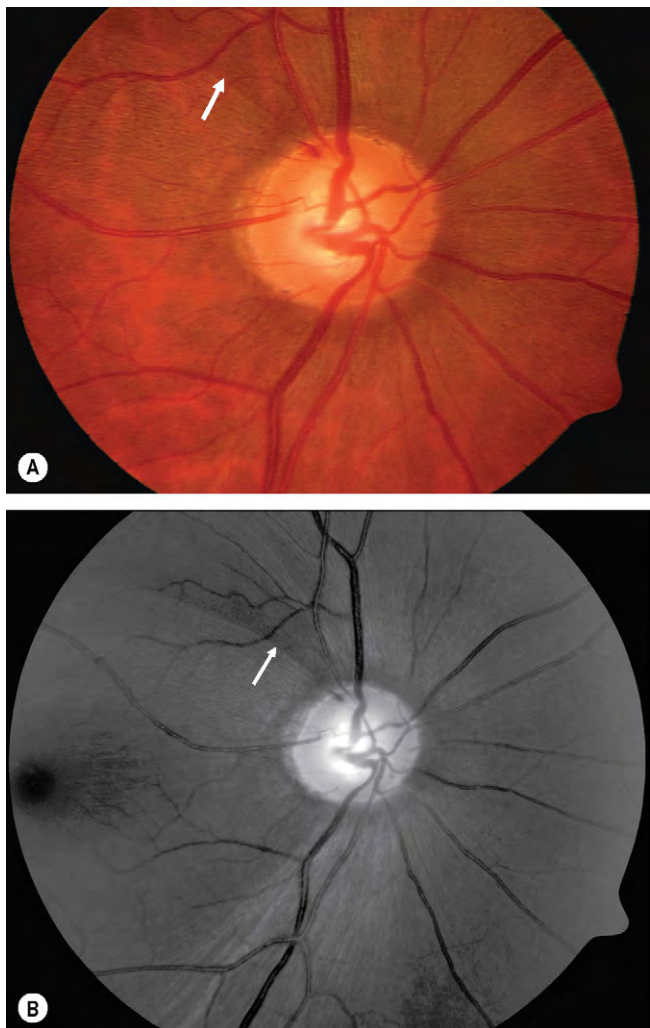


Fig. 10.22 Defectos de la capa de fibras nerviosas retinianas. (A) Defecto superotemporal en forma de cuña; (B) mismo ojo visto con un filtro verde.

(Cortesía de P. Gili.)

imagen tridimensional. El tomógrafo retiniano de Heidelberg (HRT) ha sido ampliamente adoptado en la evaluación de pacientes con glaucoma.

2. Indicaciones

- Distinguir entre ojos normales y glaucomatosos por comparación frente a una base de datos normativa (análisis de regresión de Moorfields).
- Monitorizar la progresión de la enfermedad en pacientes con glaucoma.
- También puede examinarse la mácula, aunque la TCO se ha empleado con mayor frecuencia para ello.

3. **Técnica.** Deben introducirse los valores de la queratometría. El astigmatismo significativo ($>1,0$ dioptría) debe corregirse por medio de una lente cilíndrica. Pueden obtenerse imágenes de alta calidad sin dilatación pupilar y a través de una opacidad de leve a moderada del cristalino. Después de capturar las imágenes, el técnico debe marcar manualmente el contorno papilar.

4. **Visualización.** Las imágenes, los datos y los análisis pueden examinarse en un monitor o imprimirse. Se muestran ejemplos de impresiones monoculares del HRTII (figs. 10.23 y 10.24).

- Se muestran imágenes de la papila y la retina peripapilar en la parte superior de la visualización.
- En la imagen topográfica (superior izquierda), la excavación se representa en rojo, el anillo neuroretiniano, en verde y la pendiente de conexión, en azul.
- La imagen en color de reflectividad (superior derecha) se divide en seis sectores. El anillo neuroretiniano (verde y azul en la imagen topográfica) y la región de la papila (verde, azul y rojo) se evalúan con el análisis de regresión de Moorfields, teniendo en cuenta la edad y el tamaño global de la papila. Una marca verde en un sector indica que está dentro de los límites normales; una exclamación amarilla, al límite, y una cruz roja, fuera de los límites normales.

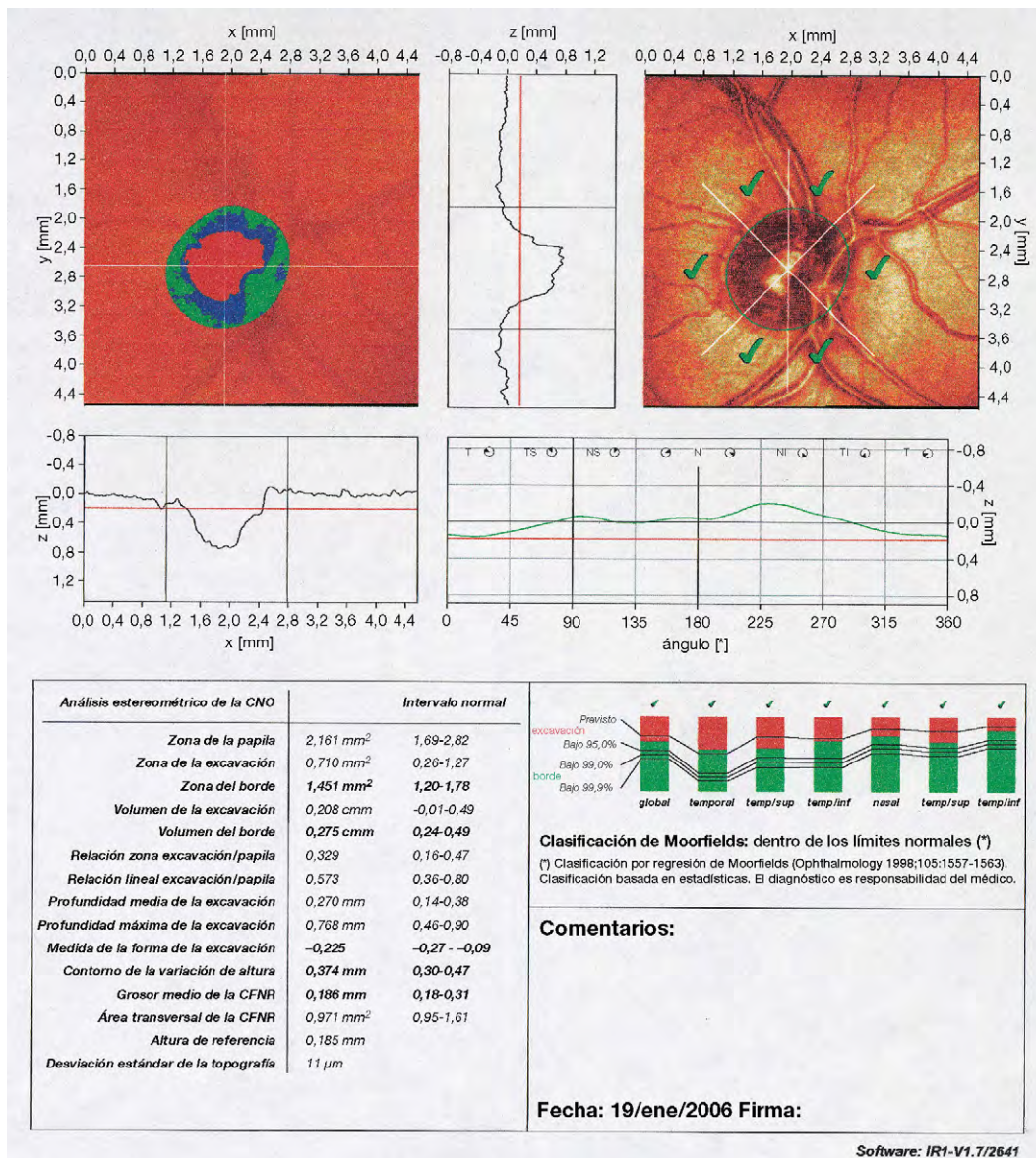


Fig. 10.23 HRT de un ojo normal.

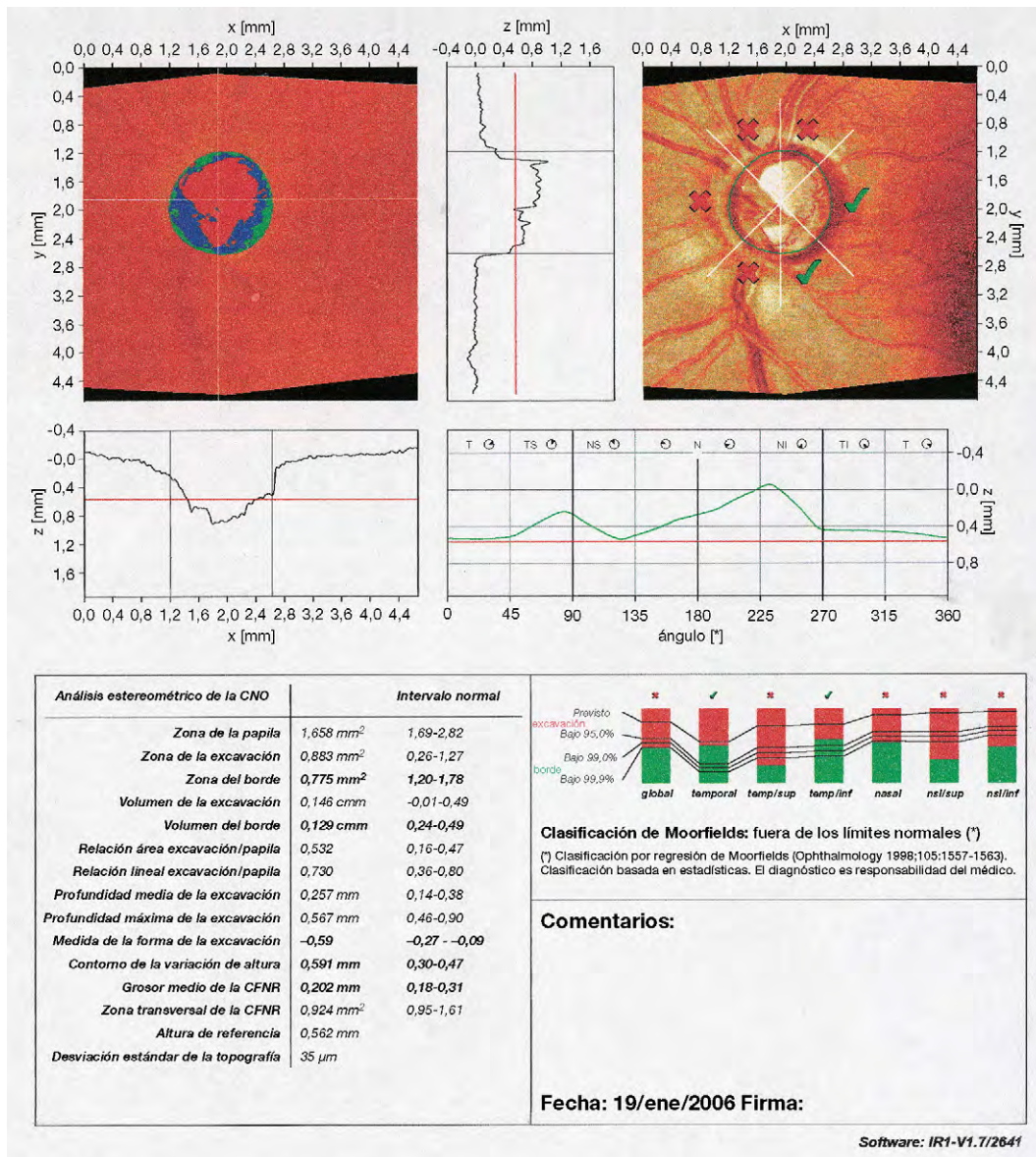


Fig. 10.24 HRT de un ojo glaucomatoso.

- Las dos imágenes transversales (centro superior e izquierda central) muestran el grado de excavación en los planos vertical y horizontal. Dos líneas representan el borde de la papila óptica y la única línea roja representa el plano de referencia arbitrario.
- El gráfico de contorno de altura media (centro derecha) muestra la variación de la altura de la superficie retiniana a lo largo de la línea del contorno (verde). La línea de referencia (rojo) por debajo muestra la posición del plano de referencia, designado como el plano de separación entre la excavación por debajo y el anillo neuroretiniano por encima. Este plano de referencia es paralelo a la superficie retiniana peripapilar y se localiza 50 μm por debajo de la superficie retiniana en el lugar del fascículo papilomacular en la línea del contorno. Por tanto, se encuentra aproximadamente en el extremo externo de la CFNR.

- La visualización de la variación de la altura de la superficie retiniana a lo largo de la línea del contorno empieza temporalmente a 0° (centro aproximado del fascículo papilomacular). El perfil de la altura se representa en sentido horario para un ojo derecho y en sentido antihorario para un ojo izquierdo. El gráfico se corresponde en gran medida con el curso del grosor de la CFNR a lo largo del margen de la papila.
- El análisis de regresión de Moorfields se representa en siete gráficos de barras, una barra para cada segmento y una barra global. Si la parte superior de la barra verde se encuentra por encima del intervalo de confianza del 95,0%, entonces el segmento de la papila correspondiente se clasifica dentro de los límites normales; si se encuentra entre el 95,0 y el 99,9%, está al límite, y si está por debajo del 99,9%, está fuera de los límites normales.

- Los datos estereométricos detallados se presentan en una tabla (inferior izquierda). Las lecturas fuera de lo normal se indican con un asterisco.

Polarimetría con láser de barrido

1. **Principios físicos.** El analizador GDx (Glaucoma Diagnosis) de la CFNR evalúa el grosor de la capa de fibras nerviosas utilizando su supuesta naturaleza «birrefringente» (divide una onda de luz en dos ondas reflejadas o transmitidas de forma desigual). En virtud de esta naturaleza, la CFNR puede cambiar la polarización de una luz polarizada incidente del láser diodo. El grado

de cambio se relaciona directamente con su grosor. El grado de polarización se evalúa en una zona de 1,75 diámetros de disco concéntricos con la papila y se establece el perfil de la densidad de la CFNR; a mayor grosor de la CFNR, mayor es la polarización. En la versión más nueva GDxVCC (compensación corneal variable) se han eliminado muchos de los problemas del modelo anterior que dificultaban su aceptación clínica.

2. Las **indicaciones** son similares a las de la SLO, aunque carece de función macular.
3. La **visualización** ofrece imágenes en color de la cabeza del nervio óptico y mapas de la CFNR en los cuatro cuadrantes (fig. 10.25):

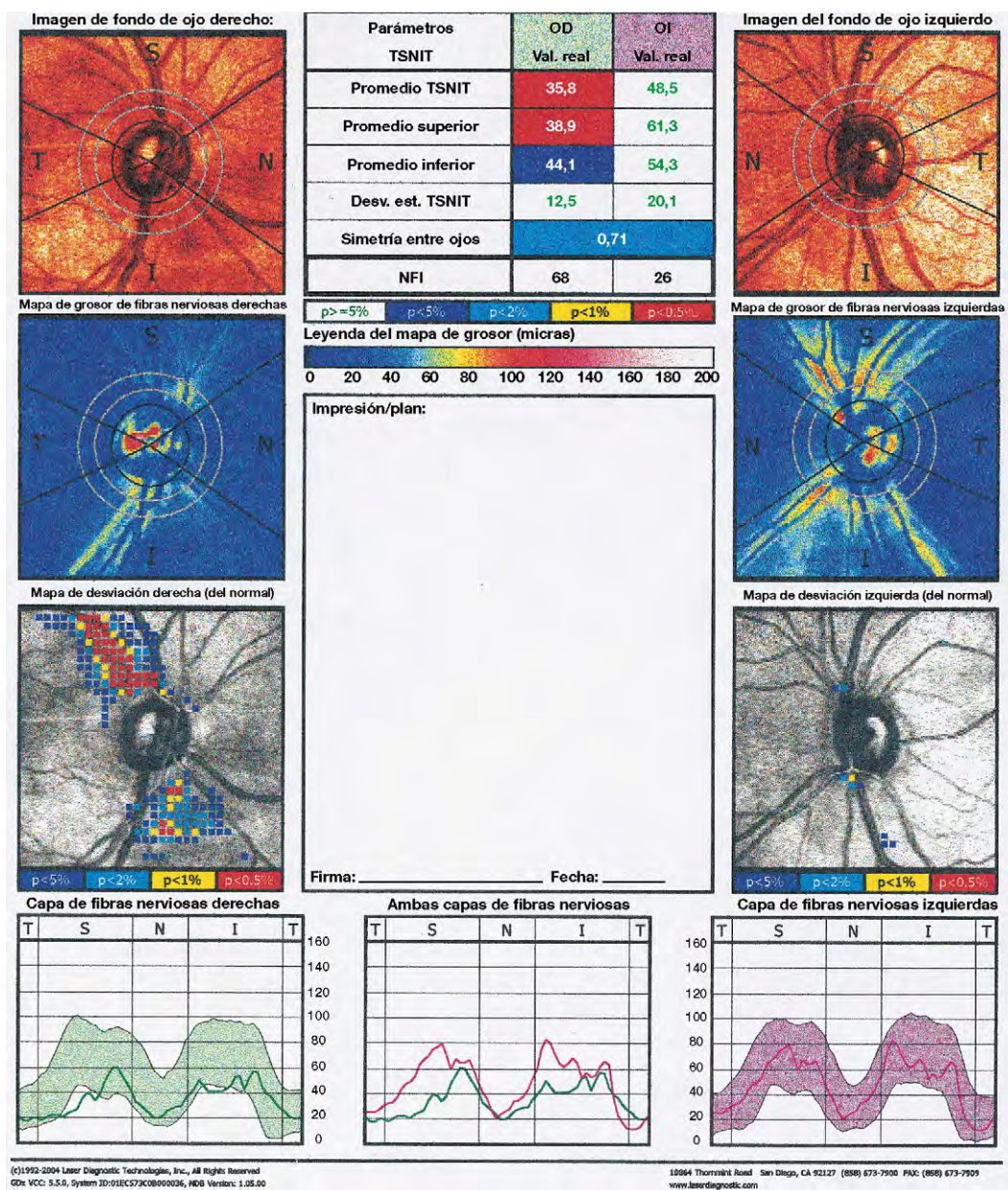


Fig. 10.25 El GDx VCC muestra una reducción de la densidad de fibras nerviosas en el ojo derecho y parámetros anormales. (Cortesía de J. Salmon.)

- La imagen del fondo de los ojos derecho e izquierdo en la parte superior es útil para identificar su calidad.
- Los mapas de grosor se presentan en un espectro de colores, de azul a rojo. Rojo seguido de amarillo indica una CFNR gruesa, mientras que azul seguido de verde es compatible con una CFNR delgada. El mapa tiene aspecto de reloj de arena porque la CFNR es más gruesa a nivel superior e inferior.
- Los mapas de desviación muestran la longitud y magnitud de los defectos de la CFNR en diminutos cuadros de colores (píxeles).
- En la parte inferior se muestra el gráfico TSNIT (temporal-superior-nasal-inferior-temporal). Muestra los valores reales del ojo, junto con una zona sombreada que representa el 95% del intervalo normal para esa edad. La curva en un ojo sano debería entrar dentro de la zona sombreada y tiene un patrón en doble joroba porque las fibras superiores e inferiores son más gruesas. La impresión central muestra los valores de los dos ojos.
- Los parámetros de cada ojo se muestran en una tabla (centro arriba). El indicador de fibras nerviosas (IFN) en la zona inferior de la tabla indica un valor global basado en todo el mapa de grosor y es el parámetro óptimo para discriminar entre normal y glaucoma. Normal es 1-30, límite es 31-50 y anormal es 51-100.

Tomografía de coherencia óptica

La TCO es parte del tratamiento habitual de la enfermedad macular y otras enfermedades de la retina, pero también se utiliza extensamente para evaluar el glaucoma. Los principios se explican en detalle en el capítulo 14. Su utilidad para el glaucoma se basa en el análisis de las siguientes estructuras:

1. **Capa de fibras nerviosas retinianas peripapilares.** Permite la adquisición de una imagen circular de 3,4 mm de diámetro alrededor de la cabeza del nervio óptico. A partir de esta imagen se realiza una comparación del espesor de CFNR con los valores normales según la edad del paciente. Su sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de glaucoma son de alrededor del 90%.
2. **Cabeza del nervio óptico.** Mediante la adquisición de imágenes transversales radiales centradas en la papila permite el análisis morfológico puntual y seriado del disco óptico. Esta función se ha utilizado menos que el análisis de la CFNR en la práctica.

Medición de la profundidad de la cámara anterior

La medición objetiva de la profundidad de la CA a veces es clínicamente útil en el control del glaucoma. Las indicaciones incluyen la monitorización de la progresión en condiciones en las que la CA está aplanada, como en la hipotonía post-trabeculectomía y el bloqueo ciliolenticular, y como herramienta diagnóstica, incluida la comparación de los dos ojos. Métodos más antiguos utilizaban una lámpara de hendidura, con o sin una inserción especial, pero puede obtenerse una medición exacta y repetible con métodos ultrasónicos, tomográficos (TCO) o interferométricos ópticos (p. ej., función

ACD en Zeiss IOLMaster). Su utilidad y precisión son limitadas en ojos pseudofáquicos.

PERIMETRÍA

Definiciones

1. El **campo visual** puede representarse como una estructura tridimensional similar a una colina, de sensibilidad creciente (fig. 10.26A), que se extiende alrededor de 50° en la parte superior, 60° nasalmente, 70° en la parte inferior y 90° temporalmente. La agudeza visual es mayor en la parte más alta de la colina (es decir, la fovea), y decreciendo de manera progresiva hacia la periferia. La pendiente nasal es más abrupta que la temporal. La mancha ciega se localiza temporalmente entre 10° y 20°, muy poco por debajo del meridiano horizontal.
2. Una **isóptera** es una línea que conecta puntos de la misma sensibilidad. Las isópteras se representan en un gráfico bidimensional en el que cada una de ellas encierra la zona en la que es visible un estímulo de una intensidad conocida. En la figura 10.26B se muestra un gráfico de isópteras del ojo derecho. Cuando el campo se representa como una colina, las isópteras parecen líneas de contorno de un mapa.
3. Un **escotoma** es una zona de pérdida de visión reducida («relativa») o total («absoluta»), rodeada por una zona de visión.
4. **Luminancia** es la intensidad o «brillo» de un estímulo luminoso, medida en apostilbios (asb). Un estímulo de mayor intensidad tiene un mayor valor asb; es la inversa de la sensibilidad.
5. Para la intensidad del estímulo y la sensibilidad se utiliza una **escala logarítmica** en vez de lineal, de forma que cada unidad logarítmica de intensidad cambia por un factor de 10. En una escala logarítmica, se da mayor importancia al extremo inferior del intervalo de intensidad. El ojo normal tiene un intervalo de sensibilidad muy grande y la evaluación del extremo inferior de la escala tiene una importancia básica, de forma que puede detectarse una lesión precoz. En una escala lineal, el extremo inferior se reduciría a una porción muy pequeña de un eje gráfico. El propio sistema visual funciona en conexión con una escala logarítmica, de forma que este método es muy equiparable a la situación fisiológica.
6. **Decibelios.** En perimetría clínica no se utilizan unidades logarítmicas simples, sino «decibelios» (dB), donde 10 dB equivalen a 1 unidad logarítmica. Los decibelios no son unidades reales de luminancia, sino una representación relativa, que puede variar entre distintos campímetros. La perimetría normalmente se concentra más en la sensibilidad del ojo que en la intensidad del estímulo. Por tanto, la escala de decibelios aumenta al aumentar la sensibilidad retiniana, lo que evidentemente se corresponde con una reducción de la intensidad del estímulo percibido. Esto hace más intuitiva la evaluación de los campos visuales; un número mayor se corresponde con una mayor sensibilidad retiniana. Si la sensibilidad de la localización de una prueba es de 20 dB (= 2 unidades log), un punto con una sensibilidad de 30 dB sería más sensible. La mancha ciega tiene una sensibilidad de 0 dB. Si, en un campímetro concreto, ver un estímulo de 1.000 asb representa un valor de 10 dB, un estímulo de 100 asb equivaldrá a 20 dB.

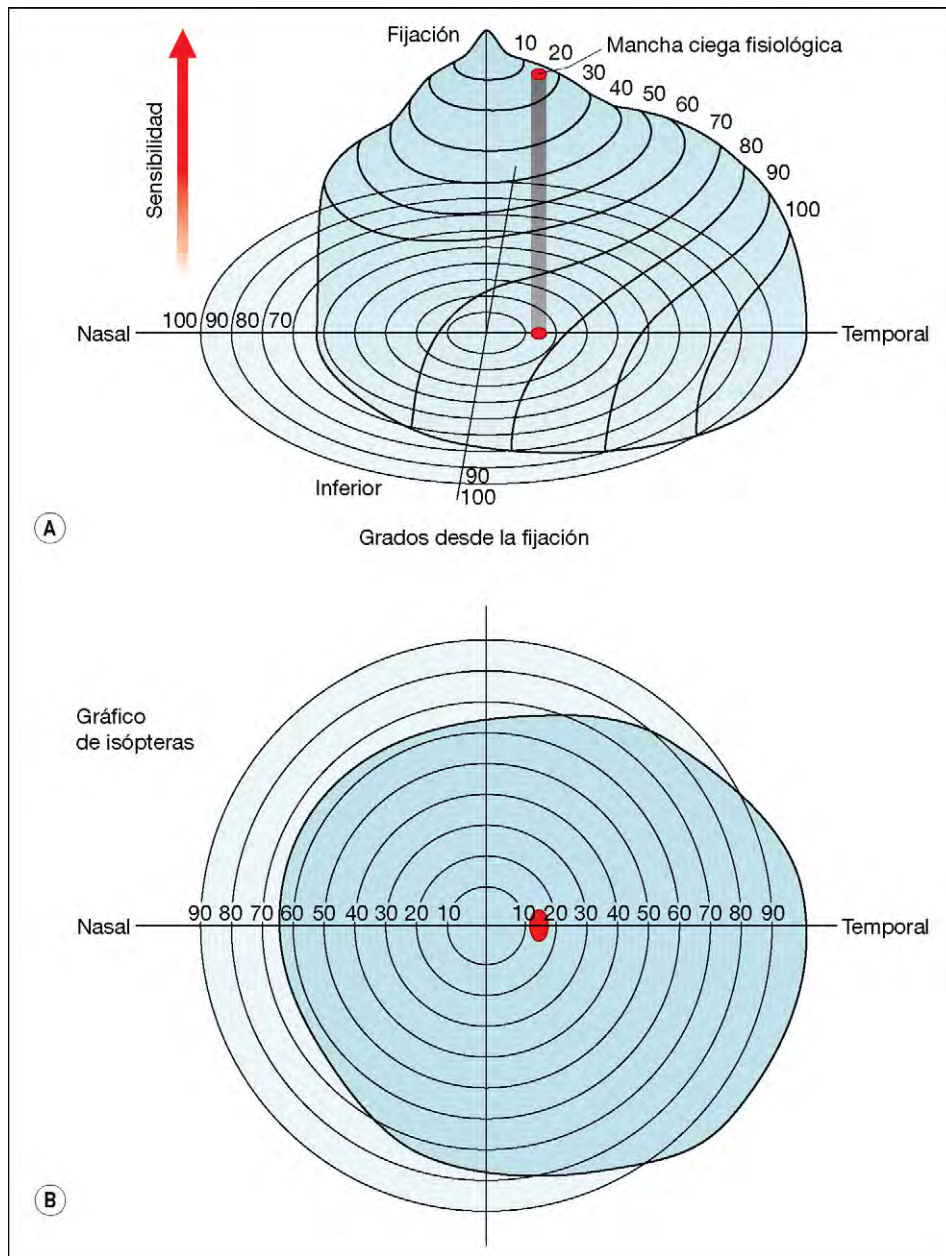


Fig. 10.26 (A) Cono de visión; (B) gráfico de isópteras.

7. La **sensibilidad diferencial a la luz** representa el grado por el que la luminancia de un estímulo debe superar la luminancia del fondo para poder percibirse. Por tanto, el campo visual es una representación tridimensional de la sensibilidad diferencial a la luz en diferentes puntos.
8. El **umbral** en un lugar dado del campo visual es el brillo de un estímulo que puede ser detectado por el individuo. Se define como «la luminancia de un estímulo dado de localización fija, que se ve un 50% de las veces que se presenta». En la práctica, normalmente se habla de sensibilidad del ojo en un punto dado del campo más que de la intensidad del estímulo. La sensibilidad del umbral es máxima en la fovea y disminuye progresivamente hacia

la periferia. Hacia los 20 años de edad, la sensibilidad disminuye 1 dB cada 10 años.

9. **Luminancia de fondo.** La sensibilidad retiniana en cualquier localización varía según la luminancia de fondo. Los bastones son más sensibles con luz tenue que los conos y, debido a su preponderancia en la retina periférica, a menor luz («escotópica»), la retina periférica se vuelve más sensible en relación con la retina central; el cono de visión se aplatina, con un cráter central en vez de un pico en la fovea por la alta concentración de conos, que tiene una sensibilidad baja en condiciones escotópicas. Debe observarse que se tardan unos 5 min en adaptarse de la oscuridad a la luz del sol brillante y 20-30 min de la luz solar brillante a la oscuridad.

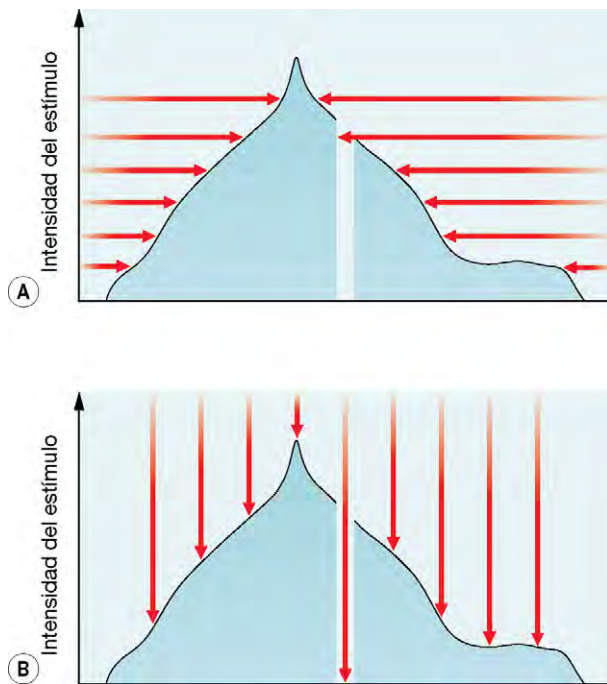


Fig. 10.27 Principios de la perimetría. (A) Cinética; (B) estática.

Tipos de perimetría

Cinética

La perimetría cinética es una evaluación bidimensional del límite del campo de visión. Consiste en la presentación de un estímulo en movimiento, de luminiscencia o intensidad constante, desde una zona no visible a una visible, hasta que es percibido (fig. 10.27A). El estímulo se mueve a una velocidad constante a lo largo de diversos meridianos (horas de reloj) y el punto de percepción se registra en un gráfico. Al unir estos puntos a lo largo de diferentes meridianos se obtiene una isóptera para esa intensidad de estímulo. Con estímulos de diferentes intensidades puede representarse gráficamente un mapa del campo visual con diferentes isópteras. La perimetría cinética puede realizarse por simple confrontación o por medio de un perímetro como el de Goldmann.

Estática

Es un método para evaluar los campos en el que la localización de un estímulo se mantiene fija en cierto lugar dentro del campo, y la intensidad se aumenta hasta que el individuo lo ve (o se reduce hasta que deja de verlo). Es decir, la intensidad diana aumenta (o disminuye) hasta que se alcanza el umbral (fig. 10.27B). El perímetro automatizado utilizado con mayor frecuencia es el analizador de campo Humphrey (HFA); otros son el Henson, Dicon y Octopus. La perimetría estática automatizada es el método más utilizado actualmente para monitorizar la gran mayoría de campos visuales en el control de los pacientes con glaucoma.

Supraumbral

La perimetría supraumbral incluye pruebas con estímulos de luminancia por encima de los niveles umbral normales

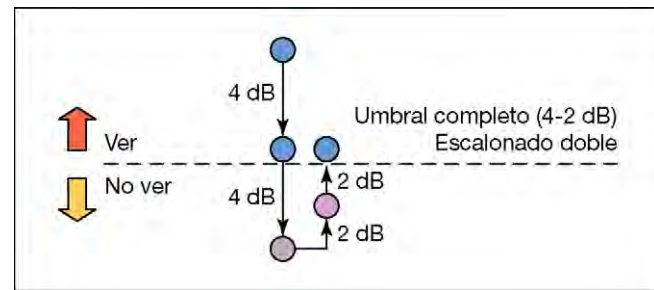


Fig. 10.28 Determinación del umbral.

esperados para una población de edad comparable, para evaluar si se detectan, es decir, pruebas para comprobar que un individuo puede ver estímulos que vería una persona sana de la misma edad. Permite realizar las pruebas rápidamente para indicar si la función es macroscópicamente normal o no. Al ser poco cuantitativa, esta perimetría, suele reservarse para campañas de detección precoz de defectos campimétricos.

Umbral

La perimetría umbral se utiliza en la evaluación detallada del campo visual, representando gráficamente el valor de luminancia umbral en varios lugares del campo visual y comparando los resultados con valores «normales» para un individuo de la edad del paciente. En la perimetría de Humphrey, la detección del umbral mediante el algoritmo «umbral completo» se realiza de forma escalonada. Se presenta un estímulo de intensidad mayor a la esperada; en caso de verse, la intensidad se reduce a intervalos de 4 dB hasta que deja de ser percibido («escalonado»). Luego se vuelve a aumentar el estímulo a intervalos de 2 dB hasta que se vuelve a ver (fig. 10.28). Si el estímulo no se ve inicialmente, se aumenta su intensidad a intervalos de 4 dB hasta que se ve, y luego se reduce a intervalos de 2 dB hasta que deja de percibirse. Básicamente, el umbral se cruza en una dirección con grandes incrementos y luego se vuelve a cruzar hasta «ajustar» el resultado con incrementos menores. Las pruebas de umbral son cuantitativamente detalladas y, por tanto, se utilizan para monitorizar campos glaucomatosos.

Fuentes de error

La habilidad del perimetrista al preparar la prueba, explicar el procedimiento al paciente, tranquilizarle y monitorizar el rendimiento son básicos para obtener un campo exacto. Sin embargo, pueden producirse errores por uno o más de los factores siguientes:

1. **Poca colaboración** del paciente.
2. Un **error refractivo no corregido** puede causar un descenso significativo de la sensibilidad central. Si en un paciente hipermetrope que suele llevar lentes de contacto, las pruebas se realizan con gafas, tendrán el efecto de ampliar y aumentar cualquier escotoma, en comparación con las lentes de contacto. En la perimetría Humphrey, el estímulo se presenta, aproximadamente, a la distancia de

lectura, de forma que debe utilizarse la corrección de cerca en pacientes con presbicia.

3. **Artefacto del borde de las lentes de prueba o gafas.** Las gafas pueden causar escotomas por la montura si se utilizan lentes de pequeña abertura o si se colocan incorrectamente. Algunos marcos de lentes de prueba no son adecuadas para la perimetría o pueden estar descentrados.
4. La **miosis disminuye la sensibilidad** en el campo periférico y aumenta la variabilidad en el campo central en ojos normales y glaucomatosos. Por tanto, las pupilas menores de 3 mm de diámetro deben dilatarse antes de la perimetría; debe utilizarse un miátrico sistemático en pruebas seriadas en estos casos.
5. Las **opacidades de medios** (normalmente cataratas) provocan una reducción generalizada de la sensibilidad del campo visual, principalmente si se asocian a miosis.
6. La **ptosis**, incluso si es leve, puede suprimir el campo visual superior. La dermatocalasia, las pestañas prominentes y los ojos hundidos pueden tener efectos similares.
7. La **adaptación inadecuada de la retina** también puede ser motivo de error si la perimetría se realiza poco después de la oftalmoscopia.

Analizador de campo Humphrey

El analizador de campo Humphrey (HFA) consiste en un dispositivo hemisférico sobre el que puede proyectarse un objetivo en cualquier punto del campo visual (fig. 10.29).

- Un monitor al lado del instrumento presenta una serie de menús. La luminancia de fondo se fija en 31,5 asb, que se considera el extremo inferior del intervalo de la iluminación fotópica.
- La variación en la intensidad del estímulo puede conseguirse por alteración del tamaño del estímulo o de la luminancia. El tamaño se fija antes de la prueba; habitualmente se utilizan estímulos de 4 mm², igual que el estímulo de tamaño III del perímetro de Goldmann.
- Los otros tamaños del estímulo disponibles en el Humphrey se corresponden con los demás tamaños del Goldmann (I, II, IV y V). Normalmente el campo se analiza con un estímulo estándar (tamaño III) de luminancia variable, pudiendo variar ésta entre 0,08 asb y 10.000 asb más brillante que el fondo (entre alrededor de 51 dB y 0 dB).

Patrones de prueba

Los defectos más importantes en el glaucoma se producen en el radio central de 24° del campo, de forma que es la zona más estudiada.

- El patrón de los puntos analizados en una prueba se localiza en la parte superior izquierda de un registro estándar del HFA. La prueba 24-2 es la más utilizada en la práctica. Aquí, «24» indica la extensión en grados, en la que se estudia el campo en el lado temporal (estudiado a 30° en el lado nasal en 24-2). El número después del guión (-2 o a veces -1) describe el patrón de puntos estudiado.
- En la prueba, la zona estudiada se extiende a 30° temporal y también nasalmente.

- Otros ejemplos incluyen 10-2 y FF-120; 10-2 se utiliza para evaluar una zona central de 10° (dado que aquí los defectos pueden amenazar la visión central, suele ser necesario realizar un control adecuado). FF (*full field*)-120 (120°) se utiliza para evaluar defectos neurológicos. El HFA también puede utilizarse para realizar pruebas de campo binocular (p. ej., estrategia de Esterman) para los permisos de conducción.

Estrategias de prueba

1. Las estrategias **supraumbrales** son programas cualitativos rápidos (menos de 6 min por ojo). Inicialmente, puede utilizarse una prueba de detección sistemática de 88 puntos con una estrategia de tres zonas, porque es rápida y menos exigente que los formatos de umbral completo. Un defecto absoluto está indicado por un cuadro negro y un defecto relativo, por una cruz.
2. La **estrategia de umbral completo apenas** se utiliza en la actualidad, principalmente por su larga duración, a menudo 15-20 min por ojo, incluida la preparación, dificultando que los pacientes mantengan la concentración. Inicialmente, se estudian cuatro puntos para determinar los niveles umbral que después se utilizan para predecir los niveles de puntos próximos, hasta que se ha estudiado todo el campo. Se realizan múltiples controles umbrales adicionales.
3. En el SITA (Swedish Interactive Thresholding Algorithm) se utiliza una extensa base de datos de campos normales y que suelen ser glaucomatosos para calcular los valores umbral. Tiene en cuenta las respuestas en curso del paciente para obtener cálculos ajustados durante la prueba, basados en niveles de probabilidad. Deja de estudiar un punto dado cuando el margen de error es aceptable y utiliza el tiempo de respuesta en vez de los ensayos sin estímulo para determinar los falsos positivos. Existe una versión estándar (SITA-Standard) y una versión rápida (SITA-Fast). Esta última acorta el tiempo de prueba a expensas de perder sensibilidad y reproducibilidad.

Presentaciones

1. La **presentación numérica** (rejilla numérica) se encuentra a la izquierda de la escala de grises y a la derecha de los índices de fiabilidad. Representa el umbral medido o estimado (según la estrategia) en dB en cada punto. En la estrategia de umbral completo, donde el umbral se recalcula en algunos puntos de rutina o por un resultado imprevisto (>5 dB), el segundo resultado se muestra entre paréntesis al lado del primero.
2. La **escala de grises** es la gráfica adyacente a la presentación numérica. Es la representación más fácil de interpretar: la sensibilidad decreciente se representa en tonos más oscuros. Cada cambio en la escala de grises equivale a un cambio de 5 dB de la sensibilidad en cada punto.
3. El **mapa de la desviación total** (fig. 10.30, izquierda) es la diferencia entre el umbral observado en cada punto y la sensibilidad normal en ese punto en la población general, corregido para la edad del paciente. Los valores negativos indican una sensibilidad inferior a la normal; los valores positivos, superior a la normal.

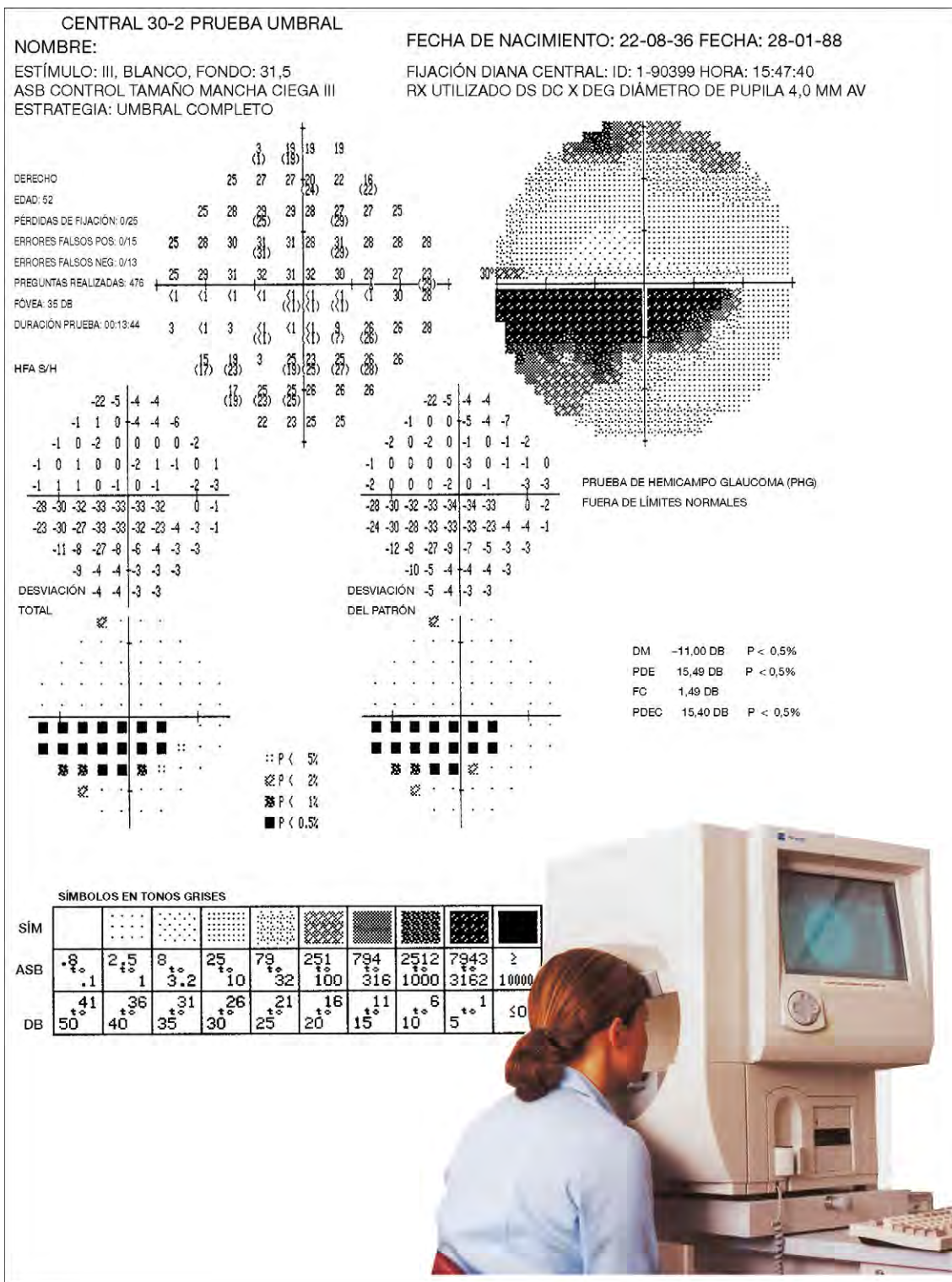


Fig. 10.29 Perimetría de Humphrey.

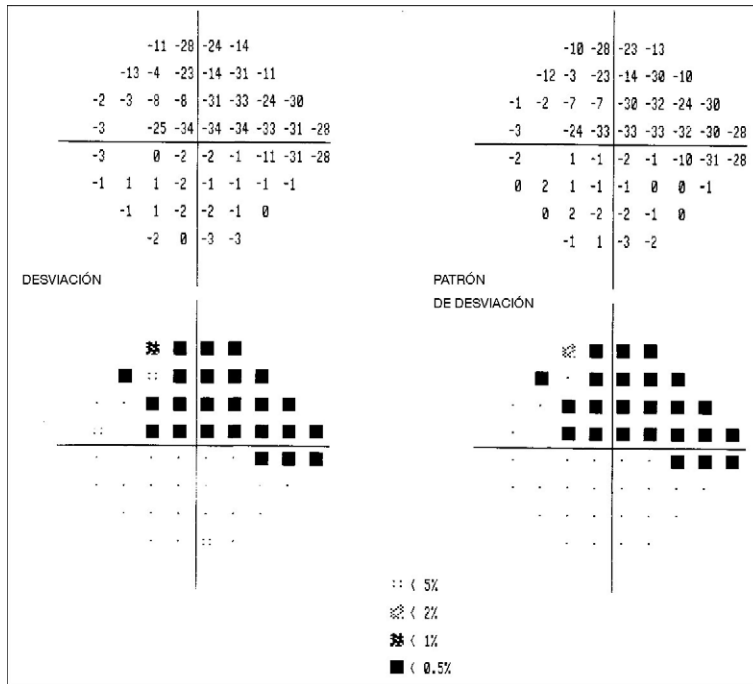


Fig. 10.30 Desviación total, desviación de patrón e índices de probabilidad.

- El mapa del **patrón de desviación** (fig. 10.30, derecha) se obtiene tras restar al mapa de desviación total, los descensos generalizados de sensibilidad (opacidades del cristalino o miosis). Por tanto, representa sólo los defectos localizados, como por ejemplo los del glaucoma.
- Los mapas de **probabilidad** se localizan por debajo de los mapas de desviación total y de desviación del patrón (fig. 10.30, inferior). Son una representación gráfica del porcentaje (de $< 5\%$ a $< 0,5\%$) de la población normal en la que se esperaría el defecto medido en cada punto. Los símbolos más oscuros representan una mayor probabilidad de que el defecto sea significativo.

Índices de fiabilidad

Los índices de fiabilidad reflejan el punto hasta el que los resultados del paciente son fiables y deberían analizarse primero. Si no son fiables, el posterior análisis del registro del campo visual tiene poco valor. En pacientes que no consiguen sistemáticamente buenos índices de fiabilidad, puede ser útil cambiar a una estrategia supraumbral o a una perimetría cinética.

- Las **pérdidas de fijación** indican la constancia en la mirada durante la prueba. Se detectan en versiones más antiguas del HFA por presentación de estímulos a la mancha ciega; si el paciente responde, se registra una pérdida de fijación. A menor número de pérdidas, más fiable es la prueba. En HFA más nuevos se utiliza un «monitor de la mirada». Puede obtenerse una puntuación alta de pérdida de fijación a pesar de que el paciente realice adecuadamente la prueba si el instrumento ha localizado la mancha ciega en un lugar incorrecto (en estos casos hablaríamos de seudopérdidas de fijación).
- Los **falsos positivos** se detectan cuando un estímulo se acompaña de un sonido. Si se presenta sólo el sonido

y el paciente aún responde, se registra un falso positivo. Las respuestas falsas positivas no aumentan en los campos visuales dañados. Con una puntuación elevada de falsos positivos, el registro en la escala de grises es anormalmente pálido (fig. 10.31). Las pérdidas de fijación con frecuencia son altas y la prueba de hemicampo para el glaucoma muestra una sensibilidad anormalmente alta. En las pruebas del SITA, los falsos positivos se calculan según el tiempo de respuesta, que se correlaciona bien con la tasa de falsos positivos.

- Los **falsos negativos** se detectan por presentación de un estímulo mucho más brillante (9 dB) que el umbral en un punto donde ya se ha determinado el umbral. Si el paciente no responde, se registra un falso negativo. Una puntuación elevada de falsos negativos indica falta de atención o cansancio. También puede deberse a la fluctuación a corto plazo asociada al glaucoma y puede ser un indicador de gravedad de enfermedad más que de no fiabilidad del paciente. El registro en la escala de grises de individuos con respuestas altas de falsos negativos tiende a tener una forma de hoja de trébol (fig. 10.32).
- Interpretación.** Un campo poco fiable con la estrategia SITA es aquel con una tasa de falsos negativos o positivos superior al 15%. Con la estrategia de umbral completo, hablaríamos de baja fiabilidad ante un campo con pérdidas de fijación superiores al 20% y falsos positivos o negativos superiores al 33%.

Prueba de hemicampo para el glaucoma

La prueba de hemicampo para el glaucoma (GHT), disponible en los patrones de prueba HFA 24-2 y 30-2, es una prueba para el diagnóstico rápido de una posible lesión glaucomatosa. La GHT compara cinco zonas correspondientes en los campos superior e inferior (porque el cambio glaucomatoso

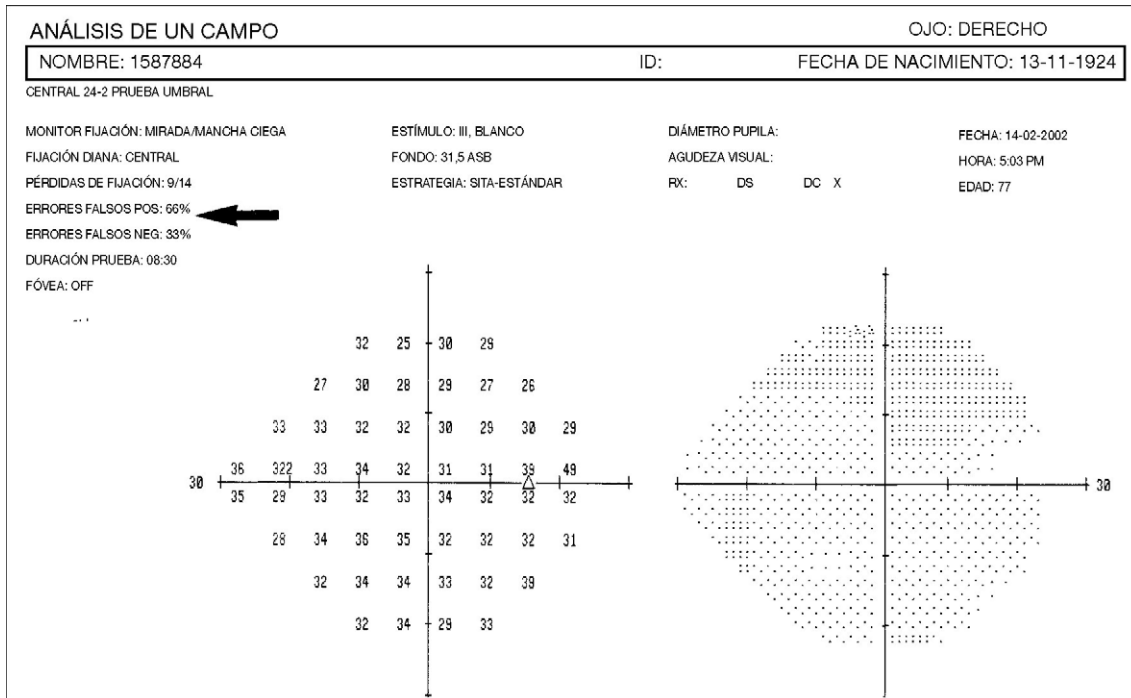


Fig. 10.31 Puntuación elevada de falsos positivos (flecha) con una escala de grises anormalmente pálida.

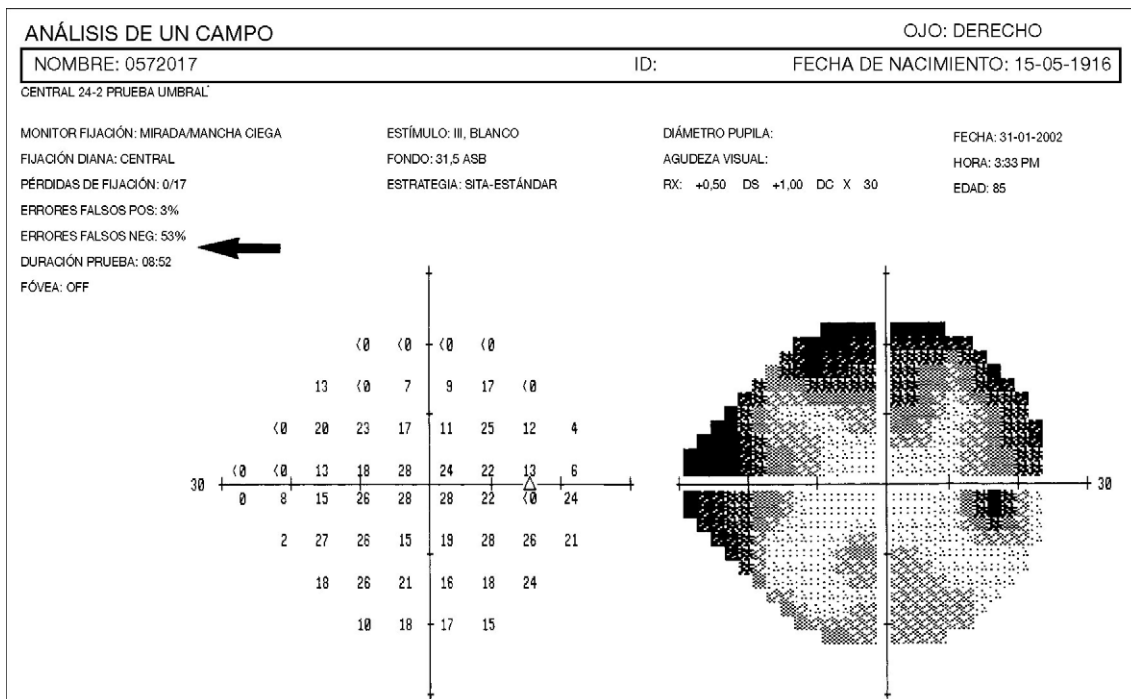


Fig. 10.32 Puntuación elevada de falsos positivos (flecha) con una escala de grises en forma de hoja de trébol.

normalmente es verticalmente asimétrico). También evalúa la sensibilidad global.

Índices globales

Básicamente, los índices globales representan un resumen estadístico del campo en un único número; se utilizan, sobre

todo, para monitorizar la progresión de la lesión glaucomatosa más que para el diagnóstico inicial.

1. La **desviación media (DM)** (elevación o depresión) es una indicación de la sensibilidad global del campo. Deriva del promedio de los valores de la desviación total de forma que los puntos centrales tienen más peso.

2. La **desviación estándar del patrón (DEP)** es una medida de la pérdida focal o de la variabilidad dentro de un campo visual. Por tanto, una DEP aumentada es un indicador más específico de lesión glaucomatosa que la DM.
3. La **fluctuación a corto plazo (FC)** es una indicación de la constancia de las respuestas durante una prueba. Deriva de la diferencia de umbral en lugares donde se ha estudiado dos veces. La anomalía puede indicar poca concentración o cansancio; tiende a aumentar con la edad y en el glaucoma.
4. La **desviación estándar del patrón corregida (DEPC)** consiste en la DEP corregida mediante la FC, para obtener un valor para una anomalía del campo focal corregida en función de la variabilidad intraprueba.
5. **Índices globales en el SITA.** La FC y el DEPC no pueden calcularse con las pruebas del SITA porque el umbral nunca se estudia dos veces en ningún punto. Por tanto, no se dispone de datos sobre la FC intrapruebas y, sin ella, no puede obtenerse el DEPC.
6. **Valores de probabilidad.** Los índices globales anormales van seguidos de un valor de probabilidad (P). Representa la probabilidad porcentual de que se produzca un valor anormal de este nivel en un sujeto normal; es decir, a menor valor de P , más probable es que el resultado sea anormal.

Análisis computarizado de campos seriados

La adopción en la práctica clínica habitual de programas informáticos para analizar campos visuales seriados ha sido, hasta hoy, lenta por diversos factores. Antes de que el análisis sea efectivo deben realizarse un gran número de campos fiables (normalmente durante un periodo extenso). La impresión clínica con frecuencia difiere de la interpretación informática y diferentes paquetes informáticos han tendido a mostrar poca correlación en la evaluación de los mismos datos. Las limitaciones de los recursos también pueden haber jugado una parte. La calidad de los programas disponibles ha mejorado constantemente y hay signos de que pueda producirse una integración gradual. Programas de análisis más nuevos incluyen Progressor y PeriData. En el primero, cada punto de prueba se somete a un análisis de regresión lineal y se obtiene una indicación de la estabilidad y de la velocidad del deterioro mediante una representación gráfica en color.

Perimetría automatizada de longitud de onda corta

La perimetría automatizada de onda corta (PALOC) utiliza un estímulo azul en un fondo amarillo. La sensibilidad a la luz azul (mediada por los bastones azules) se afecta relativamente pronto en el glaucoma. La PALOC es más sensible a los defectos glaucomatosos precoces, pero su uso no se ha extendido extensamente porque la catarata disminuye la sensibilidad a la luz azul (el cristalino pardo actúa como un filtro amarillo) y a los pacientes con frecuencia les resulta molesta la duración prolongada de la prueba. Está disponible en algunos modelos de HFA.

Perimetría de duplicación de frecuencia

1. **Principios fisiológicos.** Las células ganglionares magnocelulares (M), con axones de diámetro relativamente

grande, forman el 25% de la población de células ganglionares. Son, en especial, sensibles a la lesión glaucomatosa y parecen perderse con preferencia en el glaucoma precoz. La pérdida de un pequeño número de estas células tiene un efecto considerable en la función visual. Se han diseñado pruebas psicofísicas centradas en la función visual proporcionada por estas vías magnocelulares en la detección del glaucoma precoz.

2. La **ilusión por doble frecuencia** se produce cuando una rejilla sinusoidal de baja frecuencia espacial (inferior a un ciclo por grado) se somete a alta frecuencia temporal (>15 Hz). La rápida alternancia en la que las barras brillantes se oscurecen, y viceversa, produce la ilusión de que la rejilla ha duplicado su frecuencia.
3. El **perímetro** es un instrumento de mesa (fig. 10.33, abajo) que puede utilizarse con iluminación normal y no requiere tapar el ojo, porque la cubierta de visión cubre automáticamente el ojo que no se estudia. El dispositivo requiere una formación mínima y es relativamente portátil.
4. Los **estímulos** se presentan en 17 o 19 sectores en los 20° o 30° centrales según el programa utilizado, el umbral de detección o completo.
5. El **tiempo de prueba** es corto con los programas de umbral completo, unos 5 min por ojo, y en los procedimientos de detección precoz, de 45-90s por ojo. Por ello, la mayoría de pacientes prefiere la prueba de doble frecuencia a la perimetría convencional.
6. Los **resultados** se presentan e imprimen junto con los índices de fiabilidad, de probabilidad, desviación media y patrón de desviación estándar (fig. 10.33, arriba). La perimetría de duplicación de frecuencia tiene una elevada sensibilidad en la detección de glaucoma y para cuantificar la lesión glaucomatosa. Los resultados se alteran mínimamente por errores refractivos de hasta 6 D y nada por el tamaño de la pupila. El dispositivo tiene una base de datos normativa ajustada a la edad, además de un paquete de análisis estadísticos para la evaluación inmediata de los resultados.
7. El **Humphrey Matrix** es un perímetro de doble frecuencia presentado más recientemente que permite ampliar las pruebas a zonas considerablemente más grandes del campo que la versión básica de detección. Por tanto, se propone que es como mínimo comparable con el HFA para un mejor diagnóstico y monitorización.

HIPERTENSIÓN OCULAR

Definición

En la población general, la PIO media es de 16mmHg; dos desviaciones estándar a cada lado de esta cifra significan un intervalo «normal» de la PIO de 11-21 mmHg. Sigue una distribución de Gauss con la curva desplazada a la derecha (fig. 10.34).

- En los ancianos, la PIO media es más alta, en especial en las mujeres, y la desviación estándar es mayor que en los individuos más jóvenes. Esto significa que la PIO «normal» en las mujeres de edad avanzada puede aumentar hasta 24mmHg y no sólo 21 mmHg.
- Se calcula que alrededor del 4-7% de la población mayor de 40 años tiene una PIO superior a 21 mmHg.

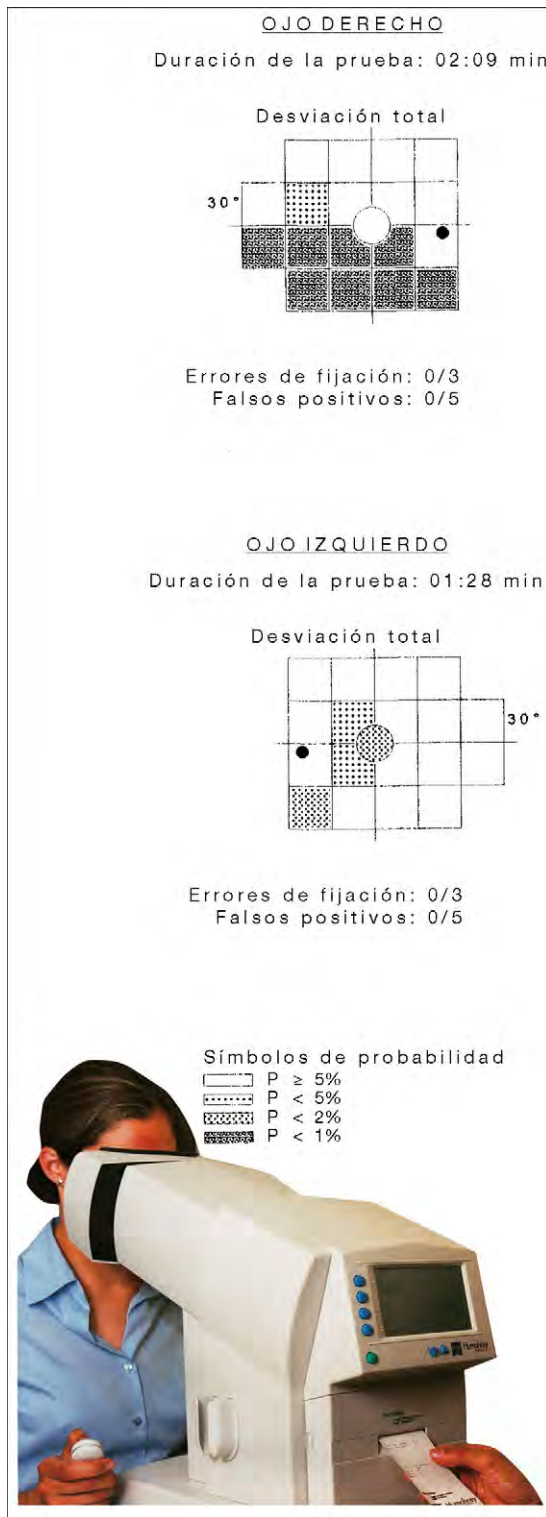


Fig. 10.33 Perímetro de duplicación de frecuencia y representación.

sin lesión glaucomatosa detectable: «hipertensión ocular» (HTO).

- Si bien la HTO implica la ausencia de cualquier causa de glaucoma secundario, a veces se utiliza para describir una elevación de la PIO en estos contextos.

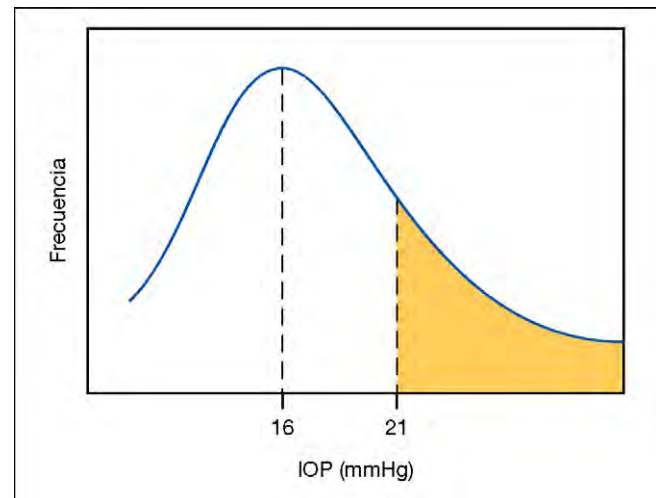


Fig. 10.34 Distribución de la presión intraocular en la población general. 1 Frecuencia.

Factores de riesgo para desarrollar glaucoma

El Ocular Hypertension Treatment Study (OHTS) era un ensayo longitudinal multicéntrico en el que, además de estudiar el efecto del tratamiento en la hipertensión ocular (PIO <32 mmHg), se obtuvo una valiosa información sobre los factores de riesgo de conversión de HTO a glaucoma. En las tablas 10.3 y 10.4 se muestra el porcentaje de pacientes con HTO que probablemente desarrollarán un glaucoma teniendo en cuenta factores clave (el seguimiento medio fue de 72 meses). A continuación, se exponen otras consideraciones. Las limitaciones incluyeron la posibilidad de que ya existiera una lesión glaucomatosa precoz en algunos de los pacientes diagnosticados de HTO. El hecho de que algunos porcentajes parezcan anómalos puede deberse a las cifras relativamente bajas en diferentes subcategorías.

En el análisis multifactorial, los siguientes factores fueron significativos:

1. **PIO.** El riesgo aumenta con el aumento de la PIO.
2. **Edad.** La edad avanzada se asocia a un mayor riesgo.
3. **Espesor corneal central (ECC).** El riesgo es mayor en ojos con un ECC bajo y menor en ojos con un ECC más alto. Probablemente se debe a la subestimación y sobreestimación resultante de la PIO, aunque se ha propuesto que también podrían ser importantes factores estructurales asociados, quizás en la lámina cribosa.
4. **Relación excavación/papila (E/P).** A mayor relación E/P, mayor el riesgo. Puede deberse a que una cabeza del nervio óptico con una gran excavación es estructuralmente más vulnerable, o a que ya existe una lesión precoz.
5. **Desviación estándar del patrón (DEP).** Una mayor DEP representó un riesgo significativo. Es posible que esto significara un cambio precoz del campo glaucomatoso.

Los siguientes factores fueron significativos sólo en el análisis unifactorial; no fueron significativos por separado, pero quedaron anulados cuando se tuvieron en cuenta los factores considerados anteriormente.

Tabla 10.3 Riesgo de desarrollar glaucoma según la presión intraocular y el ECC (espesor corneal central)

PIO media >25,75 mmHg	36%	13%	6%
PIO media >23,75 a ≤25,75 mmHg	12%	10%	7%
PIO media <23,75 mmHg	17%	9%	2%
	ECC ≤555 μm	ECC >555 a ≤588 μm	ECC > 588 μm

Tabla 10.4 Riesgo de desarrollar glaucoma según la relación E/P vertical y el ECC

Relación E/P ≥0,50	22%	16%	8%
Relación E/P >0,30 a <0,50	26%	16%	4%
Relación E/P ≤0,30	15%	1%	4%
	ECC ≤555 μm	ECC >555 a ≤588 μm	ECC >588 μm

1. Los **individuos afroamericanos** mostraron a un riesgo más alto de glaucoma.
2. **Sexo.** Era más probable que se convirtieran los hombres.
3. Se halló que la **cardiopatía** era significativa en los casos que evolucionaban a glaucoma.

A continuación, se enumeran los factores examinados en el OHTS que no fueron significativos.

1. **Miopía**, aunque se sospecha que las papilas miópicas son más susceptibles de sufrir una lesión glaucomatosa a una PIO más baja que las papilas emetrópicas.
2. **Diabetes.** Inicialmente, se encontró un aparente efecto protector de la diabetes, pero no se confirmó en análisis posteriores con datos nuevos.
3. La **historia familiar de glaucoma** no se consideró un factor de riesgo de conversión.
4. **Otros factores** que no se examinaron en el OHTS, pero que pueden ser importantes, incluyen defectos de las fibras nerviosas retinianas (aunque su presencia puede tomarse para indicar un glaucoma preperimétrico, v. más adelante) y cambios atróficos peripapilares específicos.

Glaucoma preperimétrico

Este concepto se refiere a la lesión glaucomatosa, manifestada normalmente por una papila óptica sospechosa y/o la presencia de defectos en la capa de fibras nerviosas retinianas, en la que no se ha desarrollado ninguna alteración del campo visual. La perimetría automatizada acromática se suele considerar estándar.

Tratamiento

En el OHTS, los pacientes no tratados con hipertensión ocular tenían un riesgo acumulativo del 9,5% de desarrollar glaucoma a los 5 años; el tratamiento (dirigido a reducir la PIO el 20% o más y alcanzar 24 mmHg o menos) lo redujo al 4,4%. Por tanto, al decidir si empezar o no un tratamiento, es importante tener en cuenta que será necesario tratar a un gran número de pacientes para prevenir el desarrollo de glaucoma en un individuo.

- La edad y, por tanto, la esperanza de vida, es un punto clave que hay que considerar. En general, sólo deben tratarse los que tienen riesgo mayor, aunque la preferencia del paciente puede ser un factor decisivo.
- La mayoría de profesionales trataría a todos los pacientes con una PIO de 30 mmHg o superior. La decisión de tratar en pacientes con diversos perfiles de riesgo es de todo menos sencilla y debe hacerse de forma individual.
- Existen varias pautas, pero con un gran nivel de desacuerdo incluso entre especialistas en glaucoma. La monitorización cuidadosa es una alternativa razonable en muchas circunstancias.
- La HTO aumenta el riesgo de oclusión venosa retiniana, otro punto que hay que tener en cuenta al considerar si iniciar o no un tratamiento.
- La elección del tratamiento es igual que en el glaucoma, buscándose siempre el fármaco menos agresivo.

GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO ABIERTO

Introducción

Definición

El glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA), también denominado glaucoma crónico simple, es una enfermedad generalmente bilateral de inicio adulto, caracterizado por:

- PIO >21 mmHg en alguna fase.
- Lesión glaucomatosa del nervio óptico.
- Ángulo iridocorneal abierto.
- Pérdida característica del campo visual con la progresión de la lesión.
- Ausencia de signos de glaucoma secundario o una causa no glaucomatosa para la neuropatía óptica.

El GPAA es el tipo de glaucoma más prevalente en individuos de origen europeo y africano. Afecta a ambos sexos por igual.

Factores de riesgo

1. **PIO.** A mayor PIO, mayor la probabilidad de glaucoma.
2. **Edad.** Es más frecuente en personas de edad avanzada.
3. **Raza.** Es significativamente más común (quizá cuatro veces), se desarrolla a una edad más precoz y puede ser más difícil de controlar en personas de raza negra que blanca.
4. **Antecedentes familiares de GPAA.** Los familiares de primer grado de pacientes con GPAA tienen un mayor riesgo. El riesgo aproximado en hermanos es cuatro veces

mayor y el de la descendencia, dos veces mayor que el riesgo en la población normal.

5. **Diabetes mellitus.** Numerosos estudios sugieren una correlación entre diabetes y GPAA.
6. La **miopía** se asocia a una mayor incidencia de GPAA. Los ojos miopes pueden ser más susceptibles a sufrir una lesión glaucomatosa.
7. **Enfermedad vascular.** Puede asociarse a patologías sistémicas relacionadas con afección vascular, aunque ha sido difícil demostrar de forma sistemática una relación clara. Se ha visto relación con la hipertensión arterial, la enfermedad cardiovascular, la diabetes y los trastornos vasoespásticos, como la migraña. Una mala perfusión ocular puede ser un factor de riesgo de progresión del glaucoma.

Genética

Hasta ahora se han identificado mutaciones en 15 locus del genoma humano asociados con el GPAA y se denominan glaucoma primario de ángulo abierto de 1A (GLC1A) a GLC10. Se han identificado cuatro genes susceptibles: el gen *MYOC* (cromosoma 1q21-q31), que codifica la glucoproteína miocilina que se encuentra en la malla trabecular y otros tejidos oculares; el gen *OPTN* en el cromosoma 10p, que codifica la optineurina; el gen *WDR36* en el cromosoma 5q22, y el gen *NTF4* en el cromosoma 19q13.3. De ellos, el *MYOC* es el gen que muta con mayor frecuencia en el GPAA: en un estudio de pacientes con GPAA no relacionados se hallaron mutaciones de la miocilina en al menos el 4% de los adultos. Se han descrito diferentes mutaciones en el gen *MYOC*, aunque aún no se ha determinado la función normal de la miocilina y su función en el glaucoma. Si un miembro de una familia desarrolla glaucoma antes de los 35 años, las posibilidades de que el defecto genético sea una mutación del gen de la miocilina pueden ser de hasta el 33%.

Respuesta a los corticoides

Una proporción de la población desarrolla aumento de la PIO en respuesta a los corticoides tópicos. La potencia de los corticoides, así como la frecuencia en su instilación, se correlacionan con la PIO en estos individuos. Esta tendencia es más acusada en pacientes con GPAA y en sus familiares más cercanos. La administración intraocular y periocular de corticoides, incluida la aplicación periocular de crema cutánea y la administración nasal, también tienden a aumentar la PIO. Los corticoides sistémicos son menos proclives a aumentar la PIO, pero pueden producirse aumentos sustanciales, probablemente dependientes de la dosis, y algunos autores han propuesto la detección sistemática a todos los pacientes tratados con corticoides sistémicos, principalmente a los que toman dexametasona. Se desconoce el mecanismo exacto de la «respuesta a los corticoides», pero podría estar mediada por un aumento de la producción de miocilina en las células de la malla trabecular.

Patogenia de la neuropatía óptica glaucomatosa

La muerte de las células ganglionares retinianas en el glaucoma se produce sobre todo por apoptosis (muerte celular programada), más que por necrosis. La muerte celular se precipita por la entrada de Ca^{++} en el interior del soma celular y por el aumento del óxido nítrico intracelular y el

efecto del glutamato. Después de la lesión inicial, una sucesión de fenómenos produce una proliferación de astrocitos y células gliales y alteraciones en la matriz extracelular de la lámina cribosa, con la subsiguiente remodelación de la cabeza del nervio óptico. Es probable que intervengan múltiples factores, pero los mecanismos siguen siendo relativamente especulativos: no se conoce bien el proceso de la lesión glaucomatosa, ni la relación con la PIO y otras posibles influencias. Pueden intervenir uno o dos de los siguientes mecanismos:

1. Lesión **mecánica directa** de las fibras nerviosas retinianas en la cabeza del nervio óptico, quizá al pasar a través de la lámina cribosa.
2. Lesión **isquémica**, posiblemente debida en parte a la compresión de los vasos que irrigan la cabeza del nervio óptico.

Los efectos derivados de ambos mecanismos podrían comportar la reducción del flujo axoplásmico, la interferencia en la liberación de nutrientes o la eliminación de productos metabólicos, la deprivación de factores de crecimiento neuronal, una lesión oxidativa y el inicio de una lesión inmunitaria.

Detección sistemática

La detección sistemática de glaucoma en toda la población no ha resultado rentable y la práctica actual la limita a grupos de alto riesgo, como ancianos, personas con antecedentes de GPAA en un familiar cercano mayor de 40 años e individuos afroamericanos. Las pruebas de detección de la población mediante una tonometría simple sola no son satisfactorias, porque catalogará como «normal» un número significativo de casos con otros signos de GPAA, como la excavación y la pérdida del campo visual. Incluso empleando el criterio adicional de una relación excavación-papila vertical superior a 0,4, solo se identificará una proporción de pacientes con posible GPAA. Por tanto, en la detección ocular sistemática es prudente incluir un examen del campo visual, además de la tonometría y la oftalmoscopia.

Diagnóstico

Historia

1. Ausencia de **síntomas visuales**, salvo que la lesión sea avanzada. A veces, pueden producirse defectos sintomáticos del campo central en una fase precoz, en presencia de un campo periférico relativamente normal.
2. **Historia oftálmica.** Debe investigarse específicamente sobre:
 - Estado refractivo, porque la miopía tiene un mayor riesgo de GPAA, y la hipermetropía, de glaucoma primario de ángulo cerrado (GPAC).
 - Las causas de glaucoma secundario, como traumatismo o inflamación ocular, cirugía ocular anterior, incluida la cirugía refractiva, pueden alterar la lectura de la PIO.
3. **Historia familiar**
 - GPAA o patologías relacionadas como la HTO.
 - Otras enfermedades oculares en familiares.

- Antecedentes médicos.** Puede estar indicado preguntar específicamente por:
 - Asma, insuficiencia cardíaca o bloqueo, vasculopatía periférica: contraindicaciones al uso de bloqueantes β .
 - Traumatismo craneal, patología intracraneal como ictus, que puede causar atrofia óptica o defectos del campo visual.
 - Vasoespasmio: migraña y fenómeno de Raynaud.
 - La diabetes, la hipertensión arterial y la enfermedad cardiovascular pueden aumentar el riesgo de GPAA.
- Medicación actual**
 - Corticoides, como cremas cutáneas e inhaladores.
 - Los bloqueantes β orales pueden disminuir la PIO.
- Historia social** como consumo de tabaco y alcohol, en concreto si se sospecha una neuropatía tóxica/nutricional.
- Alergias**, especialmente a fármacos probablemente utilizados en el tratamiento del glaucoma, en concreto, sulfamidas.

Exploración

- Es probable que la **agudeza visual** sea normal, excepto en el glaucoma avanzado.
- Pupilas.** Excluir un defecto pupilar aferente relativo (DPAR); si está ausente, se desarrolla posteriormente y es un indicador de progresión sustancial.
- Evaluación de la visión en color**, como el gráfico de Ishihara, si hay algún indicio de neuropatía óptica distinta al glaucoma.
- Examen con lámpara de hendidura.** Excluir signos de glaucomas secundarios como el pigmentario y pseudoexfoliativo.
- Tonometría**, antes de la paquimetría, anotando la hora del día.
- Paquimetría** para el ECC.
- Gonioscopia.**
- El **examen de la papila óptica** se realizará con las pupilas dilatadas, siempre que la gonioscopia no muestre unos ángulos críticamente estrechos. Puede utilizarse luz anérrita para detectar defectos de la CFNR.
- La **perimetría** debería realizarse antes de la exploración física.
- Técnicas de imagen de la papila óptica o de la CFNR peripapilar**, como se ha descrito antes.

Defectos del campo visual

- Los cambios **más precoces** indicativos de glaucoma consisten en aumento de la variabilidad de las respuestas en zonas que posteriormente desarrollan defectos. Alternativamente, puede existir una ligera asimetría entre los dos ojos.
- Las depresiones **paracentrales**, pequeñas, relativamente abruptas (fig. 10.35A y B) constituyen, aproximadamente, el 70% de los defectos glaucomatosos precoces del campo visual. Dado que los defectos respetan la distribución de la capa de fibras nerviosas retinianas, terminan en la línea media horizontal. Por tanto, los defectos por encima y por debajo de esta línea no están alineados entre sí. Los escotomas centrales/paracentrales pueden monitorizarse más adecuadamente con el patrón 10-2 de perimetría de Humphrey.
- El **escalón nasal (Roenne)** representa una diferencia en la sensibilidad por encima y por debajo de la línea media

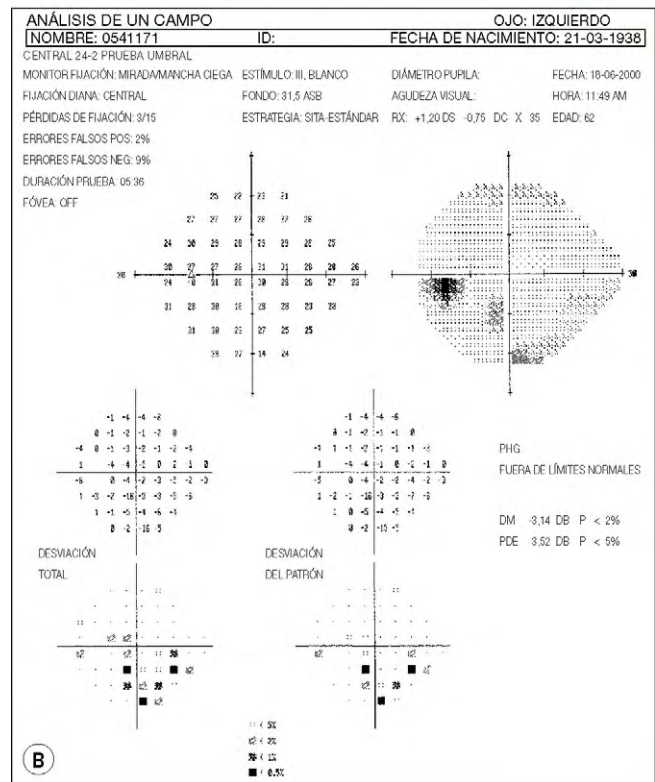


Fig. 10.35 Lesión leve. (A) Excavación mínima; (B) pequeño escotoma paracentral.

horizontal en el campo visual. Es un hallazgo frecuente suele estar asociado con otros defectos (fig. 10.36A y B). La cuña temporal es menos frecuente, pero tiene implicaciones similares.

- Los defectos en **forma de arco** aparecen como consecuencia de la coalescencia de escotomas paracentrales. Suele desarrollarse entre los 10° y 20° de fijación en zonas que forman extensiones hacia abajo o, con mayor frecuencia, hacia arriba desde la mancha ciega alrededor de la fijación (área de Bjerrum). Con el tiempo, tienden a alargarse de forma circunferencial a lo largo de la distribución de las fibras nerviosas arqueadas (escotoma de Seidel) y, al final, pueden conectar con la mancha ciega (escotoma arciforme) y llegan a alcanzar 5° de fijación nasal (fig. 10.37A y B).

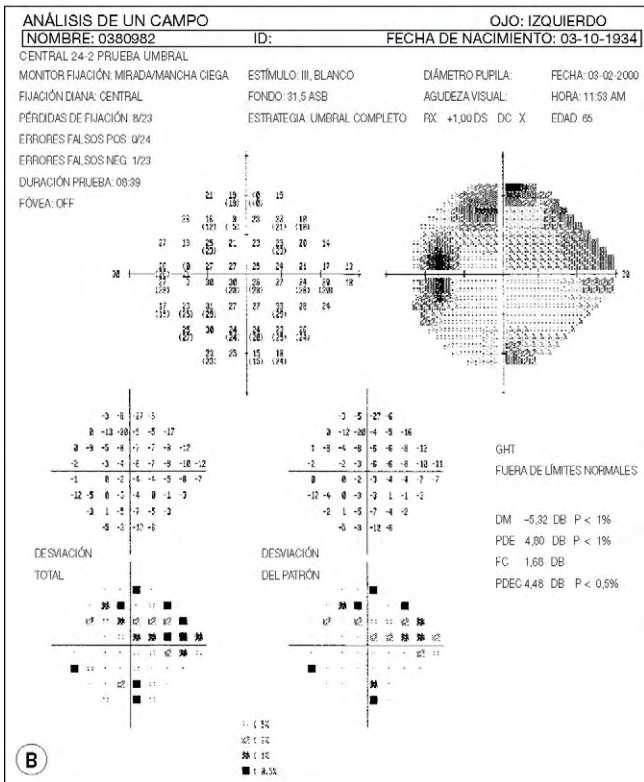


Fig. 10.36 Lesión moderada. (A) Excavación moderada; (B) escotoma arqueado y escalón nasal.

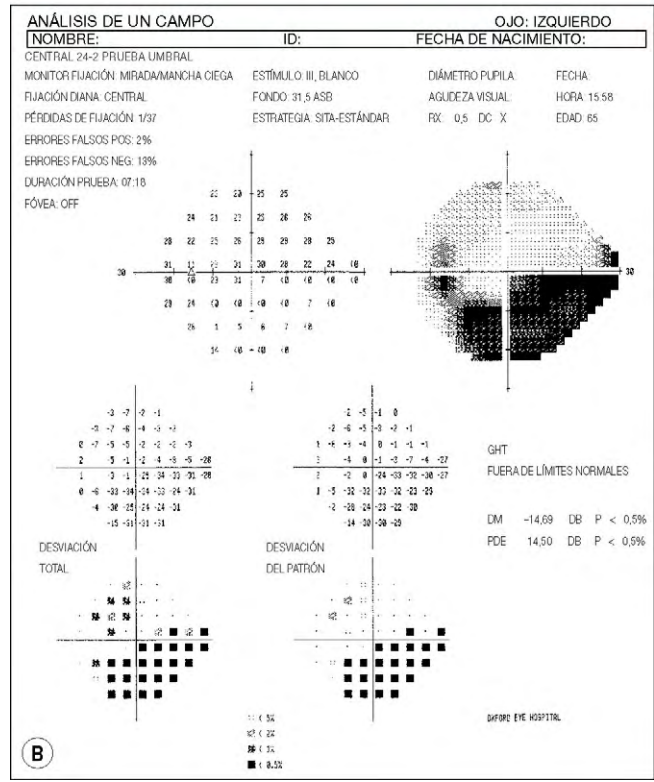
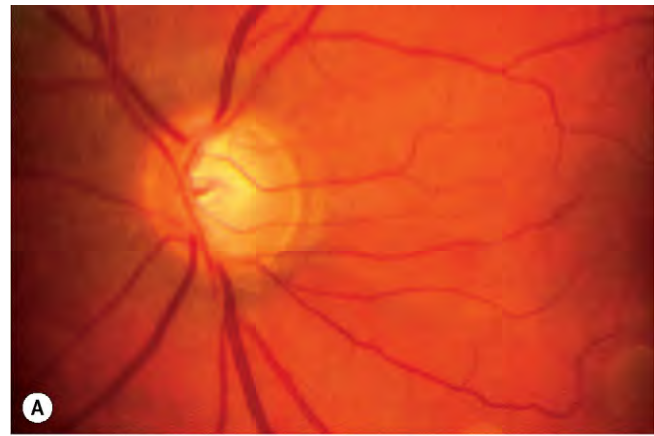


Fig. 10.37 Lesión grave. (A) Excavación marcada; (B) escotoma arqueado denso/escalón nasal que conecta con la mancha ciega.

5. Aumento de los escotomas por lesión de las fibras adyacentes.
6. Profundización de los escotomas y desarrollo de defectos nuevos.
7. Se desarrolla un **escotoma anular** cuando se unen defectos arqueados en las mitades superior e inferior del campo visual. La mala alineación entre los dos con frecuencia conserva el escalón nasal (fig. 10.38A y B).
8. Los cambios terminales se caracterizan por una pequeña isla de visión central, normalmente acompañada de una isla temporal.

Siempre es muy recomendable tener en cuenta los índices globales (fig. 10.39); en pacientes tratados puede esperarse un deterioro anual promedio de la desviación media de algo más de 1,0 dB.

Tratamiento

El principal objetivo del tratamiento del GPAA es evitar la afectación funcional de la visión durante la vida del paciente, lentificando la tasa de pérdida de células ganglionares, de forma que se mantenga próxima a la de la población normal (aproximadamente, 5.000/año). Actualmente, el único método demostrado para conseguirlo es reducir la PIO.

Instrucciones para el paciente

Se proporciona al paciente una explicación sencilla sobre la naturaleza de la enfermedad y facilitarle un folleto explicativo. Se especificará el horario de la medicación y se mostrará al paciente la técnica de instilación de los colirios. En las

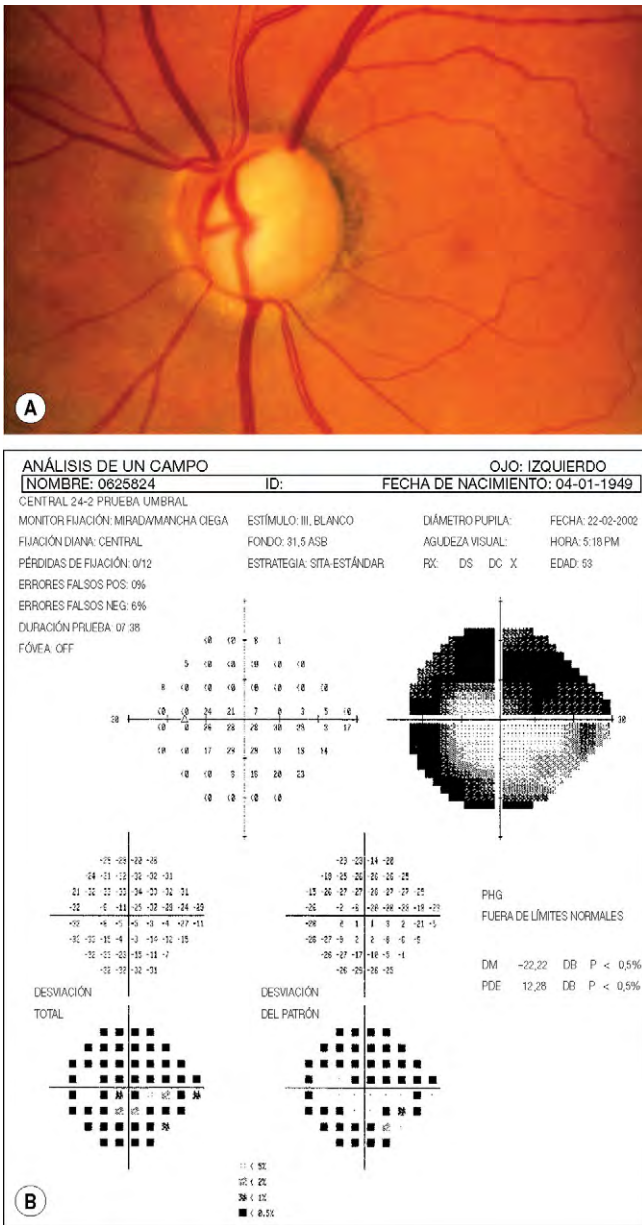


Fig. 10.38 Lesión muy grave; (A) excavación macroscópica; (B) escotoma en anillo.

visitas de seguimiento, debe comprobarse la técnica del paciente para instilarse las gotas. Para maximizar el tiempo de contacto del fármaco con el segmento anterior y minimizar la absorción sistémica, se instruye al paciente para realizar la oclusión del saco lagrimal (aplicando presión con la yema del dedo en el canto medial) o cerrar los ojos durante unos 3 min después de la instilación. Al inicio del tratamiento se explican los potenciales efectos adversos habituales o graves y se pregunta si han aparecido en las visitas de seguimiento.

Objetivos del tratamiento

1. Presión diana. Cuando se inicia la terapia, se asume que la PIO previa al tratamiento es la que lesiona el nervio óptico y la que podría causar lesiones adicionales. Se identifica la PIO por debajo de la que se considera impro-

bable que se produzca la lesión del nervio óptico (presión diana). Se identifica teniendo en cuenta la gravedad de la lesión existente, la cifra de PIO, ECC, la rapidez con la que se ha producido la lesión (si se conoce), así como la edad y la salud general del paciente. Si no se consigue con métodos conservadores, se toma la decisión sobre si operar o seguir monitorizando con una PIO por encima de la presión diana.

- 2. Reducción proporcional.** Una estrategia alternativa es conseguir cierto porcentaje de reducción de la PIO (con frecuencia, 30%) y luego monitorizar, con el fin de conseguir una mayor reducción de producirse la progresión. Puede haber un margen de error más pequeño con él si existe una lesión avanzada.
- 3. El estado del nervio óptico y los campos visuales se monitorizan** para buscar indicios de estabilidad o deterioro. En caso de lesión progresiva, hay que reajustar la PIO diana a un nivel inferior. Aunque el nivel «seguro» de PIO se desconoce, la progresión es infrecuente si ésta es inferior a 16mmHg. Parece que cada reducción de 1mmHg de la PIO produce una reducción del 10% en la frecuencia de pérdida de fibras nerviosas. A medida que la enfermedad progresa, el grado de resistencia o «capacidad de reserva» dentro del sistema visual disminuye, y la pérdida de cada célula ganglionar restante supone un mayor impacto proporcional sobre la función visual. Por tanto, tienden a fijarse presiones diana más bajas en pacientes con enfermedad avanzada.

Tratamiento médico

1. Empezar el tratamiento médico

- Cualquier fármaco utilizado debe emplearse con su concentración más baja e instilarse siempre que sea posible, de acuerdo con el efecto terapéutico deseado.
- Lo ideal es emplear el fármaco con menos efectos adversos.
- El tratamiento inicial suele realizarse con un solo fármaco, habitualmente un bloqueante β o un análogo de las prostaglandinas; al decidir cuál seleccionar, se tendrán en cuenta algunas consideraciones.

2. Revisión

- El intervalo para la revisión una vez iniciada la medicación se establece según cada paciente, aunque normalmente es de 4-8 semanas.
- La respuesta al fármaco se evalúa frente a la PIO diana.
- Si la respuesta al tratamiento es satisfactoria, la evaluación posterior generalmente se realiza en 3-6 meses.
- Si la respuesta es pobre o ausente, el fármaco inicial se retira y se sustituye por otro.
- Si la respuesta es aparentemente incompleta, puede añadirse otro fármaco o sustituirse por una combinación fija.
- Cuando se utilizan dos fármacos por separado, el paciente debe aprender a esperar 5min antes de instilar el segundo fármaco, con el fin de evitar la eliminación del primero.
- A veces, vale la pena dejar que transcurran 1 o 2 meses de tratamiento antes de cambiar el régimen, porque la respuesta puede mejorar con el tiempo.
- El mal cumplimiento o una técnica de instilación inadecuada se considerarán causa de respuesta no satisfactoria.

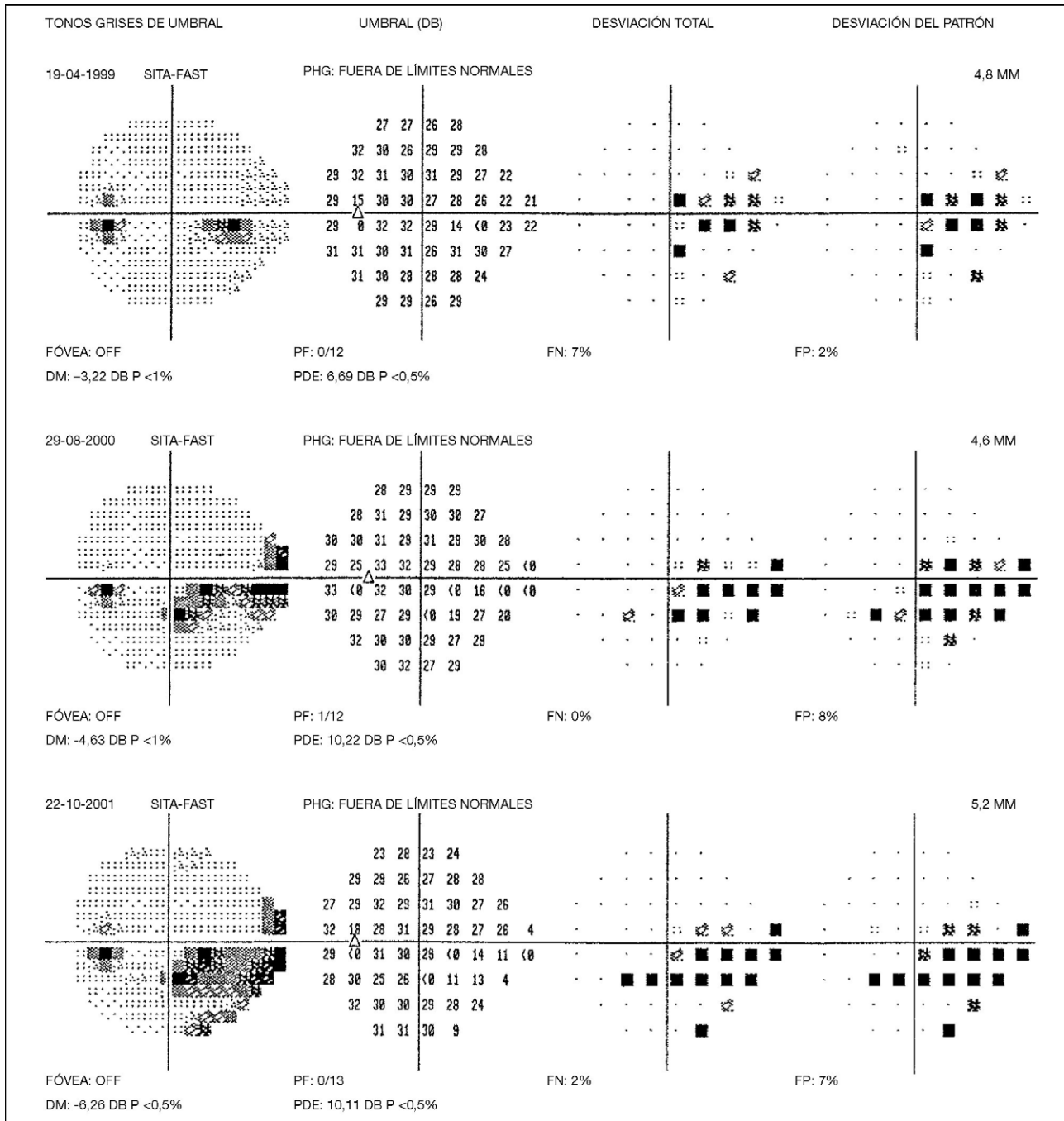


Fig. 10.39 Progresión de los defectos del campo visual y deterioro de los índices globales en un período de 30 meses.

- Cuando las gotas se administran por la mañana, es una buena práctica preguntar si se ha utilizado la dosis del día antes de la exploración.
- 3. **Perimetría.** Si el control de la PIO es bueno y la lesión glaucomatosa es leve o moderada, sin amenaza sustancial para la visión central, en general es suficiente realizar una perimetría anual.
- 4. La **gonioscopia** debería realizarse anualmente en la mayoría de pacientes porque el ángulo de la CA tiende a estrecharse con la edad.
- 5. El **examen de la papila óptica** se realiza a intervalos adecuados. Las técnicas de imagen seriadas también podrían aportar información adicional.
- 6. **Causas de fracaso del tratamiento**
 - Presión diana inadecuada. Si la PIO se mantiene en la parte superior del intervalo estadísticamente normal, la pérdida progresiva de campo visual es frecuente.
 - El escaso cumplimiento del tratamiento médico se produce en por lo menos el 25% de los pacientes.

- En los pacientes tratados médicamente con frecuencia se observan amplias fluctuaciones de la PIO, y pueden asociarse a progresión.
- Los pacientes pueden empeorar a pesar de un control aparentemente bueno de la PIO. Las causas incluyen ocultar una falta de cumplimiento, variación diurna no detectada y, quizás, una perfusión alterada del nervio óptico. Siempre se considerará la posibilidad de otra patología, especialmente una lesión compresiva.

Trabeculoplastia con láser

En la trabeculoplastia con láser de argón (ALT) o la trabeculoplastia con láser selectiva (SLT), el láser de argón o Nd:YAG se aplica al trabéculo para aumentar el drenaje de humor acuoso y disminuir la PIO. El efecto terapéutico es muy variable y, cuando es eficaz, tiende a ser transitorio, aunque normalmente dura de meses a años. Las principales indicaciones son las siguientes:

1. **Intolerancia a la medicación tópica**, incluida la alergia.
2. **Tratamiento médico ineficaz**, como un tratamiento menos agresivo que la cirugía.
3. **Evitar la polimedicación**, generalmente con más de dos fármacos. En esta situación, el tratamiento con láser puede considerarse un sustituto de otro fármaco.
4. **Evitar la cirugía**, por ejemplo en:
 - Pacientes en quienes el láser puede retrasar la necesidad de cirugía más allá de su esperanza de vida.
 - Pacientes en quienes la cirugía filtrante supone un pronóstico peor.
5. **Tratamiento primario** según la preferencia del paciente o en pacientes que no pueden o no desean seguir el tratamiento médico. Debido a que la reducción de la PIO con láser no suele ser superior al 30%, los ojos con PIO superior a 28 mmHg es probable que no se controlen bien sólo con láser.

Cirugía

La trabeculectomía es el procedimiento quirúrgico realizado con mayor frecuencia para el glaucoma, aunque la cirugía no penetrante cada vez es más popular. Si existe una opacidad significativa del cristalino, la facoemulsificación sola puede asociarse a una caída de la PIO; también puede combinarse con un procedimiento de filtración (facotrabeculectomía). Se cree que la lesión progresiva es menos probable después de la cirugía que del tratamiento médico, probablemente porque la PIO resultante con frecuencia es significativamente inferior y es menos probable que fluctúe y debido a que el cumplimiento ya no es un factor. Las principales indicaciones son las siguientes:

1. **Tratamiento médico ineficaz** cuando la trabeculoplastia con láser es probable que sea inadecuada o inapropiada.
2. **Intolerancia o alergia al tratamiento médico** cuando la trabeculoplastia es inapropiada.
3. **Evitar la polimedicación**, aunque la opción de utilizar tres o más fármacos debería discutirse con el paciente.
4. **Deterioro progresivo** a pesar de un control aparentemente adecuado de la PIO.
5. **Tratamiento primario**. La enfermedad avanzada que requiere una presión diana muy baja puede conseguir un

pronóstico a largo plazo superior con una cirugía precoz, aunque los riesgos deben evaluarse cuidadosamente y de forma individual.

6. **Preferencia del paciente**. Ocasionalmente, los pacientes manifiestan un claro deseo de librarse del compromiso del tratamiento médico crónico.

Pronóstico

La gran mayoría de pacientes con diagnóstico de GPAA no se quedarán ciegos durante la vida, pero la velocidad de progresión del glaucoma varía considerablemente.

- De no tratarse, se ha calculado que el tiempo medio de progresión a la ceguera es de 20 años.
- El período medio entre el diagnóstico y la muerte es de unos 15 años.
- Estudios con un seguimiento de 20 años en el campo de la ceguera funcional han mostrado que ésta se produce unilateralmente en el 25% de los pacientes, y bilateralmente en el 10%. Estudios más recientes muestran cifras considerablemente inferiores, con ceguera en el 15% de los pacientes. Es probable que los avances continuos en el tratamiento del glaucoma lleven a reducir más esta cifra.

GLAUCOMA DE PRESIÓN NORMAL

Definición

El glaucoma de presión normal (GPN), también conocido como glaucoma de tensión normal o baja, es una variante del GPAA. Se caracteriza por lo siguiente:

- PIO sistemáticamente igual o inferior a 21 mmHg.
- Signos de lesión del nervio óptico en un patrón glaucomatoso característico.
- Ángulo de CA abierto.
- Pérdida de campo visual al progresar la lesión, compatible en patrón con el aspecto del nervio.
- Sin signos de glaucoma secundario ni causa no glaucomatosa de neuropatía.

La distinción entre GPN y GPAA se basa en el intervalo de PIO normal derivado epidemiológicamente. Es esencialmente una división arbitraria y puede carecer de valor clínico significativo, aunque es posible que exista un espectro en el que, en el extremo del GPN, factores independientes de la PIO tienen una importancia relativa creciente.

Patogenia

No se ha determinado de forma concluyente ningún factor etiológico distinto de los del GPAA, aunque se han postulado varios mecanismos, como anomalías de la función vascular local y sistémica, anomalías estructurales del nervio óptico y enfermedad autoinmunitaria. Con la introducción de la extensa evaluación del espesor corneal central (ECC), el GPN se ha explicado por un ECC muy bajo en algunos pacientes y el ECC global en pacientes con GPN es inferior al del GPAA. Se han observado marcados picos nocturnos de la PIO en una pequeña proporción de pacientes con GPN, a veces, detectados sólo al realizar pruebas en decúbito supino.

Factores de riesgo

1. **Edad.** Los pacientes tienden a ser mayores que los que tienen un GPAA, aunque puede deberse a un retraso diagnóstico.
2. **Sexo.** En algunos estudios se ha hallado una prevalencia mayor en las mujeres.
3. **Raza.** El GPN es más frecuente en Japón que en Europa o Norteamérica.
4. **Historia familiar.** La prevalencia de GPAA es mayor en las familias de pacientes con GPN que en la población general. En algunos pacientes con GPN y también en pacientes con GPAA se han identificado mutaciones en el gen OPTN que codifica la optineurina.
5. El ECC es menor en pacientes con GPN que con GPAA.
6. Algunos investigadores han observado que la **vasorregulación anormal**, especialmente la migraña y el fenómeno de Raynaud, es más común en el GPN que en el GPAA; otros han observado que estas anomalías son tan comunes como en el GPAA.
7. **Hipotensión sistémica**, incluidos los descensos nocturnos de la presión arterial >20%, especialmente en los tratados con hipotensores orales.
8. Puede asociarse un **síndrome de apnea obstructiva del sueño**, quizás por un efecto sobre la perfusión ocular.
9. Algunos investigadores han observado **concentraciones de autoanticuerpos** mayores en pacientes con GPN que en la población general.

Diagnóstico diferencial

1. **GPAA** que se presenta con una PIO aparentemente normal por la amplia fluctuación diurna. La representación gráfica de una curva de PIO diurna durante 8h (gradual) durante el horario laboral puede detectar el aumento diurno, pero la detección de picos nocturnos de PIO requiere una dedicación sustancial de recursos.
2. **Glaucoma pigmentario resuelto espontáneamente.** Los signos típicos del glaucoma pigmentario tienden a ser menos evidentes con la edad.
3. Pueden haberse producido **episodios anteriores de aumento de la PIO** como resultado de un traumatismo ocular, uveítis o tratamiento local o sistémico con corticoides.
4. **Enmascarado por un tratamiento sistémico** como un bloqueante β oral, iniciado una vez la lesión glaucomatosa ya es sostenida.
5. **Defectos progresivos de las fibras nerviosas retinianas no debidos a glaucoma**, como puede ocurrir en la degeneración miópica y en las drusas de la papila óptica.
6. **Anomalías congénitas de la papila** que simulan una excavación glaucomatosa, como depresiones de la papila y colobomas.
7. Las lesiones **neurológicas** que causan compresión del nervio óptico o del quiasma pueden producir defectos del campo visual que pueden interpretarse erróneamente como glaucomatosos; se utilizan técnicas de neuroimagen ante cualquier sospecha; algunos profesionales realizan una RM craneal sistemática en todos los casos de GPN.
8. Una **neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) previa** puede dar lugar a un aspecto de la papila y un defecto del campo visual compatibles con glaucoma. La NOIA no arterítica a menudo se produce en una papila no excavada, y debe examinarse en el otro ojo. La NOIA arterítica presenta una papila más parecida a la del glaucoma.

9. **Lesión aguda anterior del nervio óptico**, como shock hipovolémico o septicémico o traumatismo craneal.

Diagnóstico

La historia y la exploración son esencialmente las mismas que en el GPAA, pero merecen atención específica los siguientes puntos:

1. **Historia**
 - Migraña y fenómeno de Raynaud.
 - Episodios de shock.
 - Traumatismo craneal.
 - Cefalea y otros síntomas neurológicos (lesión intracraneal).
 - Medicación como corticoides sistémicos y bloqueantes β .
2. La **PIO** suele ser cercana a 20, y sólo excepcionalmente es próxima a 10. En presencia de enfermedad asimétrica, la papila más lesionada habitualmente corresponde al ojo con la PIO más alta.
3. **Cabeza del nervio óptico**
 - Aunque la cabeza del nervio óptico puede ser mayor en el GPN que en el GPAA, la excavación glaucomatosa es similar aunque las depresiones adquiridas de la papila óptica posiblemente son más comunes.
 - Los cambios atróficos peripapilares pueden ser más prevalentes.
 - Las hemorragias en astilla (v. fig. 10.20F) pueden ser más frecuentes que en el GPAA.
4. Los **defectos del campo visual** son esencialmente los mismos que en el GPAA, aunque se ha sugerido que en el GTN tienden a estar más cercanos a la fijación y son más profundos, escarpados y localizados. En probablemente más de la mitad de los pacientes, los cambios del campo no son progresivos durante un período de 5 años o más sin tratamiento. Sin embargo, posiblemente debido al retraso del diagnóstico, los pacientes tienden a presentar una lesión más avanzada que los que padecen un GPAA.
5. **Otras pruebas** son iguales que en el GPAA, aunque pueden considerarse las siguientes en pacientes seleccionados:
 - Evaluación de factores de riesgo vascular sistémico.
 - Monitorización ambulatoria de la PA durante 24h para excluir una hipotensión sistémica nocturna.
 - Análisis de sangre de otras causas de neuropatía óptica no glaucomatosa como vitamina B₁₂, folato eritrocitario, hemograma, velocidad de sedimentación globular/proteína C reactiva, serología treponémica, incluida la enfermedad de Lyme, y concentración sérica de ECA, electroforesis de proteínas plasmáticas y panel de autoanticuerpos.
 - RM craneal.
 - Capilaroscopia de pliegue ungueal con provocación con frío para detectar una anomalía del flujo sanguíneo. Si existe, es probable que los antagonistas del calcio sean beneficiosos.

Tratamiento

El descenso adicional de la PIO es eficaz para reducir la progresión en algunos pacientes. Sin embargo, dado que muchos pacientes no tratados no empeorarán, en la mayoría de casos, la progresión debe demostrarse antes de iniciar el tratamiento. Las excepciones a este principio general incluyen la lesión avanzada, especialmente si amenaza la visión

central, y la edad joven. La evaluación periódica, incluida la perimetría, debe realizarse a intervalos de 4-6 meses. Con tratamiento hipotensor ocular (reducción de PIO basal en un 30%), el 80% de los pacientes están estables, y el 20% muestra progresión.

1. El tratamiento **médico** en casos progresivos puede incluir betaxolol por sus efectos beneficiosos en el flujo sanguíneo del nervio óptico, además de sus propiedades de reducir la PIO. Los derivados de las prostaglandinas tienden a tener un efecto hipotensor ocular mayor, que puede ser una consideración invalidante. Debe observarse que los bloqueantes β tópicos pueden tener un efecto espectacular en la PA en una pequeña parte de pacientes y que pueden contribuir a los descensos nocturnos.
2. La **trabeculoplastia con láser** puede ser eficaz.
3. La **cirugía** debe considerarse si se produce la progresión, a pesar de una PIO de poco más de 10mmHg.
4. Puede ser importante **controlar la enfermedad vascular sistémica**, como diabetes, hipertensión e hiperlipidemia, para, en teoría, optimizar la perfusión del nervio óptico.
5. Algunos autores han propuesto los **antagonistas del calcio sistémicos** para tratar el vasoespasmo.
6. **Medidas antihipotensoras.** Si se detectan descensos nocturnos significativos de la PA, puede ser necesario reducir la medicación antihipertensiva (especialmente si se toma a la hora de acostarse).

GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO CERRADO

Introducción

Generalidades

El término «ángulo cerrado» se refiere a la oclusión de la malla trabecular (MT) por el iris periférico (contacto irido-trabecular, CIT), que obstruye el drenaje de humor acuoso. El cierre del ángulo puede ser primario, cuando se produce en un ojo anatómicamente predispuesto, o secundario, por otro trastorno ocular. El glaucoma primario de ángulo cerrado puede causar hasta más de la mitad de todos los casos de glaucoma globalmente, con una prevalencia especialmente elevada en individuos asiáticos. Habitualmente se asocia a una progresión más rápida y mayor morbilidad visual que el GPAA.

Clasificación

Recientemente, la clasificación se ha apartado de un abordaje basado en síntomas (agudo, subagudo y crónico) para reflejar las fases de la evolución de la enfermedad. Tiene en cuenta que la mayoría de pacientes están asintomáticos.

1. **Sospecha de ángulo cerrado primario (SACP)**
 - La gonioscopia muestra una malla de CIT posterior en tres o más cuadrantes, pero no SAP.
 - Muchos pacientes con menos CIT tienen signos de ángulo cerrado intermitente y puede estar justificado un umbral más bajo para el diagnóstico, como dos cuadrantes de CIT o incluso un ángulo muy estrecho de 20° (fig. 10.40).
 - PIO, papila óptica y campo visual normales.

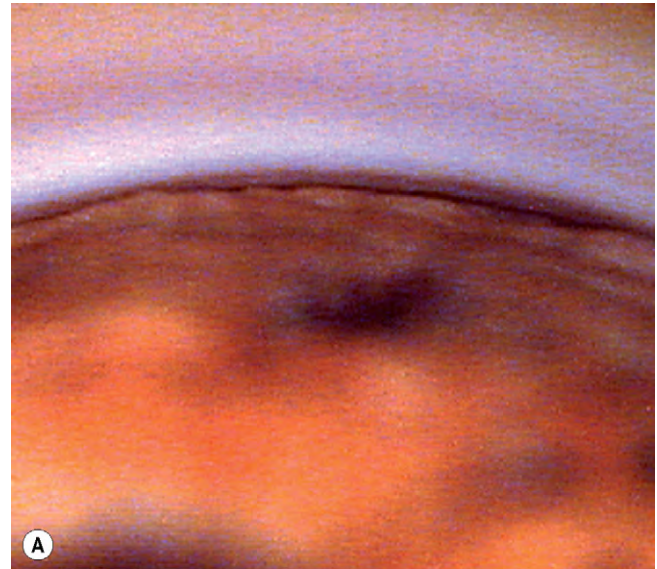


Fig. 10.40 Sospecha de ángulo cerrado primario. (A) Ángulo muy estrecho; (B) grado 3 de van Herick.

(Cortesía de L. MacKeen, fig. A.)

2. **Ángulo cerrado primario (ACP)**
 - La gonioscopia muestra tres o más cuadrantes de CIT con elevación de la PIO (fig. 10.41) y/o SAP, o exceso de pigmento en la MT.
 - Papila óptica y campo visual normales.
3. **Glaucoma primario de ángulo cerrado (GPAC)**
 - La gonioscopia muestra CIT en tres o más cuadrantes.
 - Neuropatía óptica.

Mecanismo

Los mecanismos que intervienen en el cierre del ángulo pueden clasificarse según el nivel anatómico (anterior a posterior) en el que actúan las fuerzas causales. En muchos pacientes interviene más de un nivel.

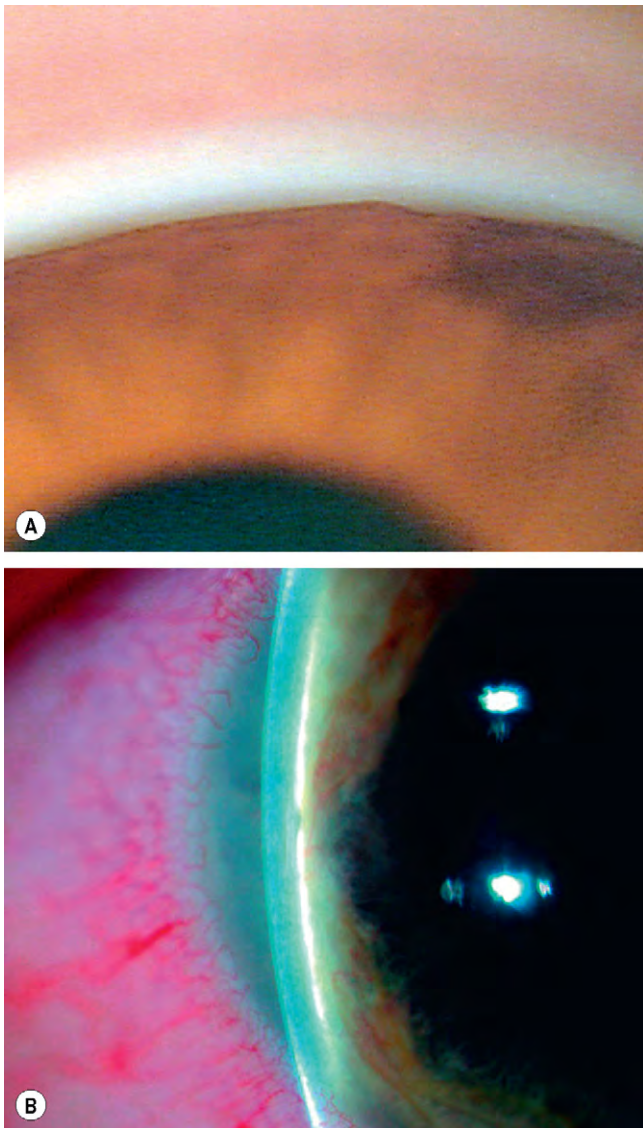


Fig. 10.41 Ángulo cerrado primario. (A) Ángulo cerrado; (B) grado 1 de Van Herick.

(Cortesía de L. MacKeen fig. A; J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, de *Lens and Glaucoma, en Rapid Diagnosis in Ophthalmology, Mosby 2008, fig. B.*)

1. Bloqueo pupilar

- El fallo del flujo de humor acuoso a través de la pupila (bloqueo pupilar relativo, fig. 10.42A) provoca un diferencial de presión entre las cámaras anterior y posterior, que se traduce en un abombamiento anterior del iris (fig. 10.42B) y CIT (fig. 10.42C).
- La iridotomía iguala la presión en la CA y la CP, siempre que la MT sea suficientemente funcional.

2. Bloqueo no pupilar relacionado con el iris

- Factores anatómicos incluyen el iris *plateau* (procesos ciliares colocados anteriormente) y un iris más grueso o situado más anteriormente.
- Siempre existe un elemento del bloqueo pupilar, pero el cierre angular no mejora totalmente con la iridotomía.

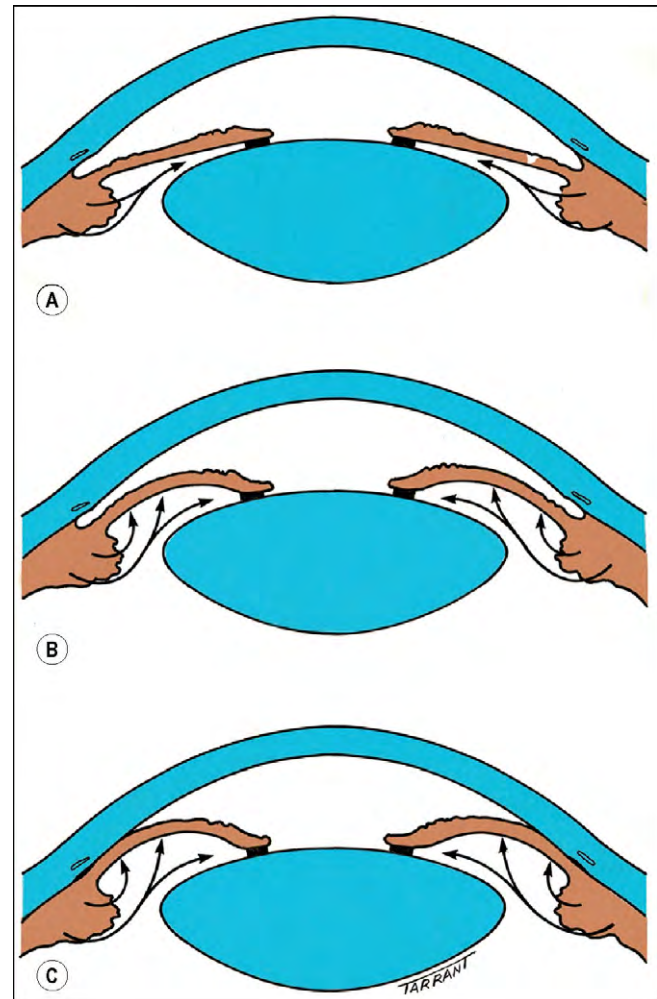


Fig. 10.42 Mecanismo de cierre del ángulo. (A) Bloqueo pupilar relativo; (B) abombamiento anterior del iris; (C) contacto iridocorneal.

- Puede utilizarse el término «mecanismo mixto» para describir el glaucoma en el que coexiste un mecanismo inducido por bloqueo pupilar y no pupilar del iris significativo.
 - Se asocia con una CA más profunda que el bloqueo pupilar puro.
 - La *configuración* del iris *plateau* se caracteriza por un iris central plano asociado a una CA de profundidad normal. El receso angular es muy estrecho, con una angulación aguda del iris sobre los procesos ciliares orientados y/o posicionados anteriormente (fig. 10.43).
 - El *síndrome* del iris *plateau* describe la presencia de un ángulo cerrado a pesar de una iridotomía permeable en un paciente con un iris *plateau* morfológico.
- ### 3. Cierre angular inducido por el cristalino
- Incluye sólo casos en los que un súbito cambio del volumen y/o posición del cristalino produce un aumento agudo o subagudo de la PIO.
 - Habitualmente una progresión rápida de una intumescencia (glaucoma facomórfico) o subluxación anterior del cristalino.
 - El cristalino contribuye al cierre angular de las categorías 1 y 2 y puede decirse que prácticamente todo



Fig. 10.43 La biomicroscopia ultrasónica en la configuración del iris *plateau* muestra pérdida del surco ciliar por posición anterior de los procesos ciliares.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, de *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008.)

el bloqueo pupilar tiene un elemento facomórfico que aumenta con la edad al agrandarse el cristalino.

4. Causas retrolenticulares

- Glaucoma maligno («bloqueo ciliolenticular», v. más adelante).
- El segmento posterior causa un cierre del ángulo secundario (v. más adelante).

5. El «**mecanismo combinado**» describe la combinación de elementos del ángulo abierto y cerrado, aunque en general no es posible determinar si la elevación sostenida de la PIO después de una abertura anatómica satisfactoria del ángulo se debe a cambios de la MT secundarios a una aposición previa del iris.

Factores de riesgo

1. Edad

- La edad media de presentación es de alrededor de los 60 años y la prevalencia aumenta después.
- Las formas de bloqueo no pupilar del cierre del ángulo primario tienden a producirse a una edad más joven.

2. **Sexo.** Las mujeres están afectadas con mayor frecuencia que los hombres.

3. **Procedencia étnica.** Como se ha explicado antes.

4. **Historia familiar.** Los familiares de primer grado tienen un mayor riesgo.

5. **Refracción.** Los ojos con un bloqueo pupilar «puro» son habitualmente hipermétropes, aunque no está tan claro en el bloqueo no pupilar.

6. Longitud del eje

- Los ojos cortos tienden a tener cámaras anteriores estrechas (fig. 10.44).
- Los ojos con nanofthalmos tienen un ojo muy corto, con un cristalino proporcionalmente más grande y tienen un riesgo elevado de glaucoma.

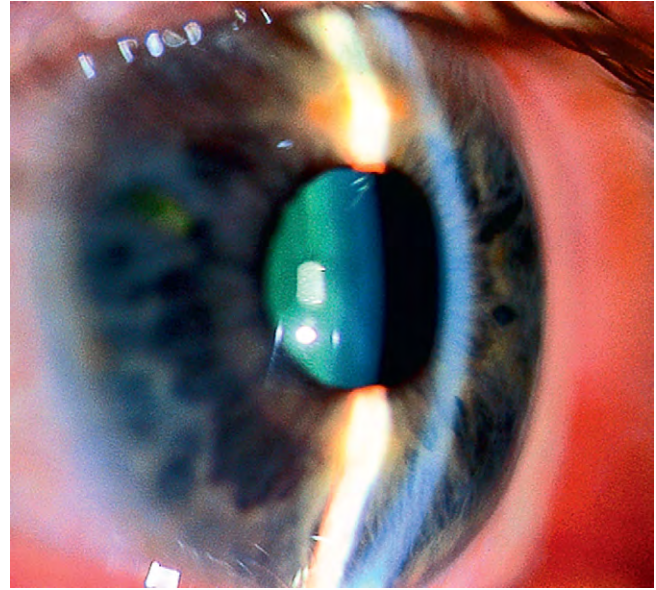


Fig. 10.44 Cámara anterior plana.

Diagnóstico

Síntomas

- La mayoría de pacientes con ángulo cerrado están asintomáticos, incluida una mayoría con PIO elevada de forma intermitente o crónica.
- Algunos pacientes tienen síntomas agudos (glaucoma congestivo) con halos alrededor de las luces por edema corneal, dolor ocular y cefalea.
- Otros pacientes pueden tener síntomas intermitentes más leves de visión borrosa («habitación llena de humo») no asociada a dolor.
- Los factores desencadenantes incluyen ver la televisión en una habitación a oscuras, leer, midriasis o miosis farmacológica, estrés emocional agudo y, excepcionalmente, medicación sistémica: antagonistas parasimpáticos o agonistas simpáticos (p. ej., inhaladores, parches para el mareo y remedios para el resfriado) y topiramato.

Signos

1. Presentación crónica

- La AV es normal, salvo que la lesión sea avanzada.
- La CA es más plana en el bloqueo pupilar que en el no pupilar.
- Los signos del nervio óptico dependen de la gravedad de la lesión.
- La elevación de la PIO puede ser sólo intermitente.
- Anomalías gonioscópicas como las descritas antes.
- El ángulo cerrado «migratorio» se caracteriza por un avance gradual, como una banda, de la inserción aparente del iris. Empieza en la parte más profunda del ángulo y se extiende circunferencialmente.
- El CIT episódico (intermitente) se asocia con la formación de SAP aisladas; las lesiones individuales tienen un aspecto piramidal («diente de sierra»).

2. Ángulo cerrado agudo (congestivo)

- AV habitualmente de 6/60-MM.
- La PIO suele ser muy alta (50-100 mmHg).

- Hiperemia conjuntival con inyección pericorneal violácea.
 - CA plana y puede existir turbidez del humor acuoso.
 - Edema epitelial corneal (fig. 10.45A).
 - Pupila oval en dirección vertical, semidilatada, no reactiva (fig. 10.45B).
 - El otro ojo acostumbra a mostrar un ángulo ocluíble (v. fig. 10.40).
- 3. Ángulo cerrado agudo resuelto (poscongestivo)**
- Pliegues en la membrana de Descemet (fig. 10.46A) (si la PIO se ha reducido rápidamente), congestión de la cabeza del nervio óptico y pliegues coroides.
 - Más tarde existe atrofia del iris con una configuración espiral, con pupila irregular, sinequias posteriores (fig. 10.46B) y con *glaukomflecken* (fig. 10.46C).
 - El nervio óptico puede ser normal o mostrar varios grados de atrofia (fig. 10.46D).

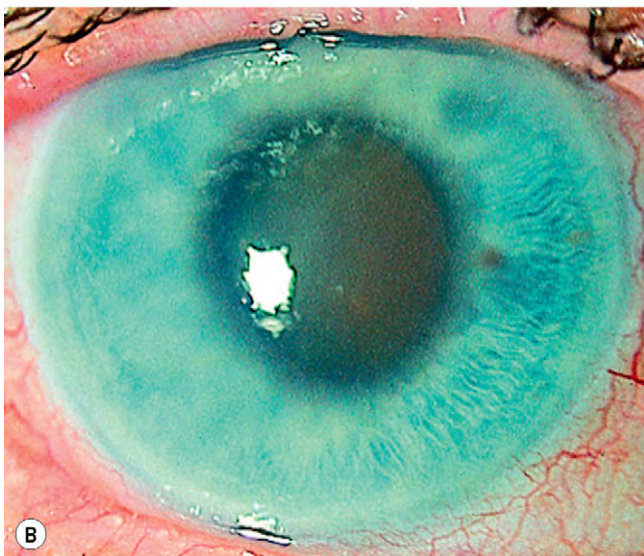
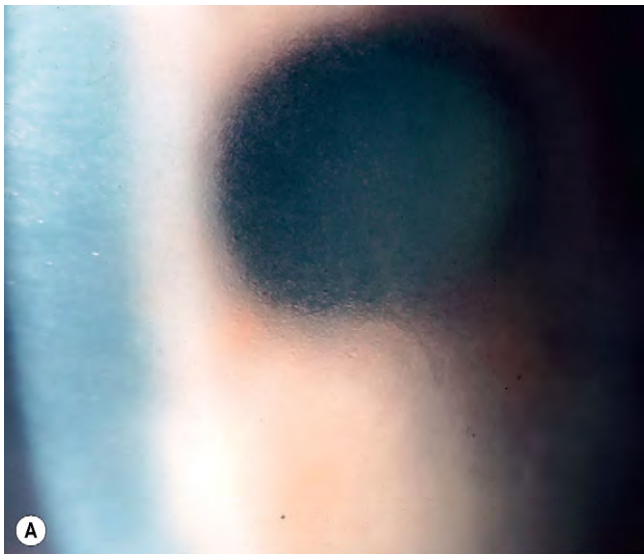


Fig. 10.45 Ángulo cerrado agudo (congestivo). (A) Edema del epitelio corneal; (B) pupila oval semidilatada verticalmente.

- Si las SAP cubren más de la mitad de la MT, es improbable que la PIO se controle sólo con tratamiento médico.
- 4. Cierre subagudo del ángulo**, en el que los signos entre epí sodios son similares a los de la presentación crónica, aunque ocasionalmente pueden encontrarse signos poscongestivos que indican uno o más episodios de PIO muy alta.

Pruebas de provocación

Aunque estas pruebas no suelen ser necesarias, las pruebas de provocación pueden ayudar a tomar decisiones en algunas circunstancias. Por ejemplo, en pacientes con ángulos abiertos sólo parcialmente después de una iridotomía con láser, para evaluar la propensión a desarrollar un aumento súbito de la PIO y determinar si es necesario o no realizar otras intervenciones (p. ej., iridoplastia). En la prueba de provocación en sala oscura/decúbito prono, el paciente se sienta boca abajo en una sala a oscuras durante 1 h. Se controla la PIO y un aumento de 8 mmHg o más se considera significativa, pero a veces también puede producirse en ojos normales. Una respuesta positiva prácticamente siempre desaparece después de la extracción del cristalino.

Tratamiento

Sospecha de ángulo cerrado primario (SACP)

1. Se recomienda una **iridotomía con láser profiláctica**. La iridotomía, a menudo, amplía el ángulo unos dos grados (fig. 10.47A y B), aunque esto no necesariamente previene el posterior desarrollo de un cierre del ángulo o un aumento de la PIO con un ángulo abierto.
2. **Si persiste un CIT significativo** después de la iridotomía, el tratamiento óptimo sigue sin definirse; las opciones incluyen observación, iridoplastia con láser, profilaxis con pilocarpina al 1% y extracción del cristalino.

Presentación crónica de ACP y GPAC

- El tratamiento es igual que el de la SACP, pero con un umbral menor de intervención posterior si existe un ensanchamiento inadecuado del ángulo después de la iridotomía con láser, especialmente si la PIO se mantiene elevada.
- La urgencia y la intensidad del tratamiento y la frecuencia de revisión se adaptan a cada paciente, teniendo en cuenta la PIO, la extensión del ángulo cerrado y la lesión glaucomatosa, si existe.
- Puede necesitarse tratamiento médico, igual que en el GPAA, en ojos con cierre sinequial sustancial o con una elevación persistente de la PIO, a pesar de un ángulo abierto.

Presentación aguda y subaguda de ACP y GPAC

La intensidad del tratamiento debe individualizarse según la gravedad. Suele requerir ingreso hospitalario en una presentación aguda, aunque no necesariamente si es subaguda.

1. Tratamiento inicial

- El paciente debe colocarse en decúbito supino para que el cristalino se desplace posteriormente por influencia de la gravedad.

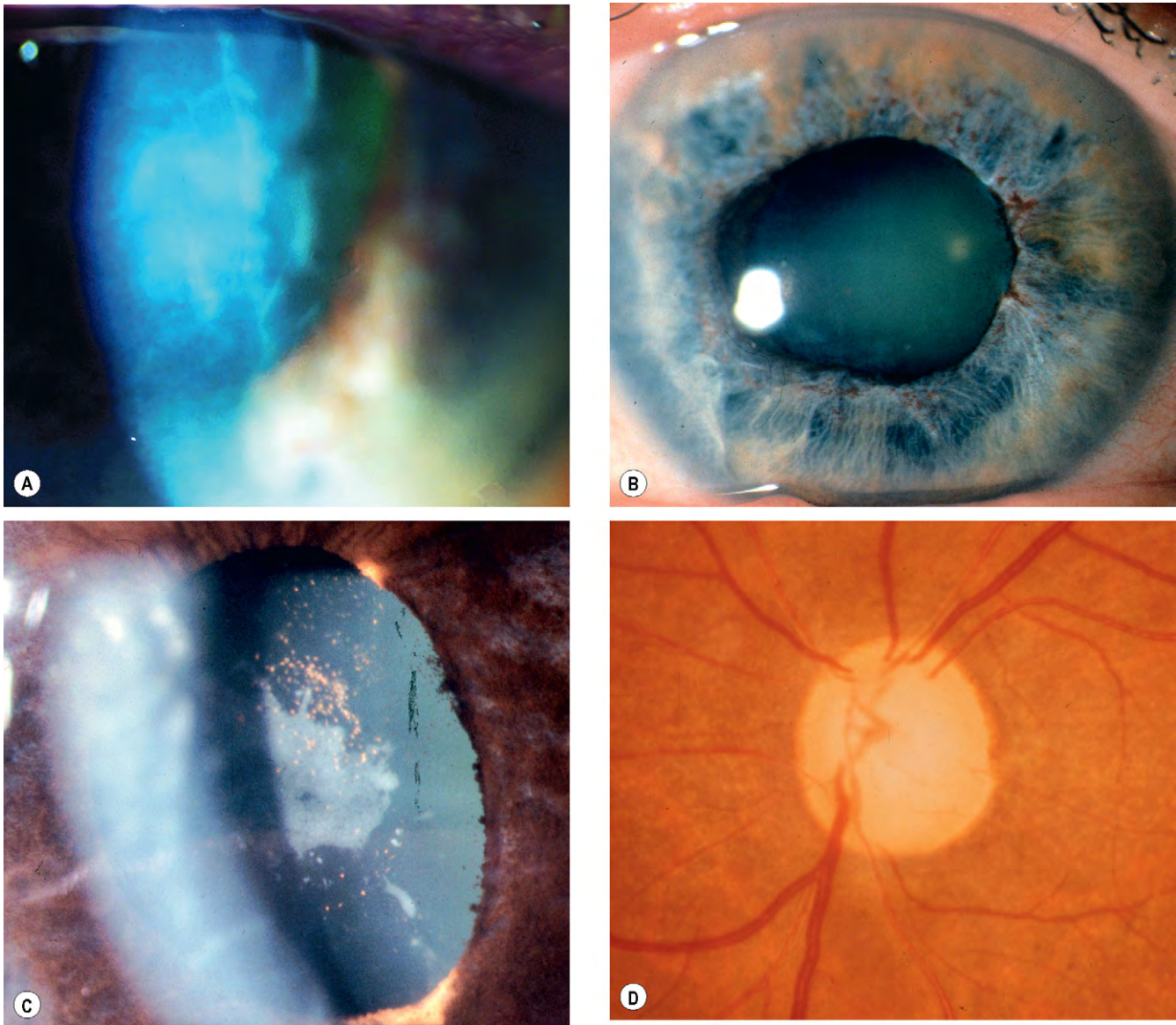


Fig. 10.46 Ángulo cerrado poscongestivo. (A) Edema de la estroma corneal y pliegues en la membrana de Descemet; (B) *glaucomflecken*; (C) iris atrófico en forma de espiral, pupila dilatada y sinequias posteriores; (D) atrofia óptica.

- Se administran 500mg de acetazolamida por vía intravenosa si la PIO es >50 mmHg y por vía oral (no liberación lenta) si la PIO es <50 mmHg.
- Si el tratamiento es intravenoso, puede administrarse una dosis oral adicional de 500mg de acetazolamida.
- Administración tópica de apraclonidina al 1%, timolol al 0,5%, prednisolona al 1% o dexametasona al 0,1% en el ojo afectado, con intervalos de 5min entre cada instilación.
- Una gota de pilocarpina al 2-4% en el ojo afectado, repetido al cabo de media hora, y una gota al 1% como profilaxis en el otro ojo.
- Algunos profesionales omiten la pilocarpina en un ojo de presentación aguda con PIO muy alta hasta que se ha producido un descenso significativo de la PIO, porque la isquemia asociada afectará la acción de la pilocarpina en el esfínter pupilar.
- Analgesia y un antiemético, si es necesario.

2. Tratamiento médico posterior

- Pilocarpina al 2% cuatro veces al día en el ojo afectado y al 1% cuatro veces al día en el otro ojo.
- Corticoide tópico (prednisolona al 1% o dexametasona al 0,1%) cuatro veces al día si el ojo tiene una inflamación aguda.
- Los siguientes deben continuarse si es necesario, según la respuesta: timolol al 0,5% dos veces al día, apraclonidina al 1% tres veces al día y 250mg de acetazolamida oral cuatro veces al día, si es necesario.

3. Si las medidas anteriores fracasan, considerar lo siguiente:

- La indentación corneal central con un gancho de estrabismo o una goniolente de indentación para forzar el humor acuoso en el ángulo pueden parar un ataque.
- El edema corneal puede eliminarse con glicerol tópico al 50% primero para mejora la visualización y evitar la abrasión.

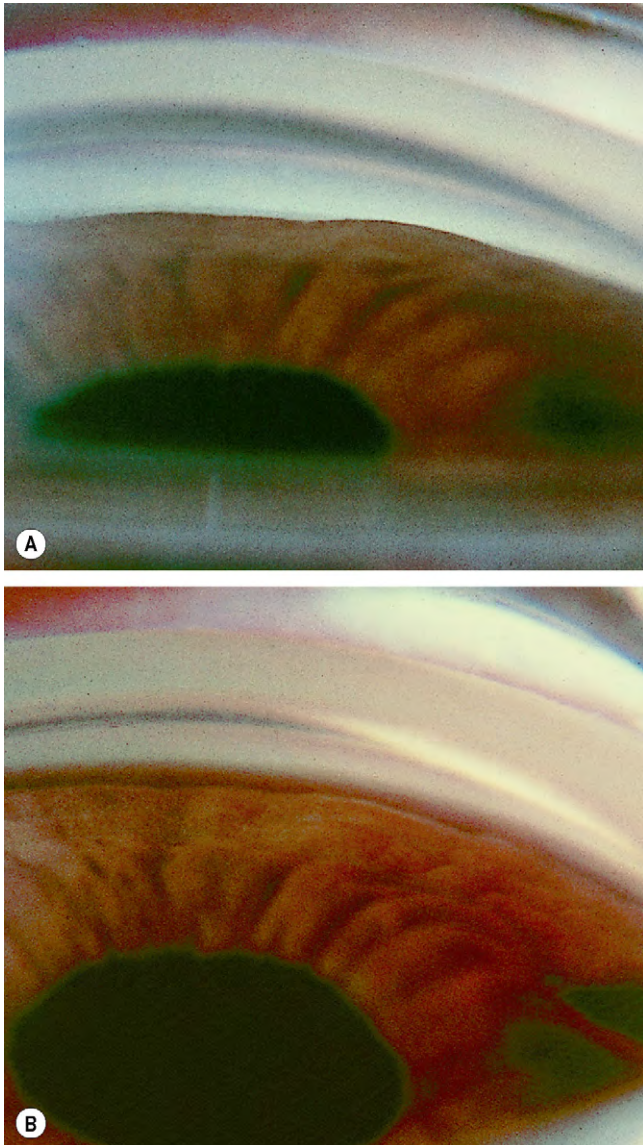


Fig. 10.47 Efectos de la iridotomía periférica. (A) Ángulo cerrado antes del tratamiento; (B) ángulo abierto después del tratamiento.

- Después, pilocarpina al 2-4%, timolol al 0,5%, apraclonidina al 1% y corticoide tópico.
 - 1-2g/kg de manitol al 20% por vía intravenosa en 1 h o 1g/kg de glicerol al 50%, habiendo comprobado las contraindicaciones.
 - Iridotomía o iridoplastia con láser después de eliminar el edema corneal con glicerol.
 - Las opciones quirúrgicas en casos resistentes incluyen iridectomía periférica, extracción del cristalino, goniosinequiólisis, trabeculectomía y ciclodiodo.
4. **Después del tratamiento satisfactorio** con una córnea limpia y una CA razonablemente en reposo y una PIO preferiblemente normalizada, se realiza una iridotomía con láser bilateral. Los corticoides tópicos y los hipotensores necesarios se mantienen durante una semana como mínimo.
 5. El **tratamiento posterior** es como el del ACP/GPAC crónico postiridotomía. Las opciones incluyen observación, tratamiento de una elevación persistente de la PIO

igual que el GPAA, iridoplastia o dosis bajas de pilocarpina a largo plazo si persiste el cierre aposicional. Puede adoptarse un umbral relativamente bajo para la cirugía de cataratas, especialmente si se sospecha un elemento facomórfico significativo. La trabeculectomía se necesita ocasionalmente para la elevación persistente de la PIO a pesar de un ángulo abierto satisfactoriamente.

Diagnóstico diferencial de una elevación aguda de la PIO

Un indicador clave de que el ACP/GPAC puede no ser responsable es un ángulo abierto en el otro ojo.

1. **Ángulo cerrado inducido por el cristalino** por un cristalino intumesciente (hinchado) o subluxado.
2. **Glaucoma maligno**, especialmente tras cirugía intraocular reciente (habitualmente trabeculectomía).
3. **Otras causas de ángulo cerrado secundario**, con o sin bloqueo pupilar (v. más adelante).
4. **Glaucoma neovascular**, ocasionalmente puede causar dolor y congestión de inicio súbito.
5. **Elevación inflamatoria** con un ángulo abierto. Iridoclititis con trabeculitis (especialmente herpética), crisis glaucomatociclítica (síndrome de Posner-Schlossman), escleritis sin cierre del ángulo.
6. **Dispersión pigmentaria** con elevación súbita de la PIO.
7. **Seudoexfoliación** con elevación súbita de la PIO.
8. **Lesiones orbitarias/retroorbitarias**, como inflamación orbitaria, hemorragia retrobulbar y fístula carótideo-cavernosa.
9. **Otros** incluyen presentación atípica de glaucoma secundario de ángulo abierto (v. más adelante).

CLASIFICACIÓN DEL GLAUCOMA SECUNDARIO

Ángulo abierto

El glaucoma secundario de ángulo abierto puede subdividirse según el lugar de la obstrucción de drenaje del humor acuoso en:

1. Glaucoma **pretrabecular**, en el que el drenaje de humor acuoso está obstruido por una membrana que cubre el trabéculo (fig. 10.48A), que puede consistir en:
 - Tejido fibrovascular (glaucoma neovascular).
 - Proliferación membranosa celular endotelial (síndrome endotelial iridocorneal).
 - Proliferación membranosa celular epitelial (crecimiento epitelial).
2. Glaucoma **trabecular** en el que la obstrucción se produce por «taponamiento» de la malla (fig. 10.48B) por las siguientes causas:
 - Partículas de pigmento (glaucoma pigmentario).
 - Eritrocitos (glaucoma eritrocitario).
 - Eritrocitos degenerados (glaucoma de células fantasma).
 - Macrófagos y proteínas del cristalino (glaucoma facolítico).
 - Proteínas (uveítis hipertensiva).
 - Material de pseudoexfoliación (glaucoma por pseudoexfoliación).

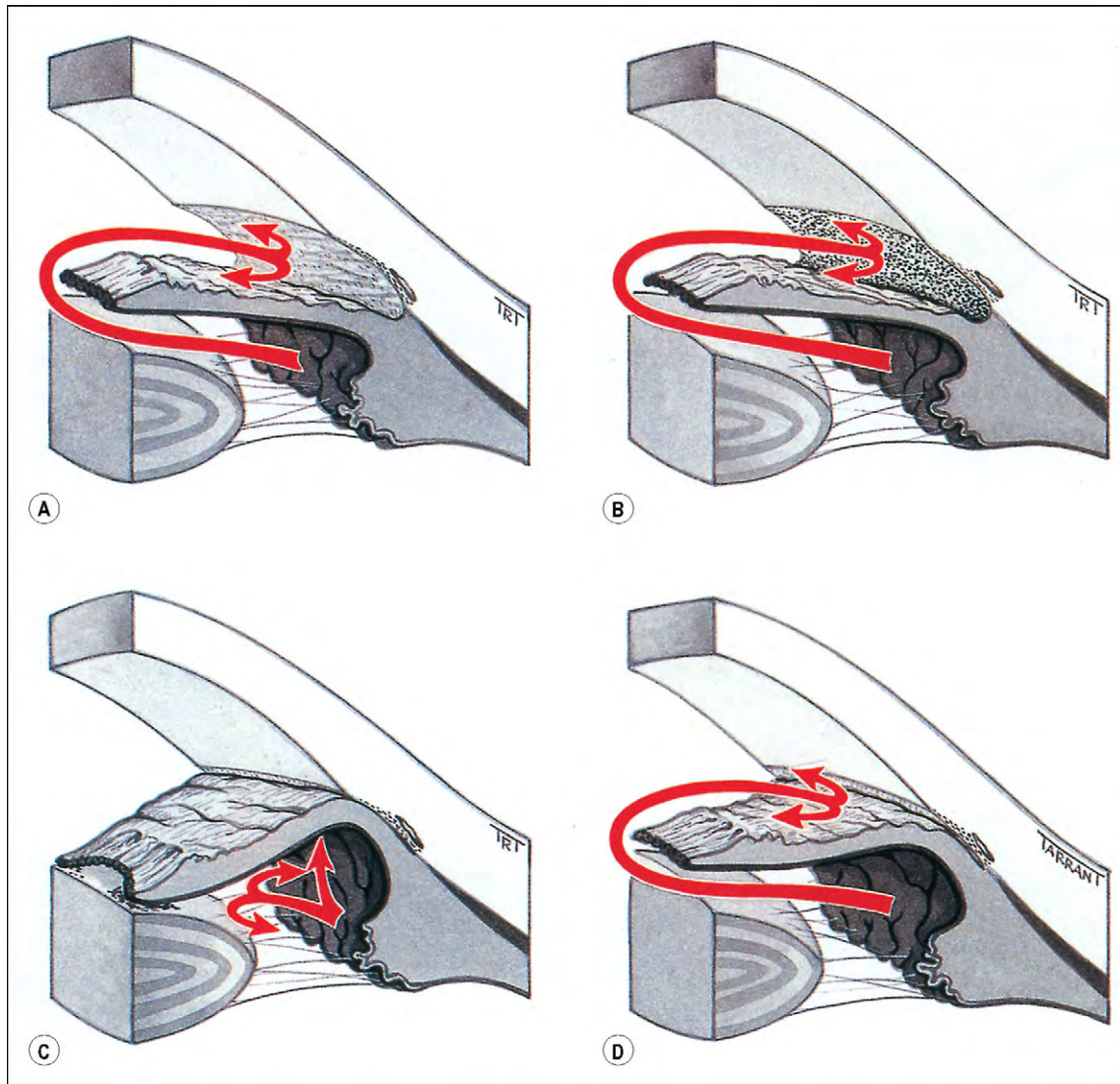


Fig. 10.48 Patogenia del glaucoma secundario. (A) Obstrucción pretrabecular; (B) obstrucción trabecular; (C) ángulo cerrado con bloqueo pupilar; (D) ángulo cerrado sin bloqueo pupilar.

3. Los glaucomas trabeculares también pueden estar causados por alteración de las propias fibras trabeculares por:
 - Edema (iritis/trabeculitis por herpes zóster).
 - Cicatrización (glaucoma por recesión del ángulo post-traumática).
4. El glaucoma **postrabecular**, en el que el propio trabéculo es normal, pero el drenaje del humor acuoso está alterado por una elevación de la presión venosa episcleral por trastornos como:
 - Fístula carotídeo-cavernosa.
 - Síndrome de Sturge-Weber.
 - Obstrucción de la vena cava superior.

Ángulo cerrado

El ángulo cerrado secundario está causado por una alteración del drenaje del humor acuoso secundario a la aposición entre

el iris periférico y el trabéculo. La clasificación se basa en la presencia o ausencia de bloqueo pupilar:

1. **Con bloqueo pupilar** (fig. 10.48C).
 - Seclusión pupilar (sinequias posteriores en «anillo» de 360°), habitualmente secundaria a iridociclitis recurrente.
 - Subluxación del cristalino.
 - Glaucoma facomórfico.
 - Síndrome de bloqueo capsular con adherencia iris-cápsula de 360°.
 - Bloqueo pupilar afáquico.
 - Implante de lente en la CA sin iridotomía permeable.
2. **Sin bloqueo pupilar** (fig. 10.48D).
 - Causas secundarias de SAP, como glaucoma neovascular avanzado y uveítis anterior crónica.
 - Derrame ciliocoroideo.
 - Síndrome de bloqueo capsular sin adherencia iris-cápsula.

- Quiste de cuerpo ciliar/iris u otro tumor del cuerpo ciliar o del segmento posterior.
- Contracción del tejido fibrovascular retrolenticular como en la vitreoretinopatía proliferativa y la retinopatía de la prematuridad.
- El glaucoma «maligno» puede considerarse arbitrariamente más una forma de ángulo cerrado secundario que primario.

La mayoría de estos trastornos se describen más adelante.

SEUDOEXFOLIACIÓN

Síndrome de pseudoexfoliación

Introducción

El síndrome de pseudoexfoliación (PXF), conocido a veces como síndrome de exfoliación, es una causa relativamente común de glaucoma crónico de ángulo abierto, aunque los signos leves fácilmente pasan desapercibidos. Cuando un ojo con PXF desarrolla glaucoma secundario de ángulo abierto, el trastorno se conoce como glaucoma por pseudoexfoliación (GPX). El PXF es más frecuente en las mujeres, pero los hombres parecen tener un mayor riesgo de desarrollar glaucoma. El trastorno es especialmente común en Escandinavia. El alto riesgo de desarrollar PXF y GPX se debe a mutaciones en el gen *LOXL1* en el locus 15q22, que codifica componentes de las fibras elásticas de la matriz extracelular. El riesgo acumulativo de glaucoma en ojos con PXF es del 5% a los 5 años y del 15% a los 10 años.

Patogenia

Un material extracelular, fibrilar y blanco-grisáceo formado por un núcleo proteico rodeado de glucosaminoglucanos está producido por membranas basales anormales de células epiteliales envejecidas en el trabéculo, cápsula ecuatorial del cristalino, iris y cuerpo ciliar. El material se deposita luego en la cápsula anterior del cristalino (fig. 10.49A), zónulas, cuerpo ciliar, iris, trabéculo, cara anterior del vítreo y conjuntiva. Además de producirse dentro del ojo, la fibrilopatía exfoliativa se ha descrito en la piel y en los órganos viscerales, lo que sugiere que el PXF puede ser una manifestación ocular de un trastorno sistémico; el SPXF se asocia a un número creciente de trastornos vasculares, pérdida auditiva y enfermedad de Alzheimer.

Diagnóstico

1. La **córnea** muestra ocasionalmente PXF en el endotelio, además de un depósito de pigmento que suele ser difuso, aunque ocasionalmente puede adoptar la forma de un huso de Krukenberg.
2. A veces se ve **flare leve en el humor acuoso**, que se debe a la rotura de la barrera hematoacuosa del iris.
3. El **iris** muestra PXF en el borde pupilar (fig. 10.49B), además de atrofia del esfínter, caracterizado por defectos de transluminación «en apollillado» en el borde pupilar (fig. 10.49C).
4. **PXF en la superficie anterior del cristalino**
 - El frotamiento constante de la pupila desprende el material de la zona media del cristalino, dando lugar

a un disco central y una banda periférica de PXF, con una zona clara en medio (fig. 10.49D).

- La banda periférica es granular, con borde interno bien delimitado y múltiples estriaciones radiales. Sólo puede detectarse con midriasis.
- La cirugía de la catarata es más peligrosa por la combinación de una pupila mal dilatada, un mayor riesgo de diálisis zonular y rotura capsular. Otros problemas incluyen un pico de presión postoperatorio, edema corneal, mayor incidencia de opacificación capsular y contracción y subluxación de la LIO.

5. Gonioscopia

- La hiperpigmentación trabecular es frecuente, y suele ser más acusada en la zona inferior. Puede preceder a la aparición de PXF en varios años. El pigmento permanece sobre la superficie del trabéculo y tiene una distribución irregular (fig. 10.49E).
- Es común una banda festoneada de pigmento por encima o anterior a la línea de Schwalbe (línea de Sampaolesi).
- Depósitos de material PXF del trabéculo pueden dar lugar a aspecto como «caspa».
- Existen ángulos estrechos en algunos casos y el riesgo de cierre angular es más alto, probablemente por laxitud zonular.

Glaucoma pseudoexfoliativo

Patogenia

Las causas probables de elevación de la PIO incluyen bloqueo trabecular secundario por combinación de «obstrucción» del trabéculo por PXF y/o pigmento liberado del iris.

Diagnóstico

1. Suele **presentarse** en la séptima década de la vida.
2. **Signos.** La mayoría de los pacientes presenta un glaucoma de ángulo abierto crónico que suele ser unilateral. En ocasiones, se observa un aumento agudo de la PIO en los ojos aunque el ángulo abierto sea amplio y puede confundirse con un glaucoma de ángulo cerrado primario. No existe ninguna asociación aparente entre las características del ángulo y la gravedad del glaucoma, salvo que se produzca un cierre del ángulo.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es el mismo que para el GPAA. Sin embargo, a pesar del éxito inicial en la mayoría de los casos, hay una alta incidencia de fallo tardío y es más probable que los pacientes necesiten tratamiento con láser o cirugía.
2. La **trabeculoplastia con láser** es especialmente efectiva, posiblemente debido a la hiperpigmentación trabecular. Sin embargo, después de una buena respuesta inicial, se produce un aumento tardío gradual de la PIO, de forma que después de 4 años los resultados son los mismos que en el GPAA.
3. La **trabeculectomía** tiene la misma tasa de resultados satisfactorios que en el GPAA.
4. La **aspiración trabecular** con leve contacto hístico es beneficiosa, al menos a corto plazo, y puede realizarse al mismo tiempo que la cirugía de cataratas o la trabeculectomía.

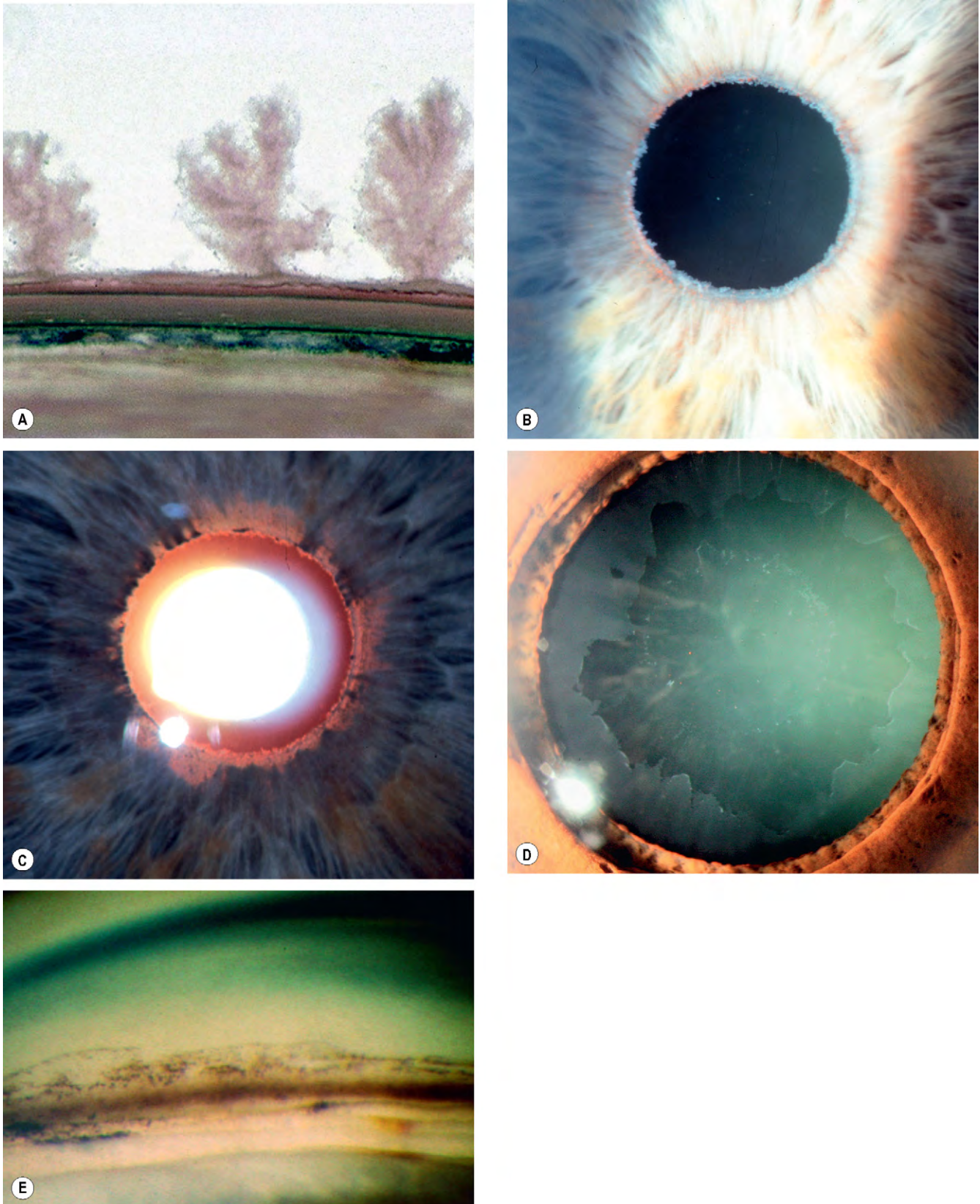


Fig. 10.49 Síndrome de pseudoexfoliación. **(A)** Depósitos en forma de árbol de Navidad de material pseudoexfoliativo (PXF) en la cápsula del cristalino; **(B)** PXF en el borde pupilar; **(C)** defecto de transiluminación que se corresponde con una atrofia del esfínter del iris; **(D)** PXF en el cristalino; **(E)** la gonioscopia muestra hiperpigmentación trabecular irregular y línea de Sampaolesi.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, de *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008.)

Pronóstico

El pronóstico es peor que el del GPAA; la PIO suele estar aumentada de forma importante y además puede mostrar una gran fluctuación. Puede desarrollarse rápidamente una lesión grave. Es importante monitorizar estrechamente a los pacientes y algunos profesionales consideran que la revisión debería realizarse a intervalos no mayores de 6 meses en los pacientes con PXF.

- Un paciente con GPX unilateral y solo PXF en el otro ojo tiene un riesgo alto (50% en 5 años) de desarrollar glaucoma en el otro ojo.
- Un paciente con PXG unilateral que no tiene PXF en el otro sólo tiene un riesgo bajo de desarrollar glaucoma en el ojo normal.

DISPERSIÓN PIGMENTARIA

Síndrome de dispersión pigmentaria

Introducción

El síndrome de dispersión pigmentaria (SDP) suele ser un cuadro bilateral caracterizado por la liberación de gránulos de pigmento desde el epitelio pigmentario del iris y su depósito por todo el segmento anterior. Afecta principalmente a individuos caucásicos y puede heredarse como un rasgo AD con penetrancia variable. Existe una relación significativa entre el fenotipo de la enfermedad y los marcadores genéticos localizados en 7q35-36 denominados GLC1E. La miopía predispone a las manifestaciones fenotípicas y al desarrollo de un glaucoma «pigmentario» de ángulo abierto secundario. Sin embargo, algunas manifestaciones del SDP pueden ser muy sutiles y no detectarse.

Patogenia

El derrame de pigmento está causado por el frotamiento mecánico de la capa pigmentaria posterior del iris contra grupos de zónulas del cristalino, como resultado del excesivo abombamiento posterior de la porción periférica media del iris. Se ha sugerido que el abombamiento posterior del iris y el contacto iridozonular están causados por la «inversión» del bloqueo pupilar en el que un aumento transitorio y relativo de la presión en la CA (relacionada con la CP) abomba el iris hacia atrás e induce el contacto iridozonular (fig. 10.50A). Esto está apoyado por la observación de que la neutralización de la inversión del bloqueo pupilar con una iridotomía periférica aplanar el iris y disminuye el contacto iridozonular (fig. 10.50B). Es posible que el propio epitelio pigmentario sea más susceptible a desprender pigmento. En algunos pacientes, el ejercicio intenso puede desencadenar episodios de dispersión pigmentaria asociados con aumento de la PIO. Los gránulos de pigmento se liberan al interior del humor acuoso, se dispersan por las corrientes del mismo, y se depositan en todas las estructuras de la CA, incluyendo las fibras zonulares y el cuerpo ciliar.

Diagnóstico

1. La **córnea** muestra un depósito de pigmento en el endotelio, con una distribución vertical fusiforme (huso de Krukenberg) (fig. 10.51A). Aunque es habitual, este hallazgo no es universal ni patognomónico del SDP y, en los casos crónicos, puede ser más difícil de detectar, porque tiende a ser más pequeño y de color más claro.

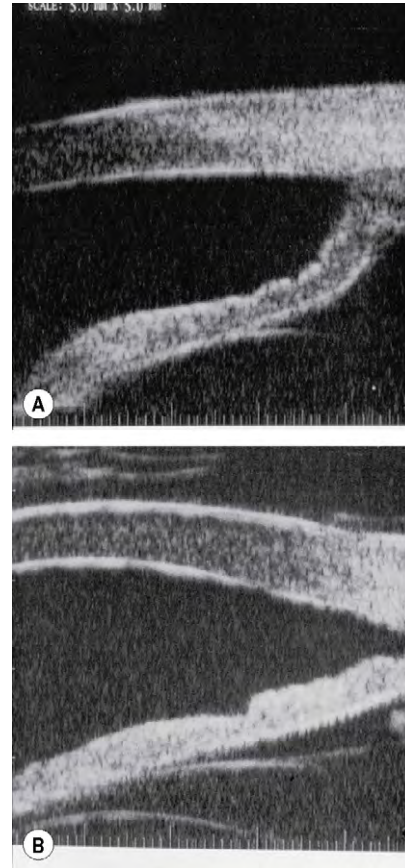


Fig. 10.50 Ecografía de alta frecuencia en el síndrome de dispersión pigmentaria. (A) CA muy profunda y abombamiento posterior del iris periférico; (B) aplanamiento del iris periférico después de una iridotomía con láser.

(Cortesía de J. Salmon.)

2. La **CA** es muy profunda (fig. 10.51B) y pueden observarse los gránulos de melanina que flotan en el humor acuoso.
3. **Iris**
 - Finos gránulos de pigmento en la superficie, que pueden extenderse hacia el cristalino; pérdida parcial del collar de la pupila (volante) (fig. 10.51C).
 - La atrofia del epitelio pigmentario del iris derivada de la pérdida de pigmento de la periferia media da lugar a defectos característicos de transluminación radial en forma de hendidura (fig. 10.51D).
4. **Gonioscopia**
 - El ángulo es amplio y existe una concavidad característica de la periferia media del iris que puede aumentar con la acomodación.
 - La hiperpigmentación trabecular está más marcada sobre el trabéculo posterior (fig. 10.51E). La pigmentación es más fina que en el PXF y parece encontrarse sobre y dentro de la red trabecular. También tiene un aspecto más homogéneo y forma una banda densa que afecta uniformemente a toda la circunferencia del ángulo. También puede observarse pigmento en o anterior a la línea de Schwalbe.
5. Ocasionalmente, el **cristalino** puede mostrar una línea o anillo anular de pigmento en la superficie posterior periférica (línea de Scheie).

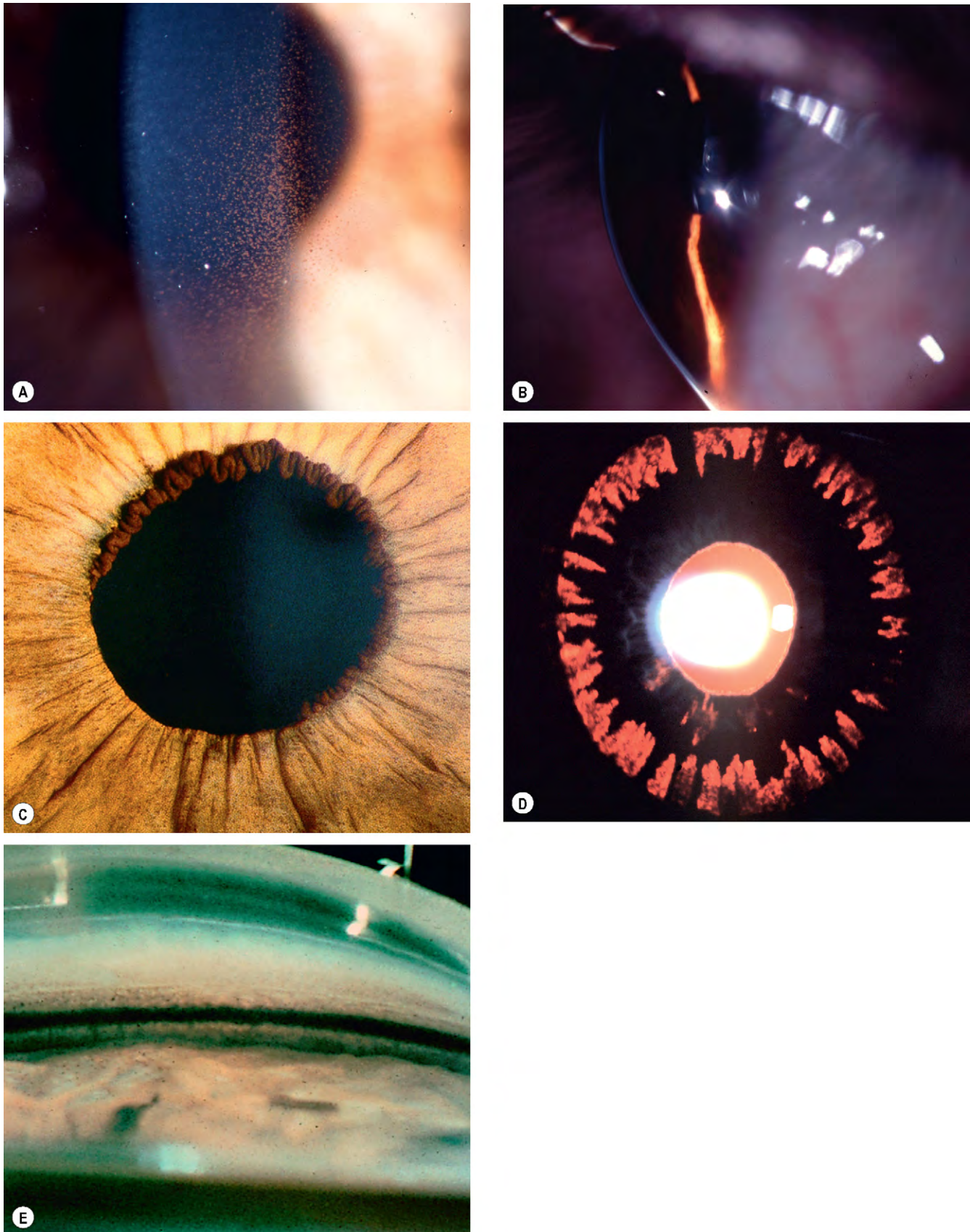


Fig. 10.51 Síndrome de dispersión pigmentaria. **(A)** Huso de Krukenberg; **(B)** CA muy profunda; **(C)** gránulos de pigmento en la superficie del iris y pérdida parcial del collar de la pupila; **(D)** defectos de transiluminación radial en forma de hendidura; **(E)** hiperpigmentación trabecular homogénea.

Glaucoma pigmentario

Patogenia

La elevación de la PIO parece estar causada por una obstrucción pigmentaria de los espacios intertrabeculares y la lesión del trabéculo secundaria a denudación, colapso o esclerosis.

Factores de riesgo

Finalmente un tercio de los pacientes con un SDP desarrolla hipertensión ocular o glaucoma de ángulo abierto crónico al cabo de 15 años. Los hombres resultan afectados con una frecuencia dos veces mayor que las mujeres. La papila óptica puede ser más sensible a los efectos de la PIO elevada por la miopía subyacente. Por tanto, es importante controlar periódicamente a los pacientes con esta patología, especialmente a los hombres miopes con husos de Krukenberg. Sin embargo, la PIO inicial, la relación excavación-papila y el grado de hiperpigmentación trabecular no sirven para identificar a los pacientes que, al final, desarrollarán glaucoma. Los pacientes con glaucoma pigmentario tienen una mayor incidencia de respuesta a los corticoides.

Diagnóstico

1. La **presentación** suele ser con glaucoma crónico, habitualmente entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, aunque en las mujeres el glaucoma tiende a aparecer alrededor de 10 años más tarde. En ocasiones, la liberación repentina de gránulos de pigmento espontáneamente o después de un movimiento vigoroso de la pupila o de un ejercicio físico intenso puede precipitar una elevación brusca de la PIO, con edema corneal y halos.
2. La **PIO** puede ser inicialmente muy inestable, de forma que una única lectura normal no excluye la posibilidad de glaucoma. Algunos pacientes tienen niveles mayores y fluctuaciones de la PIO que los pacientes con GPAA, y en el momento del diagnóstico es frecuente encontrar enfermedad avanzada en un ojo y lesión relativamente leve en el otro.

Tratamiento

1. El tratamiento **médico** es similar al del GPAA. En teoría los mióticos serían especialmente beneficiosos, porque no sólo aumentan el drenaje del humor acuoso sino que además tienen el beneficio añadido de disminuir el contacto iridozonular. Sin embargo, tienen las desventajas de exacerbar la miopía común en estos pacientes y también el riesgo de precipitar un desprendimiento de retina en la miopía. No son bien tolerados por los pacientes jóvenes. La timoxamina tópica, un antagonista adrenérgico α selectivo, induce miosis sin causar un espasmo de la acomodación, pero también es mal tolerada porque causa irritación.
2. La **trabeculoplastia** con láser suele ser efectiva inicialmente, aunque es importante no aplicar un tratamiento excesivo en los ojos con ángulos fuertemente pigmentados; se debe empezar con una potencia del láser relativamente baja. Por lo menos una tercera parte de los pacientes necesitará una trabeculectomía a los 5 años de la trabeculoplastia con láser.
3. Se ha propuesto la **iridotomía con láser** para retrasar la liberación de pigmento al resolver la concavidad del iris y eliminar el contacto iridozonular (v. fig. 10.50). Puede ser útil en pacientes menores de 40 años, pero el beneficio no se ha demostrado de forma concluyente.

4. La **trabeculectomía** está indicada con mayor frecuencia que en el GPAA, aunque los resultados pueden ser decepcionantes, quizás al menos en parte, porque la mayoría de pacientes son relativamente jóvenes. El uso de antimetabólitos adyuvantes puede mejorar el resultado quirúrgico.

Pronóstico

Con el paso del tiempo, el control de la PIO es más fácil y, ocasionalmente, la PIO puede volver espontáneamente a la normalidad; esto puede asociarse o no con una disminución de la pigmentación trabecular. Los pacientes con glaucoma pigmentario previo no detectado pueden diagnosticarse más tarde, de forma equivocada, de GPN.

Diagnóstico diferencial

1. El **GPAA** puede asociarse con un trabéculo hiperpigmentado. Sin embargo, el pigmento tiende a estar concentrado en el sector inferior del ángulo, a diferencia de la distribución homogénea en el SDP. Los pacientes con GPAA también suelen ser más mayores y no tienen husos de Krukenberg ni defectos de transluminación del iris.
2. La **seudoexfoliación** puede mostrar hiperpigmentación trabecular y dispersión pigmentaria. Sin embargo, los defectos de transluminación son evidentes en el margen de la pupila, más que en la periferia. El glaucoma por pseudoexfoliación suele afectar a pacientes por encima de los 60 años de edad, es unilateral en el 50% de casos y no tiene predilección por un error de refracción miópico.
3. El **glaucoma periférico seudofáquico** aparece en el contexto del frotamiento de los componentes (óptica y hápticos) de una lente intraocular en la CP contra la superficie posterior del iris, lo que provoca dispersión pigmentaria y obstrucción del drenaje.
4. Se puede producir una **uveítis anterior** en caso de hiperpigmentación trabecular y atrofia del iris. Los pequeños precipitados corneales antiguos agrupados pueden confundirse con un huso de Krukenberg en una exploración habitual.
5. El **glaucoma de ángulo cerrado subagudo** puede asociarse con un trabéculo muy pigmentado en el que la raíz del iris ha estado en contacto con el ángulo.

GLAUCOMA NEOVASCULAR

Introducción

Patogenia

El glaucoma neovascular (GNV) es un glaucoma grave que se produce como resultado de la neovascularización del iris (rubeosis iridis). El factor etiopatogénico habitual es una isquemia retiniana crónica, difusa y grave. Se ha postulado que el tejido retiniano hipóxico produce factores de crecimiento vasoproliferativos en un intento de revascularizar las zonas hipóxicas; el más importante es el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF). Estos factores inducen el desarrollo de neovascularización sobre la retina (retinopatía proliferativa), y también son capaces de difundir hacia el segmento anterior, donde inician la rubeosis iridis y la neovascularización en el ángulo de la CA. Esto último impide inicialmente el drenaje del humor acuoso en presencia de un ángulo abierto y, posteriormente, se contrae para producir un

glaucoma de ángulo cerrado secundario, que suele ser grave e imparable (fig. 10.52A).

Causas de la rubeosis iridis

1. La **oclusión isquémica de la vena central de la retina** supone alrededor de un tercio de los casos. Aproximadamente el 50% de los ojos presentan GNV después de una oclusión isquémica de la vena central de la retina. El predictor más valioso del riesgo de GNV posterior es que no se presente perfusión capilar retiniana periférica amplia en la angiografía con fluoresceína, aunque en algunos pacientes una oclusión sin isquemia puede convertirse después en isquémica. El glaucoma aparece clásicamente 3 meses después de la oclusión («glaucoma de los 100 días»), aunque se han descrito intervalos de entre 4 semanas y 2 años.
2. La **diabetes mellitus** supone una proporción ligeramente menor. Los pacientes con diabetes de larga duración (10 años o más) que también tienen retinopatía diabética proliferativa están especialmente en riesgo. El riesgo de glaucoma disminuye con una fotocoagulación panretiniana adecuada, pero aumenta con la extracción de una catarata, sobre todo si se abre la cápsula posterior. La revisión frecuente es esencial durante las primeras 4 semanas tras la intervención, que corresponden al período crucial para el desarrollo de la rubeosis iridis. La vitrectomía vía pars plana también puede precipitar la rubeosis iridis cuando se ha aplicado una terapia con láser inadecuada o cuando persiste un desprendimiento de retina por tracción.
3. La **enfermedad vascular retiniana arterial** como la oclusión de la arteria central de la retina y el síndrome isquémico ocular, son causas infrecuentes.

4. **Otras causas** incluyen tumores intraoculares, desprendimiento de retina de larga duración e inflamación intraocular crónica.

Clasificación

Aunque hay un cierto grado de superposición, es conveniente dividir el glaucoma neovascular (GNV) en las tres etapas siguientes: (a) *rubeosis iridis*; (b) *glaucoma de ángulo abierto secundario*, y (c) *glaucoma de ángulo cerrado secundario a sinequias*. Las pruebas sistémicas y el tratamiento deben adaptarse a causas individuales.

Rubeosis iridis

Diagnóstico

En orden cronológico, la rubeosis se desarrolla de la siguiente forma:

- Grupos de pequeños capilares dilatados o manchas rojas en el borde pupilar. Este signo puede pasar desapercibido con facilidad, a menos que el iris se examine cuidadosamente con un gran aumento (fig. 10.52B).
- Los vasos sanguíneos nuevos crecen radialmente sobre la superficie del iris hacia el ángulo, a veces uniéndose con vasos sanguíneos dilatados en el collarete. En este estadio, la PIO todavía puede ser normal, y los vasos nuevos pueden regresar espontáneamente o con tratamiento.
- La neovascularización del ángulo en ausencia de afectación papilar puede producirse, especialmente después de la oclusión de la vena central de la retina. Por tanto, es

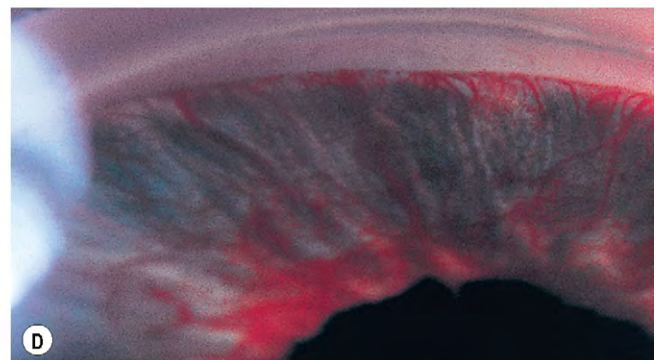
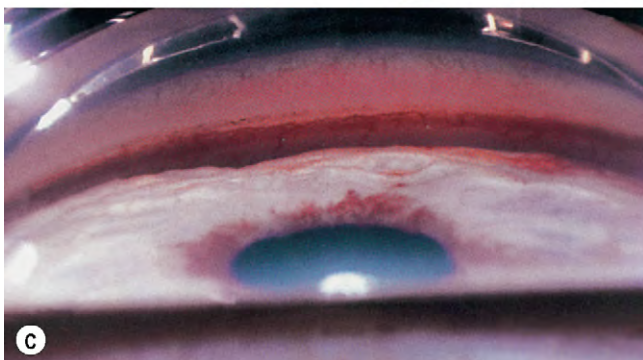
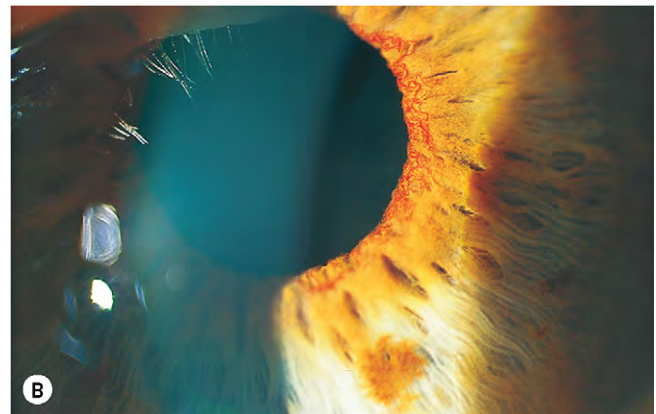
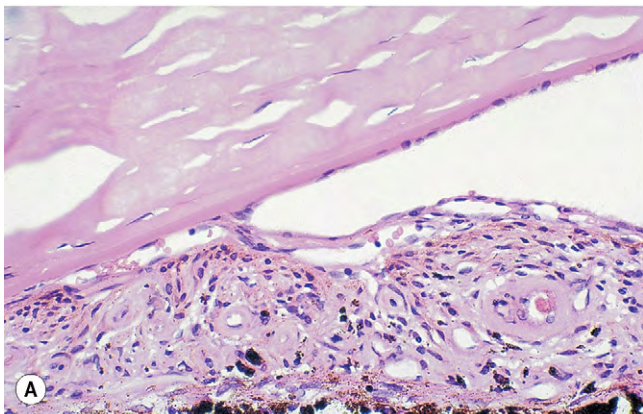


Fig. 10.52 Glaucoma neovascular. (A) Rubeosis iridis y cierre del ángulo por SAP; (B) diminutos capilares dilatados en el borde pupilar; (C) invasión de estructuras del ángulo por neovasos; (D) cierre del ángulo por sinequias progresivas.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

importante llevar a cabo una gonioscopia cuidadosa sin midriasis en los ojos con un riesgo elevado, aunque el borde pupilar no esté afectado.

Tratamiento

1. La **fotocoagulación panretiniana (FPR)**, si se realiza precozmente, tiene un alto grado de éxito para inducir la regresión de los nuevos vasos y prevenir la consiguiente progresión a glaucoma.
2. Los **inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) por inyección intravítrea**, como bevacizumab (en dosis de 1,25 mg en 0,05 ml), pueden disminuir la neovascularización en esta fase y mejorar, por tanto, el control de la PIO, aunque la duración del control suele ser limitada y se requieren más inyecciones o un control definitivo con FPR.
3. **Cirugía retiniana**. Si la rubeosis se presenta después de una vitrectomía en un paciente diabético con desprendimiento de retina residual, deben realizarse nuevos intentos de refijación de la retina, ya que si tienen éxito, la rubeosis regresará con frecuencia. En estos casos, la fotocoagulación retiniana adicional también es beneficiosa.

Glaucoma secundario de ángulo abierto

Diagnóstico

El tejido neovascular prolifera a través de la cara del ángulo (fig. 10.52C). Aquí, los nuevos vasos sanguíneos se ramifican y forman una membrana fibrovascular que bloquea el trabéculo y origina un glaucoma de ángulo abierto secundario.

Tratamiento

1. El tratamiento **médico** es igual al del GPAA, pero deben evitarse los mióticos, y los derivados de las prostaglandinas deben utilizarse con precaución relativa por su potencial promotor de la inflamación. En caso de inflamación significativa, deben administrarse atropina tópica al 1% y corticoides tópicos intensivos. Pueden ser necesario administrar apraclonidina tópica y/o acetazolamida oral como medidas a corto plazo para ganar tiempo.
2. La **inyección intravítrea de inhibidor del VEGF** puede ser eficaz si no se ha producido un cierre del ángulo fibrovascular.
3. Si no se puede controlar médicamente la PIO, debe realizarse **ciclodiodo**, especialmente si hay molestias oculares, el ojo tienen potencial visual útil o si el edema corneal impide una visión eficaz de la retina para FPR.
4. La **FPR** debe realizarse en todos los casos, incluso si la PIO se controla de forma adecuada con fármacos, aunque esto no invertirá el componente fibroso de la membrana fibrovascular. Si la visión retiniana es mala, la aplicación de la oftalmoscopia indirecta puede mejorar el acceso, si es necesario en el quirófano, con ganchos del iris para abrir una pupila pequeña causada por sinequias posteriores. Otras opciones son la crioterapia transescleral o el láser diodo.

Glaucoma secundario de ángulo cerrado

Diagnóstico

Si la rubeosis iridis sigue progresando, el ángulo se cierra progresivamente por contracción del tejido fibrovascular, con

tracción del iris periférico sobre el trabéculo (fig. 10.52D y v. fig. 10.52A). Por tanto, el ángulo se cierra circunferencialmente como una cremallera, lo que produce una PIO muy alta, una alteración visual grave, congestión del globo ocular y dolor. El pronóstico de la función visual en general suele ser malo en esta fase, aunque un tratamiento agresivo puede mejorar las molestias y conservar la vista útil en algunos casos.

Tratamiento

1. El tratamiento **médico** es el descrito antes para el ángulo abierto secundario. Los corticoides y la atropina solos pueden ser adecuados si no hay potencial para la visión.
2. No se considera que la **inyección intravítrea de un inhibidor del VEGF** en general sea eficaz una vez presente el cierre del ángulo por sinequias.
3. Debe considerarse el **ciclodiodo** en las circunstancias mencionadas antes.
4. La **FPR** se realiza si el fondo puede visualizarse bien (v. antes). Los ojos con medios opacos pueden tratarse con crioterapia transescleral o ciclodiodo, si es adecuado.
5. La **cirugía filtrante** puede plantearse si la agudeza visual es igual o superior a los «movimientos de la mano». Las dos opciones son trabeculectomía con mitomicina C adjunta y dispositivos de drenaje (dispositivos de drenaje del glaucoma).
6. La **inyección retrobulbar de alcohol** es útil para aliviar el dolor, pero puede producir ptosis permanente y no alivia la congestión.
7. La **enucleación** puede ser la única solución, si todo lo demás fracasa.

GLAUCOMA INFLAMATORIO

Introducción

Generalidades

El aumento de la presión intraocular (PIO) secundario a inflamación intraocular con frecuencia es un reto diagnóstico y terapéutico. Aunque en algunos casos el aumento de la PIO es transitorio e inofensivo, por lo general es persistente y gravemente lesivo. La prevalencia de glaucoma secundario aumenta con la cronicidad y la gravedad de la enfermedad. El glaucoma secundario es la causa más frecuente de ceguera en los niños y los adultos jóvenes con uveítis anterior crónica. Es menos probable que la uveítis posterior afecte a la vía de drenaje del humor acuoso y, por consiguiente, es menos probable que produzca una elevación de la PIO.

Clasificación

1. Cierre del ángulo con bloqueo pupilar.
2. Cierre del ángulo sin bloqueo pupilar.
3. Ángulo abierto.
4. Síndrome de Posner-Schlossman.

Problemas diagnósticos

1. Las **fluctuaciones de la PIO** pueden ser espectaculares en los ojos con uveítis y establecer las fases puede resultar útil en los pacientes con PIO límite.
2. El **colapso del cuerpo ciliar** causado por una reagudización de una uveítis anterior crónica suele dar lugar a una

disminución de la PIO, que puede enmascarar la tendencia de base al glaucoma. Incluso los ojos con una PIO considerablemente elevada (30-35 mmHg) pueden volverse hipotónicos durante las exacerbaciones agudas de la uveítis. La recuperación de la función del cuerpo ciliar debida a una disminución de la actividad de la uveítis puede asociarse después con un aumento de la PIO en un ojo con una función de drenaje afectada de forma permanente.

3. La **patogenia** de elevación de la PIO puede ser incierta y, a veces, responsable de más de un mecanismo. Los respondedores a los corticoides suelen representar un reto terapéutico.
4. La **evaluación de la lesión glaucomatosa** puede estar obstaculizada por una pupila pequeña u opacidades en el medio. Una mala agudeza visual también puede afectar a la precisión de la perimetría.
5. Los **vasos del iris** pueden dar lugar a una confusión diagnóstica con el GNV.

Glaucoma de ángulo cerrado con bloqueo pupilar

Patogenia

El cierre angular secundario está causado por sinequias posteriores que se extienden 360° (seclusión pupilar) y obstruyen el paso de humor acuoso desde la CP a la CA (fig. 10.53A). El aumento de la presión en la CP resultante causa un abombamiento anterior del iris periférico (*iris bombé*, fig. 10.53B) que se asocia con disminución de la profundidad de la CA y la aposición del iris periférico al trabéculo y a la córnea periférica (fig. 10.53C). Este iris inflamado se adhiere fácilmente al trabéculo y el contacto iridocorneal puede volverse permanente con el desarrollo de sinequias anteriores periféricas (SAP).

Diagnóstico

1. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra seclusión pupilar, *iris bombé* y CA poco profunda.
2. La **gonioscopia** muestra cierre del ángulo por contacto iridotrabecular. La gonioscopia de indentación con una goniolente de cuatro espejos de Zeiss o equivalente, puede utilizarse para valorar la extensión del cierre del ángulo por aposición, en oposición al cierre del ángulo por sinequias.

Glaucoma de ángulo cerrado sin bloqueo pupilar

1. **Patogenia.** La uveítis anterior crónica causa el depósito de residuos inflamatorios en el ángulo (fig. 10.54A y B). Su organización y contracción subsiguiente, que estira del iris periférico sobre el trabéculo, causando de este modo un cierre gradual y progresivo del ángulo por sinequias (fig. 10.54C) con un posible aumento de la PIO. Los ojos con ángulo estrecho previo pueden tener un riesgo mayor, por ejemplo si presentan inflamación granulomatosa con nódulos inflamatorios en el ángulo.
2. **Diagnóstico.** La CA es profunda, pero la gonioscopia muestra un cierre del ángulo extenso por sinequias anteriores periféricas.

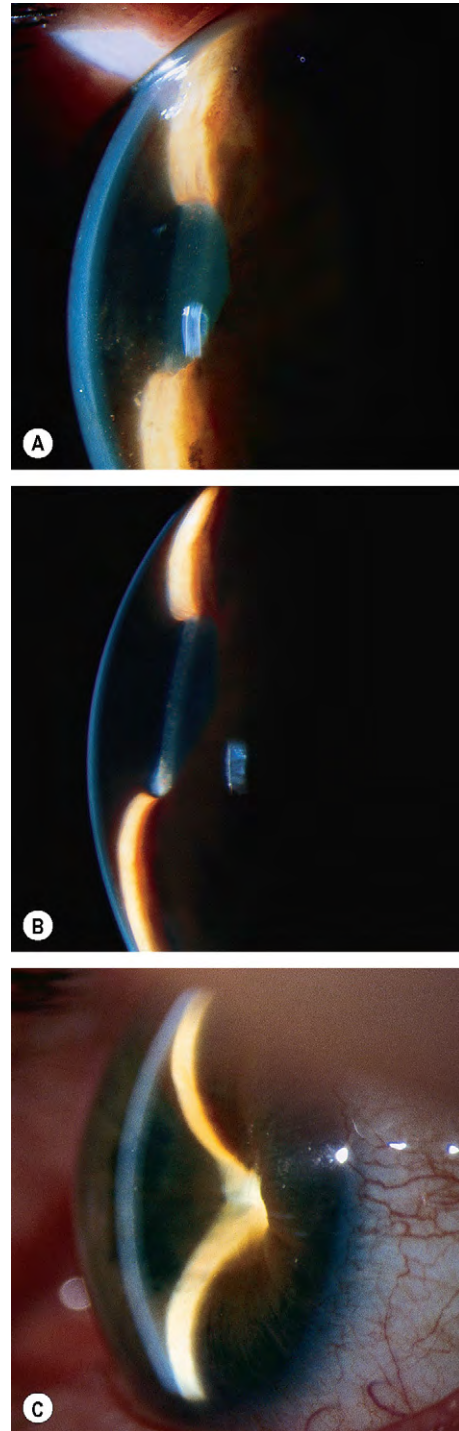


Fig. 10.53 Cierre del ángulo secundario con bloqueo pupilar. (A) Seclusión pupilar; (B) abombamiento del iris; (C) contacto iridocorneal.

Glaucoma de ángulo abierto

En la uveítis anterior aguda

Durante la fase aguda de la uveítis anterior, la PIO suele ser normal o inferior al valor normal, debido al colapso ciliar asociado. Sin embargo, en ocasiones se desarrolla un

glaucoma de ángulo abierto secundario debido a la obstrucción del drenaje del humor acuoso, generalmente justo cuando la inflamación aguda está cediendo y la función del cuerpo ciliar está volviendo a la normalidad. Este efecto, que suele ser transitorio e inócuo, puede estar provocado por los corticoides o estar causado por una combinación de los siguientes mecanismos:

1. **Obstrucción trabecular** por células y desechos inflamatorios, que puede asociarse con un aumento de la viscosidad del humor acuoso debido a la pérdida de proteínas de los vasos sanguíneos del iris inflamados.
2. **Trabeculitis aguda** asociada con inflamación y edema de la red trabecular, con disminución secundaria de la porosidad intratrabecular, que puede dar lugar a una complicación del drenaje. Se supone que es especialmente importante en la uveítis anterior asociada con herpes zóster, herpes simple y retinitis por toxoplasma.

En la uveítis anterior crónica

Se cree que el principal mecanismo de la función de drenaje reducida es la cicatrización trabecular y/o la esclerosis secundaria a trabeculitis crónica. Sin embargo, la incidencia y la importancia de este mecanismo son difíciles de determinar con exactitud, ya que la mayoría de los ojos tienen también algún grado de cierre del ángulo por sinequias. El diagnóstico definitivo de la lesión trabecular es difícil debido al aspecto variable del ángulo en la gonioscopia. En teoría, el ángulo debe estar abierto y, en algunos ojos, se observa un exudado gelatinoso similar a «puré de patatas» en el trabéculo. El tratamiento es el mismo que el del glaucoma secundario de ángulo cerrado por sinequias.

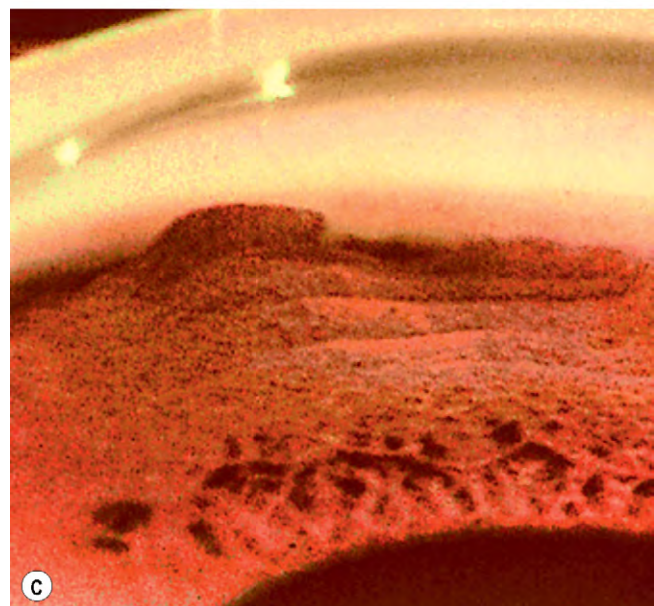
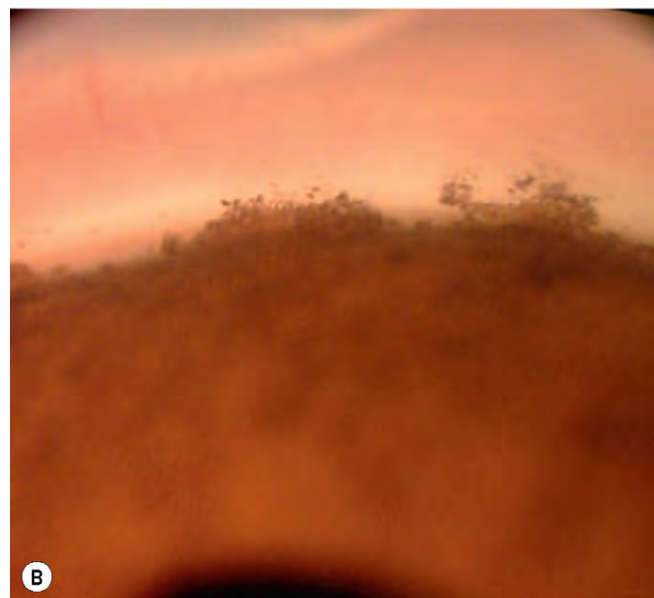
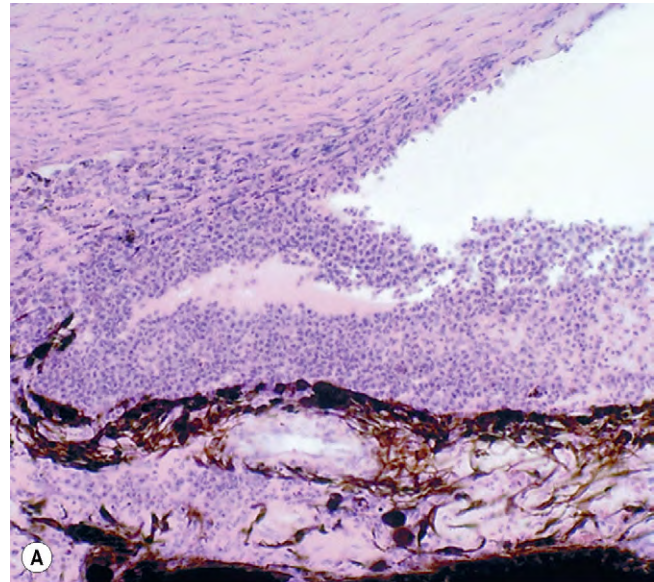
Tratamiento

Médico

- Es más probable conseguir el control médico de la PIO si el ángulo está totalmente abierto.
- El objetivo del tratamiento en cuanto al nivel de PIO que se propone alcanzar depende del estado de la cabeza del nervio óptico: los ojos con una lesión avanzada requieren una PIO diana baja.
- En los respondedores a los corticoides, es importante no sacrificar el control de la inflamación por miedo a que se produzca un aumento de la PIO causado por los corticoides. Las preparaciones depot de acción prolongada deben utilizarse con precaución en los pacientes con historia de respuesta a los corticoides.
- El efecto reductor de la PIO de los hipotensores oculares es menos previsible en la uveítis y, en algunos casos, puede ser inesperadamente sensible a los inhibidores de la anhidrasa carbónica (IAC) tópicos.
- El uso de análogos de las prostaglandinas como fármacos de primera línea en el glaucoma uveítico está empañado por el pequeño riesgo de desencadenar un episodio de uveítis y de EMC.

Fig. 10.54 Cierre del ángulo secundario sin bloqueo pupilar. (A) Depósito de células inflamatorias en el ángulo; (B) la gonioscopia muestra restos inflamatorios; (C) cierre angular sinequial.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)



- Por tanto, el primer fármaco de elección suele ser un bloqueante β tópico.
- La elección de un fármaco de segunda línea con frecuencia depende del nivel de PIO. Si la PIO es muy alta, puede ser necesario un IAC sistémico (p. ej., acetazolamida) a corto plazo. Por otro lado, si el aumento de la PIO es moderado (p. ej., menos de 35 mmHg con un bloqueante β), en ausencia de una lesión glaucomatosa significativa, podría ser adecuado un agonista adrenérgico α (p. ej., brimonidina) o un IAC tópico (p. ej., dorzolamida).
- Los mióticos están contraindicados porque aumentan la permeabilidad vascular y pueden promover inflamación, y la miosis aumenta la formación de sinequias posteriores.

Iridotomía con láser

- La iridotomía con láser se realiza para restablecer la comunicación entre las cámaras anterior y posterior en los ojos con glaucoma de ángulo cerrado y bloqueo pupilar. El agujero resultante suele ser bastante pequeño y es probable que se ocluya en presencia de una uveítis activa.
- Es importante tener en cuenta que es posible que la corrección del bloqueo de la pupila no controle la PIO, si el ángulo no está lo bastante abierto para el drenaje. No obstante, en casos de cierre progresivo del ángulo, la iridotomía puede prevenir la formación de sinequias anteriores periféricas.
- Debe utilizarse un tratamiento intensivo con corticoides tópicos para minimizar la inflamación secundaria al láser.
- La iridectomía es el método definitivo para prevenir un mayor bloqueo pupilar.

Cirugía

1. Preparación preoperatoria

- Es ideal controlar la uveítis durante 3 meses, como mínimo, antes de la cirugía, pero con frecuencia es poco práctico.
- Deben utilizarse corticoides tópicos preoperatorios, no sólo como profilaxis frente a la inflamación recurrente, sino también para reducir la población de células inflamatorias conjuntivales.
- A los pacientes con una enfermedad inflamatoria sistémica especialmente lábil se les deben administrar corticoides sistémicos (0,5 mg/kg/día de prednisona oral).

2. La trabeculectomía habitualmente es el procedimiento de elección.

- La cirugía combinada de catarata y glaucoma no es adecuada. Idealmente, la cirugía de la catarata debería realizarse unos 6 meses después de la trabeculectomía.
- Los antimetabolitos complementarios, especialmente la mitomicina C, son necesarios, porque el riesgo de fracaso en estos ojos es elevado.
- La hipotonía postoperatoria es un riesgo porque puede existir un delicado equilibrio entre la producción reducida de humor acuoso y un drenaje de humor acuoso muy restringido. Si la producción se reduce en el período postoperatorio inmediato, cualquier filtración puede ser excesiva.
- Después de la trabeculectomía, los corticoides se reducen según el grado de inflamación y la aparición de la ampolla de filtración, y suelen interrumpirse a los 3-6 meses, aunque puede ser necesario reducirlos antes en los casos de filtración excesiva.

3. Los **dispositivos de drenaje del glaucoma (DDG)** deben considerarse en los casos en los que la trabeculectomía, incluso con antimetabolitos asociados, tiene una tasa de buenos resultados baja. Esto incluye ojos afáquicos, niños con uveítis anterior crónica o fracaso de una trabeculectomía anterior.
4. Los procedimientos **ciclodestructivos** deben utilizarse con precaución, porque no sólo pueden reagudizar la inflamación ocular, sino que pueden causar una hipotonía profunda que puede llevar a atrofia del globo ocular. Incluso los ojos con un glaucoma uveítico aparentemente intratable paradójicamente pueden desarrollar una insuficiencia del cuerpo ciliar a largo plazo.
5. Los **procedimientos sobre el ángulo** como la trabeculodilación y la goniotomía pueden ser satisfactorios en los niños. El primer procedimiento comporta practicar una incisión a lo largo de la línea de Schwalbe para establecer una comunicación entre la CA y el canal de Schlemm (fig. 10.55).

Síndrome de Posner-Schlossman

El síndrome de Posner-Schlossman (crisis glaucomatociclíticas) se caracteriza por crisis recurrentes de glaucoma de ángulo abierto secundario agudo unilateral, asociadas con uveítis anterior leve. Se supone que la causa de aumento de la PIO es una trabeculitis aguda. Existen pruebas de que el virus del herpes simple puede ser patogénico. El síndrome de Posner-Schlossman es una enfermedad infrecuente que suele afectar a adultos jóvenes, de los que el 40% son positivos para el HLA-Bw54. Los hombres se afectan con mayor frecuencia que las mujeres. La PIO aumenta entre unas horas y varios días. Las crisis son unilaterales, aunque el 50% de los pacientes presentan afectación bilateral en diferentes momentos. Los intervalos entre las crisis varían en duración y, con el paso del tiempo, suelen alargarse. Los pacientes deben ser controlados, aunque los ataques hayan cedido completamente, porque un porcentaje importante de ellos presentará un glaucoma de ángulo abierto crónico.

Diagnóstico

1. La **presentación** se realiza con malestar leve, halos alrededor de las luces y visión ligeramente borrosa.
2. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra edema epitelial corneal debido a PIO elevada (40-80 mmHg), algunas células en el humor acuoso y finos precipitados corneales centrales blancos (fig. 10.56).
3. La **gonioscopia** muestra un ángulo abierto.

Tratamiento

Corticoides tópicos para controlar la inflamación y supresores acuosos para la PIO elevada. Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) orales también pueden ser beneficiosos.

GLAUCOMA FACOGÉNICO

Glaucoma facolítico

Patogenia

El glaucoma facolítico (glaucoma por proteínas del cristalino) es un glaucoma de ángulo abierto secundario que se produce en asociación con una catarata hipermadura. Está causado

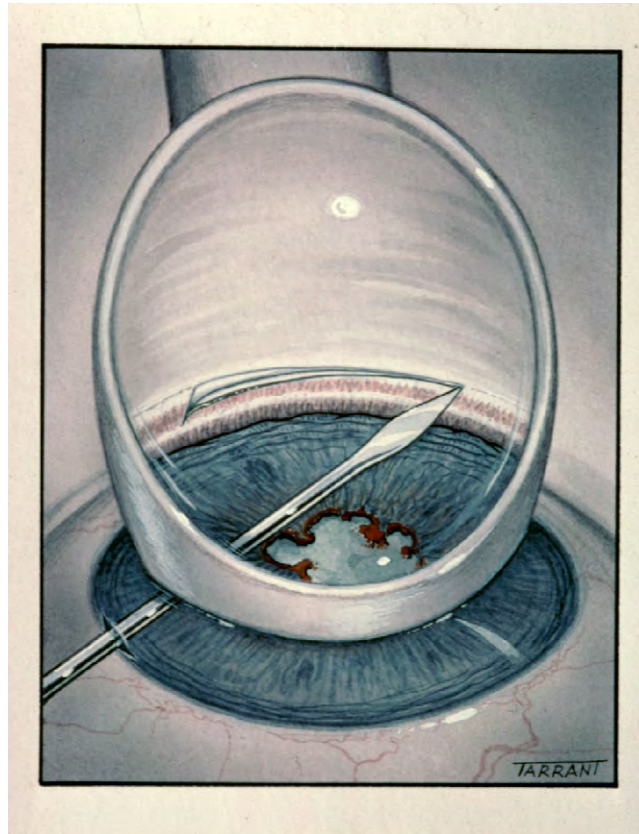


Fig. 10.55 Trabeculodistraction.

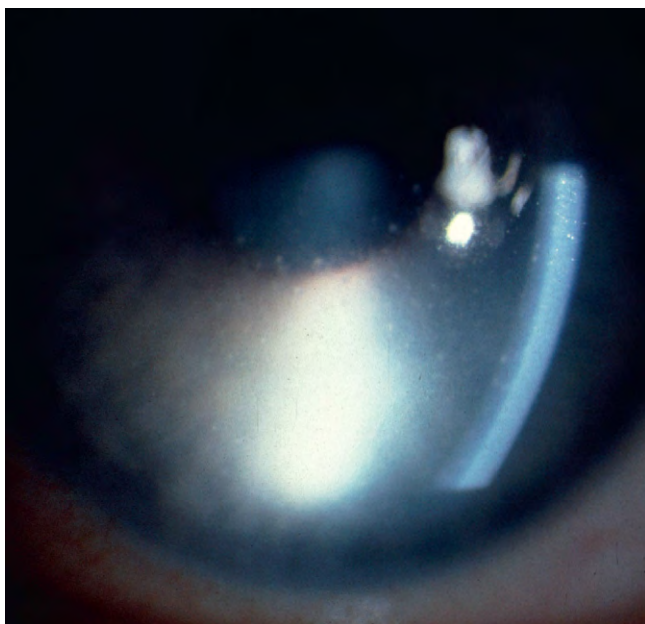


Fig. 10.56 Precipitados corneales en el síndrome de Posner-Schlossman.

por la obstrucción trabecular por proteínas solubles del cristalino, de elevado peso molecular, que se han difundido a través de una cápsula intacta hacia el humor acuoso. Los macrófagos que contienen proteínas del cristalino pueden contribuir al bloqueo trabecular (fig. 10.57A y B). El glaucoma facolítico no debe confundirse con la uveítis facoanafiláctica (facoantigénica), que es una reacción granulomatosa autoinmunitaria a las proteínas del cristalino, que se produce en un ojo con una rotura de la cápsula.

Diagnóstico

1. La **presentación** se realiza con dolor; la visión ha disminuido previamente por la catarata.
2. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra edema corneal, una catarata hipermadura y una CA profunda. El humor acuoso puede mostrar partículas blancas flotantes (fig. 10.57C), que pueden formar un seudohipión si son muy densas (fig. 10.57D).
3. La **gonioscopia** muestra un ángulo abierto.

Tratamiento

Una vez controlada la PIO médicamente, el material proteínico se elimina y se extirpa la catarata. Se debe tener cuidado

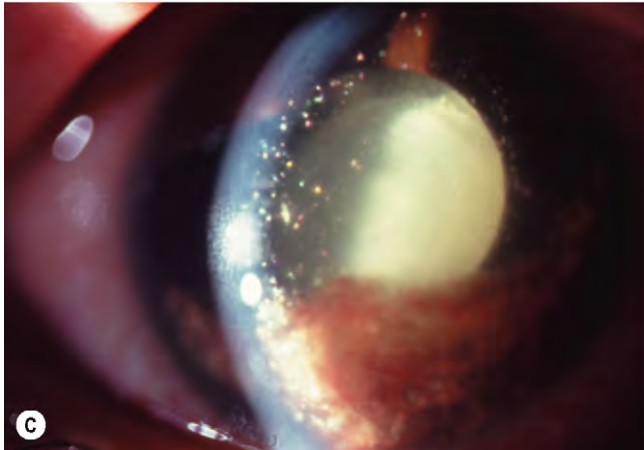
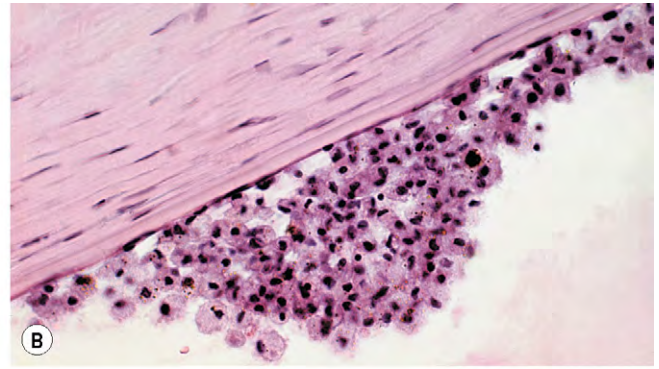
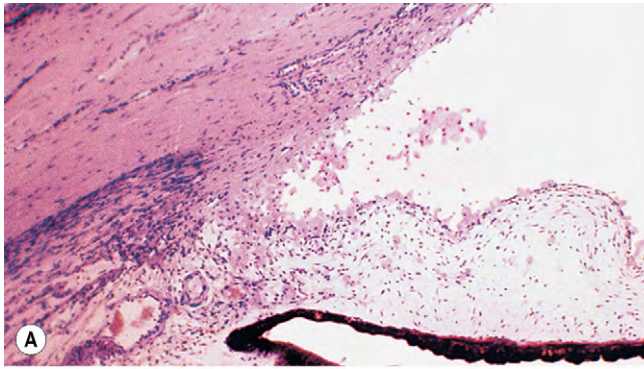


Fig. 10.57 Glaucoma facolítico. (A) Proteínas del cristalino que contienen macrófagos en el ángulo; (B) proteínas del cristalino que contienen macrófagos en el endotelio corneal similares a precipitados corneales; (C) catarata hipermadura y proteínas del cristalino que contienen macrófagos que flotan en el humor acuoso; (D) glaucoma terminal por abandono, con vascularización corneal y un pequeño pseudohipopión.

(Cortesía de J. Harry, figs. A y B.)

para no romper la zónula cuando se realiza una capsulotomía anterior.

Glaucoma facomórfico

Patogenia

El glaucoma facomórfico es un glaucoma de ángulo cerrado secundario agudo desencadenado por una catarata intumesciente. El crecimiento del cristalino ecuatorial con la edad afloja el ligamento suspensorio y permite que el cristalino se desplace adelante. El crecimiento anteroposterior asociado aumenta el contacto iridolenticular y potencia el bloqueo pupilar y el iris *bombé*.

Diagnóstico

1. La **presentación** es similar al GPAC agudo, con una CA poco profunda y una pupila medio dilatada; suele evidenciarse una catarata (fig. 10.58).
2. El **examen** del otro ojo puede mostrar la existencia de una CA profunda y un ángulo abierto, por tanto, el GPAC es improbable.

Tratamiento

El tratamiento es inicialmente similar al del GPAC, pero sin mióticos porque tienden a aumentar la aposición iris-

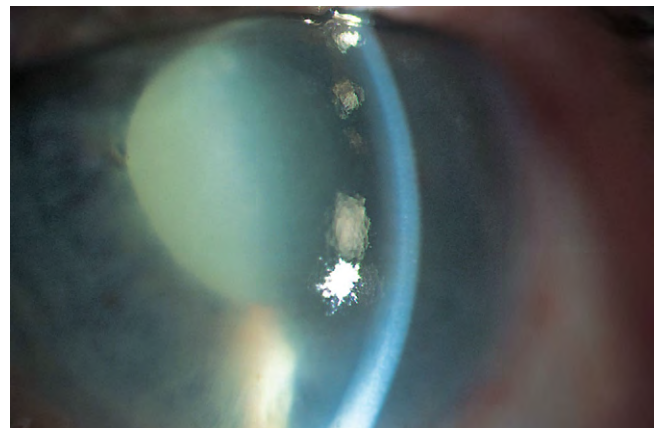


Fig. 10.58 Catarata intumesciente, CA poco profunda, pupila dilatada y edema corneal en un glaucoma facomórfico.

cristalino y desplazar el cristalino anteriormente. Pueden necesitarse hiperosmóticos sistémicos con mayor frecuencia que en el GPAC. La iridotomía con láser puede ser útil, pero con frecuencia no es posible (por edema corneal o proximidad cristalino-córnea) o ineficaz. El tratamiento definitivo consiste en la extracción precoz de la catarata, idealmente cuando la PIO es normal y el ojo está en reposo.

Luxación del cristalino en la cámara anterior

Causas

1. Un **traumatismo ocular cerrado**, aunque sea relativamente trivial, puede producir una luxación del cristalino en los ojos con una zónula débil, como en la pseudoexfoliación y la homocistinuria (fig. 10.59A).
2. Cristalinos pequeños (microesferofaquia), como en el síndrome de Weill-Marchesani.

Diagnóstico

La luxación del cristalino causa un bloqueo pupilar agudo y un aumento súbito y grave de la PIO, con deterioro visual

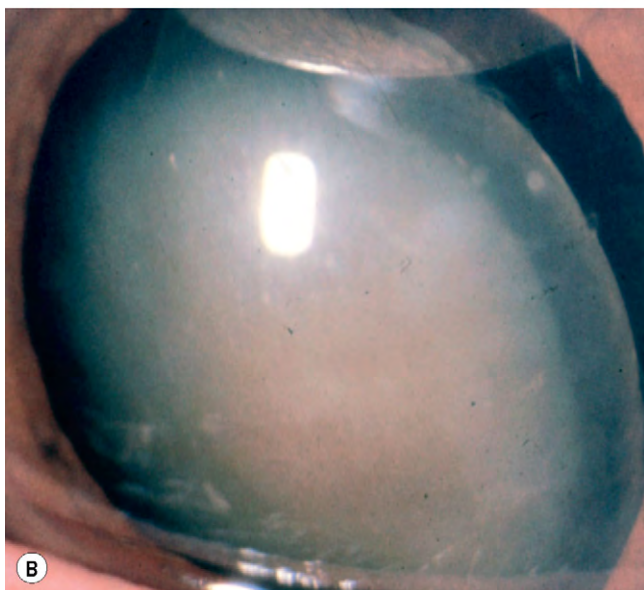
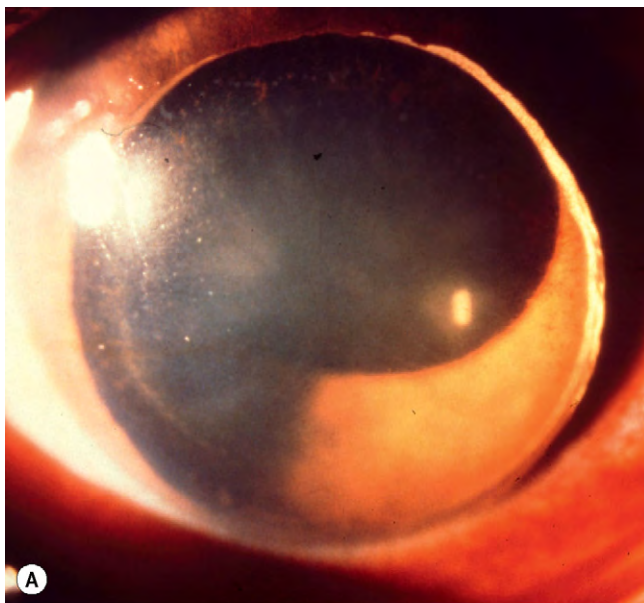


Fig. 10.59 Glaucoma con bloqueo pupilar inducido por el cristalino. (A) Dislocación del cristalino hacia la CA; (B) incarceration del cristalino en la pupila.

asociado. Se trata de una emergencia aguda, porque el contacto lenticulocorneal puede causar una lesión endotelial permanente.

Tratamiento

La PIO se reduce inicialmente con osmóticos. El tratamiento posterior depende de la ausencia o presencia de las adherencias zonulares restantes y de la dureza del cristalino, como se indica a continuación:

1. **Zónula intacta.** Se coloca al paciente en decúbito supino y se dilata la pupila en un intento de resituar el cristalino en la CP.
2. **Cristalino blando sin adherencias zonulares.** Se realiza una lensectomía a través de una incisión límbica. Los cristalinolitos en los pacientes mayores de 35 años suelen ser demasiado duros para poder extirparlos con esta técnica.
3. **Cristalinos duros sin adherencias zonulares.** Se realiza una vitrectomía vía *pars plana* y una lensectomía.

Incarceración del cristalino en la pupila

1. **Patogenia.** El aumento de la PIO está causado por un bloqueo pupilar por un cristalino microesférico en el que sólo se ha alterado parte de la zónula, de forma que la zónula intacta actúa de bisagra (fig. 10.59B).
2. El **tratamiento** comporta aliviar el bloqueo pupilar con miotéticos o iridotomía con láser Nd:YAG. Los miotéticos están contraindicados porque empeoran el bloqueo pupilar. En el otro ojo debe realizarse una iridotomía con láser profiláctica.

GLAUCOMA TRAUMÁTICO

Hipema

Patogenia

Un hipema traumático puede asociarse con una elevación secundaria de la PIO causada por el bloqueo del trabéculo por los hematíes. A la oclusión pupilar por un coágulo de sangre puede superponerse un componente de ángulo cerrado. Puede producirse una segunda hemorragia en los 3 a 5 días siguientes a la lesión inicial y suele ser más grave que el primer sangrado. Los pacientes con hemoglobinopatías de células falciformes tienen mayor riesgo de desarrollar complicaciones asociadas con el hipema traumático.

Riesgo de glaucoma

Aunque la mayoría de los hipemas traumáticos son relativamente inocuos y transitorios, en algunos pacientes una elevación grave y prolongada de la PIO puede lesionar el nervio óptico. En otros casos, la persistencia de la sangre puede impregnar irreversiblemente el endotelio corneal. El tamaño del hipema es un buen indicador del pronóstico visual y del riesgo de complicaciones:

- Un hipema que afecta a menos de la mitad de la CA (fig. 10.60) se asocia con una incidencia del 4% de aumento de la PIO, una incidencia de complicaciones del 22% y una agudeza visual final superior a 6/18 en el 78% de los ojos.

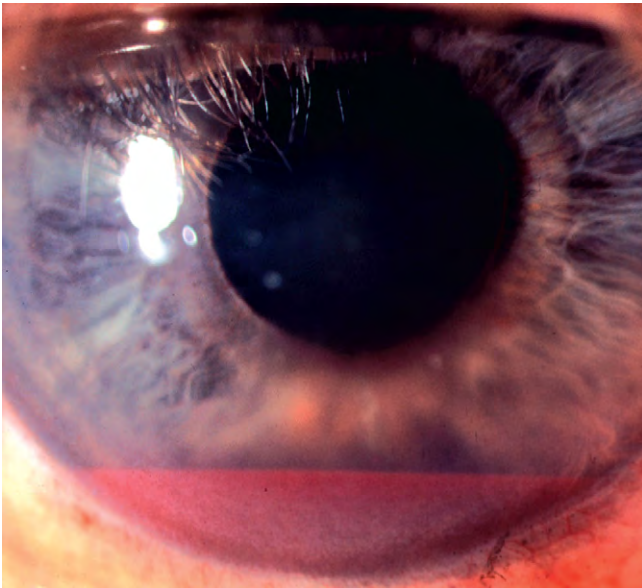


Fig. 10.60 Hipema pequeño con riesgo bajo de glaucoma.

- Un hipema que afecta a más de la mitad de la CA se asocia con una incidencia de aumento de la PIO del 85%, una incidencia de complicaciones del 78% y una agudeza visual final superior a 6/18 sólo en el 28% de los ojos.

Tratamiento

1. General

- Debe excluirse una anomalía de la coagulación, especialmente una hemoglobinopatía.
- Debe interrumpirse la medicación anticoagulante habitual tras consulta con un médico general para evaluar el riesgo; no deben utilizarse AINE para la analgesia.
- Los hipemas grandes pueden requerir ingreso en el hospital.
- El reposo en cama estricto probablemente no es necesario, pero es prudente limitar sustancialmente la actividad y el paciente debe permanecer sentado o semiincorporado, también durante el sueño.

2. Médico

- Se administra un bloqueante β y/o un IAC tópico o sistémico (no en la drepanocitosis, si es posible) según la PIO. Deben evitarse los mióticos, porque pueden aumentar el bloqueo pupilar y alterar la barrera hematoacuosa, y las prostaglandinas, porque pueden potenciar la inflamación. Los agonistas α pueden ser útiles, pero se evitan en niños pequeños y en trastornos drepanocíticos.
- Ocasionalmente, se necesita un hiperosmótico.
- Los corticoides tópicos deben utilizarse porque reducen la inflamación y, quizás, el riesgo de hemorragia secundaria.
- El uso de midriáticos es controvertido. Algunos autores recomiendan la atropina conseguir una midriasis constante que una pupila móvil para minimizar las posibilidades de una hemorragia secundaria.
- Actualmente casi nunca se administra antifibrinólisis sistémica (ácido aminocaproico o ácido tranexámico); el ácido aminocaproico tópico es prometedor, pero aún está investigándose.

3. Está indicado hacer una **evaluación quirúrgica** de la sangre si se considera que existe un riesgo de tinción corneal permanente (inusual) o una PIO intolerable de forma persistente. Si un hipema total persiste más de 5 días, considerar la evacuación para evitar el desarrollo oculto de sinequias anteriores periféricas y glaucoma secundario crónico. En caso de hemoglobinopatías y niños pequeños con riesgo de ambliopía, el tratamiento debe de ser más precoz. En algunos casos puede ser necesario un procedimiento de filtración del glaucoma.
4. **Al alta**, debe indicarse al paciente que evite cualquier actividad con riesgo de incluso un traumatismo ocular menor durante varias semanas; los síntomas de una nueva hemorragia deben comportar una revisión inmediata.

Glaucoma por recesión angular

Patogenia

La recesión angular se asocia a la rotura de la cara anterior del cuerpo ciliar, la porción que se encuentra entre la raíz del iris y el espolón escleral, como resultado de una lesión traumática contusa. Aunque un gran porcentaje de ojos con hipema traumático también muestra alguna evidencia de recesión del ángulo, sólo el 6-9% desarrolla glaucoma después de 10 años. El aumento de la PIO es secundario a la lesión trabecular asociada y no por la propia recesión del ángulo; sin embargo, cuanto mayor es la zona de recesión, mayor es el riesgo de glaucoma. Como es posible que el glaucoma no se presente hasta al cabo de muchos meses o incluso años después de la lesión inicial, todos los pacientes con recesión angular deben ser examinados periódicamente.

Diagnóstico

1. La **presentación** tiene lugar como un glaucoma crónico unilateral.
2. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** puede mostrar signos del traumatismo contuso previo, que puede mostrar signos más sutiles, como una pequeña rotura del esfínter.
3. La **gonioscopia** puede mostrar inicialmente un ensanchamiento irregular del cuerpo ciliar (fig. 10.61A). En algunos casos de larga duración, la hendidura puede quedar oculta por la fibrosis y el ángulo puede mostrar hiperpigmentación (fig. 10.61B).

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es el mismo que para los otros tipos de glaucoma de ángulo abierto secundario, pero con frecuencia no es satisfactorio y la trabeculoplastia con láser es ineficaz.
2. La **trabeculectomía** con tratamiento adyuvante con anti-metabolitos generalmente es un procedimiento eficaz.
3. Un **dispositivo de drenaje o ciclodiodo** debe considerarse si fracasa la trabeculectomía.

SÍNDROME ENDOTELIAL IRIDOCORNEAL

Clasificación

El síndrome endotelial iridocorneal (ICE) suele afectar a un ojo de una mujer joven o de mediana edad. Consta de los tres

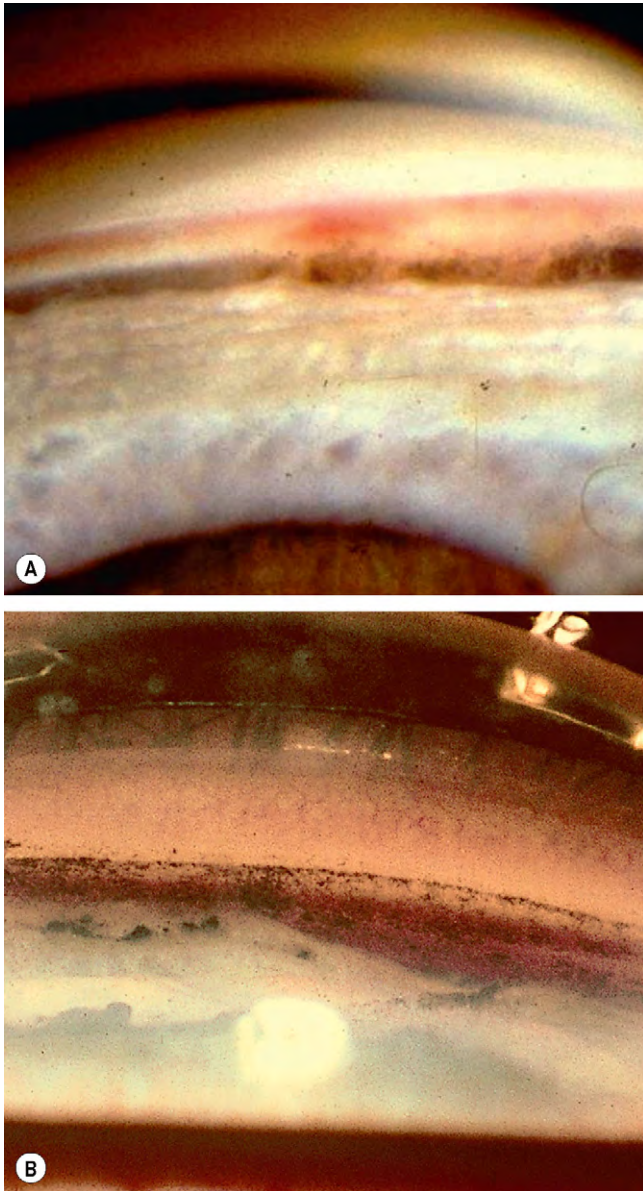


Fig. 10.61 (A) Recesión del ángulo; (B) recesión antigua del ángulo con hiperpigmentación

(Cortesía de R Curtis, fig. A.)

siguientes trastornos, que son muy infrecuentes y habitualmente se superponen: (a) *atrofia progresiva del iris*; (b) *síndrome del nevus del iris (Cogan-Reese)*, y (c) *síndrome de Chandler*.

Patogenia

El elemento común entre las tres variantes del síndrome ICE es la presencia de una capa celular endotelial corneal anormal con capacidad de proliferar y migrar a través del ángulo de la CA y sobre la superficie del iris. Por tanto, se ha propuesto el término «endoteliopatía proliferativa» para describir este trastorno. El síndrome ICE puede progresar a glaucoma, a descompensación corneal o a ambos. El glaucoma está causado por un cierre angular secundario por sinequias, como resultado de la contracción del tejido anormal. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) pone de manifiesto que el ADN del virus del herpes simple está presente en un

porcentaje sustancial de muestras corneales en el síndrome ICE. Esto sugiere que esta enfermedad puede tener un origen vírico.

Signos generales

1. Biomicroscopia con lámpara de hendidura
 - Corectopia (malposición de la pupila, fig. 10.62A).
 - Seudopolicoria (falsas pupilas supernumerarias) en un iris antes normal (fig. 10.62B).
 - Atrofia del iris de diversa gravedad (fig. 10.62C y D).
2. La **gonioscopia** muestra sinequias anteriores periféricas de base amplia que, a menudo, se extienden anteriormente hacia la línea de Schwalbe (fig. 10.62E).
3. Se observa **glaucoma** aproximadamente en el 50% de casos.

Signos específicos

En su forma más pura, los tres síndromes son fácilmente distinguibles entre sí. Sin embargo, con frecuencia se observa un solapamiento considerable y puede resultar difícil establecer una diferenciación clara. A veces, durante el seguimiento puede verse cómo un trastorno se convierte en otro. La diferenciación depende principalmente de los cambios en el iris.

1. La **atrofia progresiva del iris** se caracteriza por cambios graves en el iris.
2. El **síndrome del nevus del iris (Cogan-Reese)** se caracteriza por un nevus difuso que cubre el iris anterior o por nódulos en el iris (fig. 10.62F). La atrofia del iris no se produce en el 50% de casos y en el resto suele ser leve o moderada, aunque la corectopia puede ser grave. Es importante no diagnosticar erróneamente un melanoma difuso del iris con un síndrome del nevus del iris.
3. El **síndrome de Chandler** se caracteriza por cambios corneales graves (fig. 10.63A) y con frecuencia se presenta con visión borrosa y halos debido a edema corneal (fig. 10.63B). La atrofia de la estroma está ausente en alrededor del 60% de casos y en los restantes su gravedad es variable; la corectopia es leve o moderada. El glaucoma suele ser menos grave que en los otros dos síndromes y en el momento de la presentación la PIO puede ser normal.

Tratamiento del glaucoma

1. El tratamiento **médico** del glaucoma puede intentarse, pero es ineficaz en una gran proporción de casos.
2. La **trabeculectomía**, incluso cuando se combina con tratamiento adyuvante con antimetabolitos, no suele dar buenos resultados debido al cierre de la trabeculectomía por las sinequias.
3. Al final, muchos casos requieren **dispositivos de drenaje o ciclodiodo**.

GLAUCOMA EN LOS TUMORES INTRAOCULARES

Aproximadamente, el 5% de los ojos con tumores intraoculares presentan un aumento secundario de la PIO. Según la localización del tumor, los responsables pueden ser uno o más de los siguientes mecanismos:

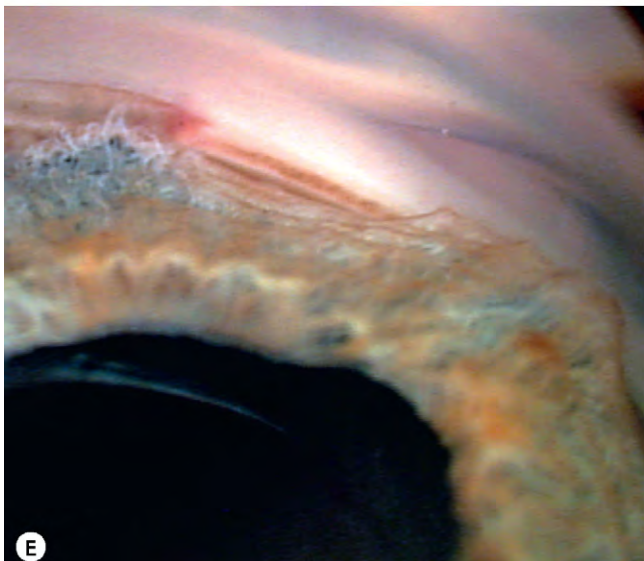
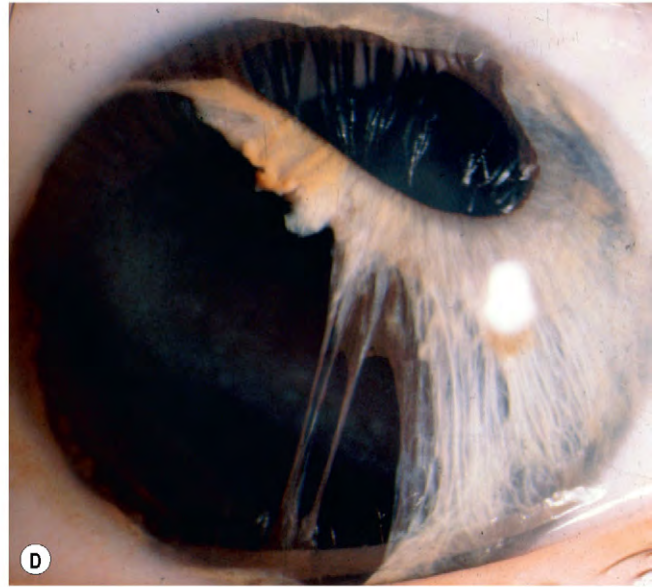
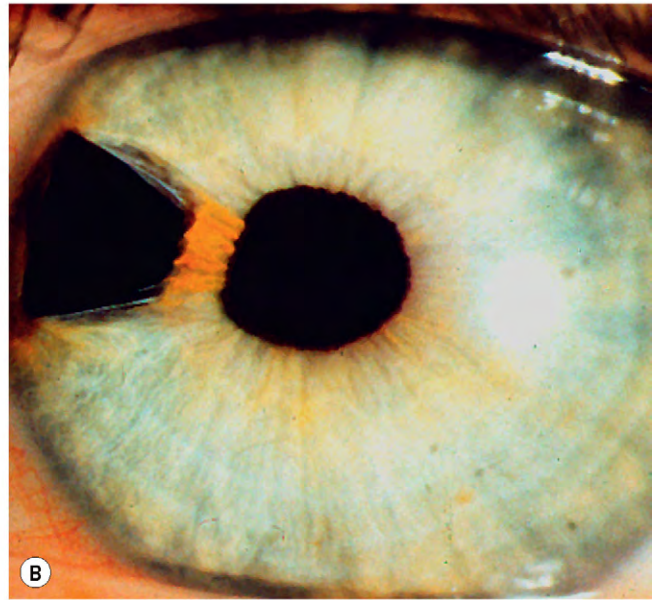
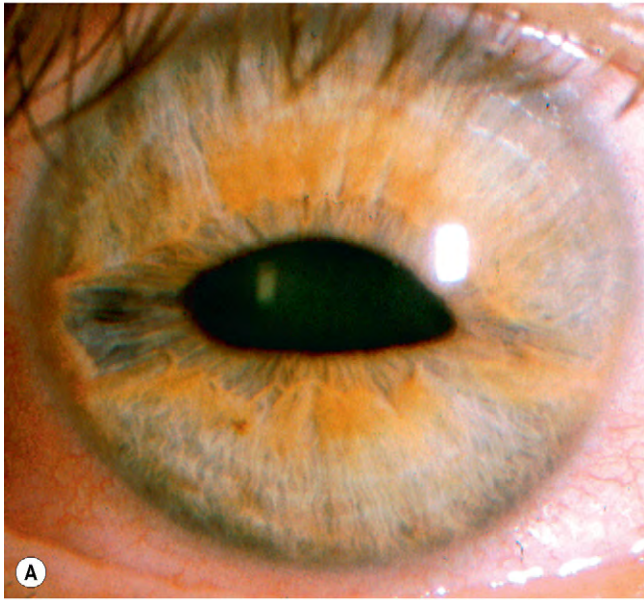


Fig. 10.62 Síndrome endotelial iridocorneal. (A) Corectopia; (B) pseudopolicoria; (C) atrofia del iris; (D) atrofia del iris muy grave; (E) sinequias anteriores periféricas amplias; (F) nódulo del iris en el síndrome de Cogan-Reese.

(Cortesía de L. MacKeen, fig. E; R. Martincova, fig. F.)

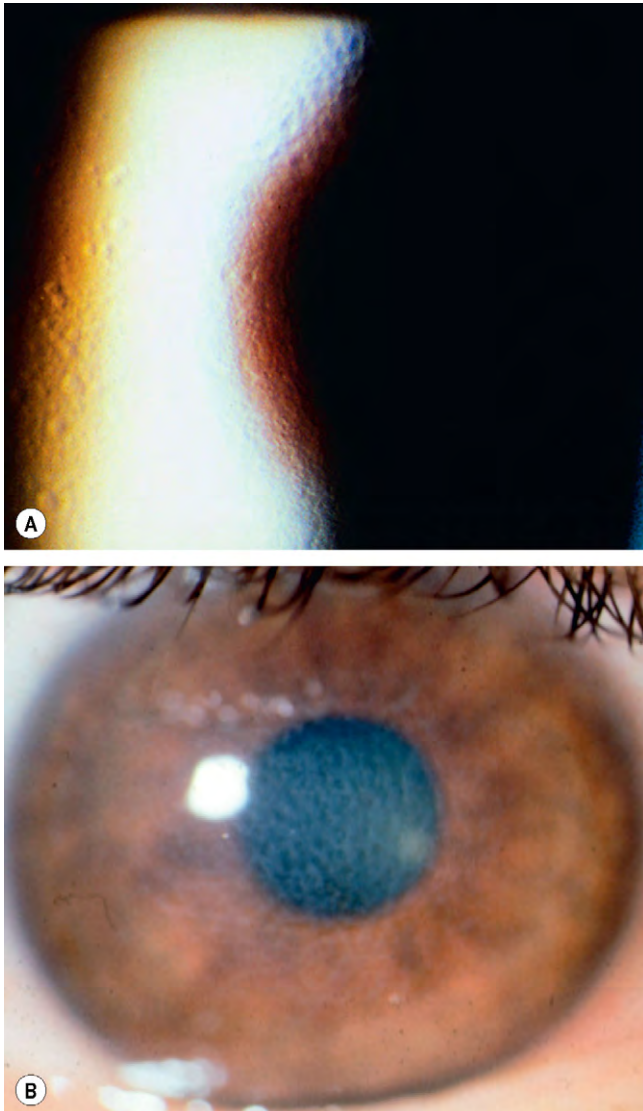


Fig. 10.63 Síndrome de Chandler. (A) Cambios endoteliales en plata martillada; (B) edema corneal por descompensación endotelial.

(Cortesía de J. McAllister, fig. B.)

Bloqueo trabecular

El bloqueo trabecular puede ser el resultado de uno de los siguientes:

1. La **invasión del ángulo** por un melanoma sólido del iris (fig. 10.64A).
2. Una **infiltración trabecular** por células neoplásicas que se originan en un melanoma del iris (fig. 10.64B). Excepcionalmente, un tumor procedente de un retinoblastoma puede invadir también el trabéculo.
3. El **glaucoma melanocítico** puede producirse en algunos ojos con melanoma del iris; se debe al bloqueo trabecular por macrófagos que han ingerido pigmento y células tumorales (fig. 10.64C), de forma similar al glaucoma facolítico.

Cierre del ángulo secundario

El cierre del ángulo secundario puede ser el resultado de uno de los siguientes:

1. El **glaucoma neovascular** es el mecanismo más frecuente en los ojos con melanoma coroideo o retinoblastoma.
2. El **desplazamiento anterior del diafragma iris-cristalino** puede producirse en un ojo con un melanoma del cuerpo ciliar (fig. 10.64D) o un gran tumor del segmento posterior.

GLAUCOMA EN EL CRECIMIENTO EPITELIAL EN LA CÁMARA ANTERIOR

Patogenia

El crecimiento epitelial en la CA es una complicación infrecuente de la cirugía o de un traumatismo del segmento anterior. Las células epiteliales conjuntivales o corneales migran a través de la herida y proliferan en el segmento anterior de forma quística o difusa. Esta última se caracteriza por la proliferación de capas de células epiteliales sobre la córnea posterior, trabéculo, iris y cuerpo ciliar (fig. 10.65A) y se asocia con glaucoma secundario con mayor frecuencia que la variedad quística. El aumento de la PIO se debe a una combinación de sinequias anteriores periféricas anteriores frecuentes, obstrucción del trabéculo por la membrana epitelial y células inflamatorias y epiteliales descamadas.

Diagnóstico

- Uveítis anterior postoperatoria persistente.
- La epitelización difusa se caracteriza por una membrana translúcida con un borde festoneado que afecta a la superficie corneal posterior (fig. 10.65B) en el sector de la incisión.
- Distorsión pupilar.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es erradicar el epitelio invasor para evitar la recidiva o la conversión de los quistes epiteliales en una epitelización difusa, con el consiguiente glaucoma intratable.

1. La **resección del bloqueo** supone la resección simultánea del iris adyacente, pars plicata del cuerpo ciliar, junto con todas las capas de la esclerótica y la córnea en contacto con la lesión. El defecto resultante se cubre con un injerto corneoescleral tectónico. La zona de afectación del iris puede definirse mediante la aplicación de impactos con láser de argón, que causarán el blanqueo de la zona afectada.
2. Se puede aplicar **crioterapia** de forma transescleral para desvitalizar el epitelio restante en la superficie posterior de la córnea, en el ángulo y en el cuerpo ciliar. El aire intraocular se emplea para aislar a otros tejidos de los efectos de la crioterapia.
3. Los **dispositivos de drenaje** son útiles para el glaucoma no controlado médicamente asociado con crecimiento epitelial importante que no se puede extirpar quirúrgicamente.

GLAUCOMA EN LA IRIDOSQUISIS

La iridosquisis es una enfermedad infrecuente que suele afectar a los ancianos y ser bilateral. Se asocia con glaucoma de ángulo cerrado subyacente en al menos el 90% de casos. Se ha sugerido que el cierre del ángulo agudo o intermitente da lugar a atrofia del iris debido a la PIO alta.

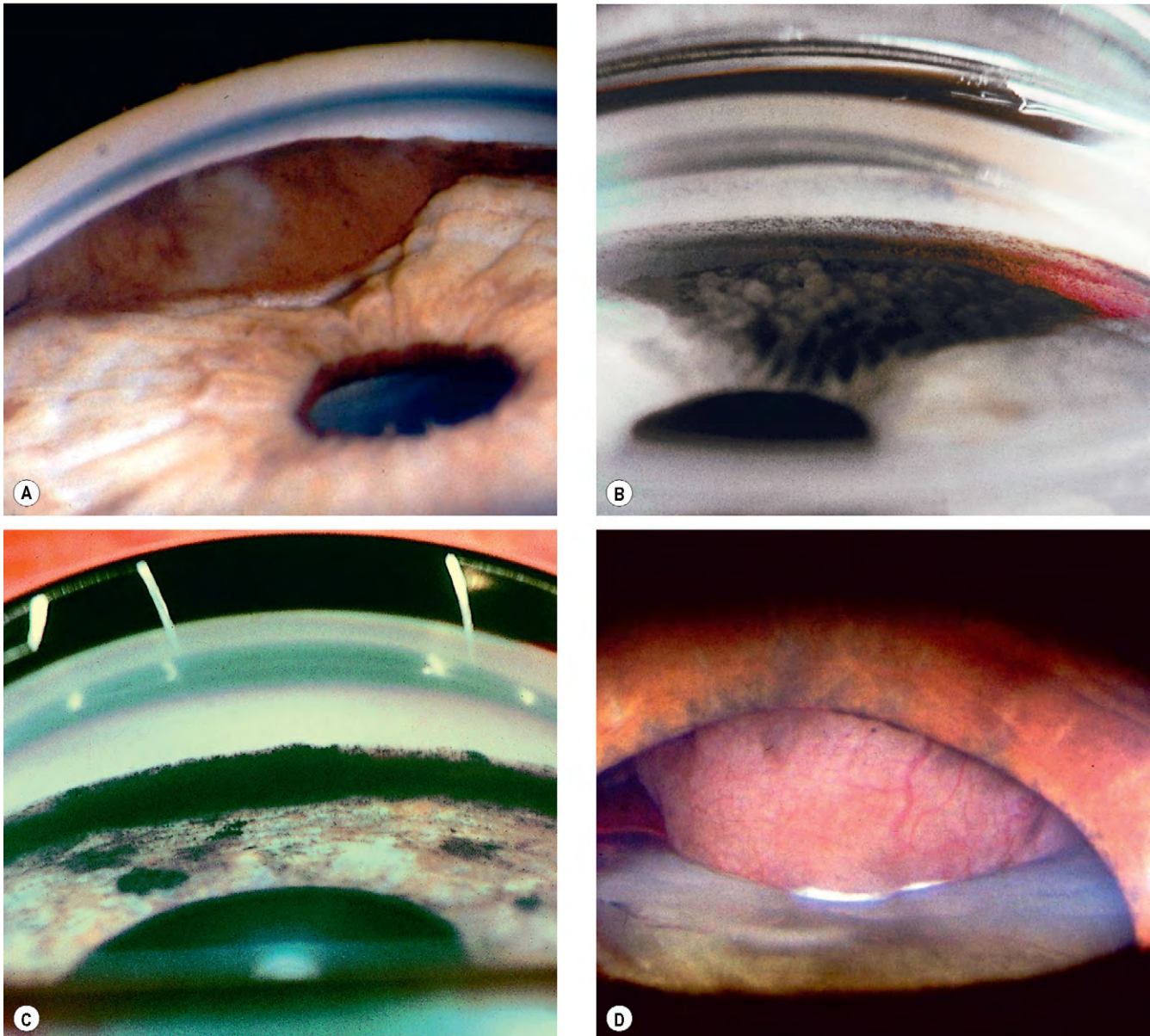


Fig. 10.64 Glaucoma en tumores intraoculares. (A) Invasión del ángulo por un melanoma sólido del iris; (B) células de melanoma que infiltran el trabéculo; (C) glaucoma melanomático; (D) cierre del ángulo por un gran melanoma del cuerpo ciliar.

(Cortesía de R. Curtis, figs. A y C; J. Harry, figs. B y D.)

- 1. Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
 - CA poco profunda (fig. 10.66A).
 - La iridosquisis afecta con frecuencia al iris inferior (fig. 10.66B).
 - La gravedad varía desde la atrofia de la estroma hasta el desgarro extenso de la hoja anterior (fig. 10.66C) y la desintegración de las fibrillas del iris.
- 2. La gonioscopia** muestra un ángulo estrecho ocluíble que puede asociarse con sinequias anteriores periféricas.
- 3. El tratamiento** inicial es la iridotomía periférica con láser. El tratamiento siguiente está dirigido a limitar la progresión de la lesión glaucomatosa.

GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO

Introducción

Genética

La mayoría de los casos de glaucoma congénito primario (GCP) son esporádicos. Aproximadamente, en el 10% de casos, la herencia es AR con penetrancia incompleta. Hasta ahora, el GCP se ha relacionado con tres locus: 2p21 (GLC3A), del que es responsable el gen *CYP11B1*; 1p36 (GLC3B) y 14q24 (GLC3C), para los que aún no se han identificado los genes.

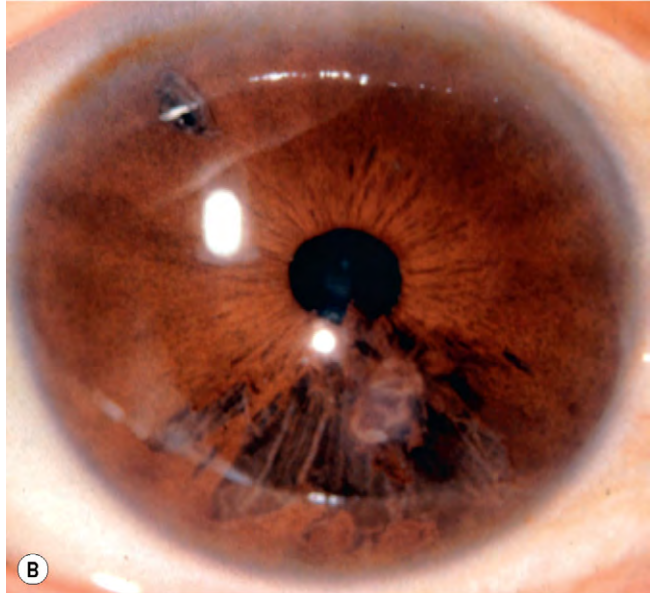
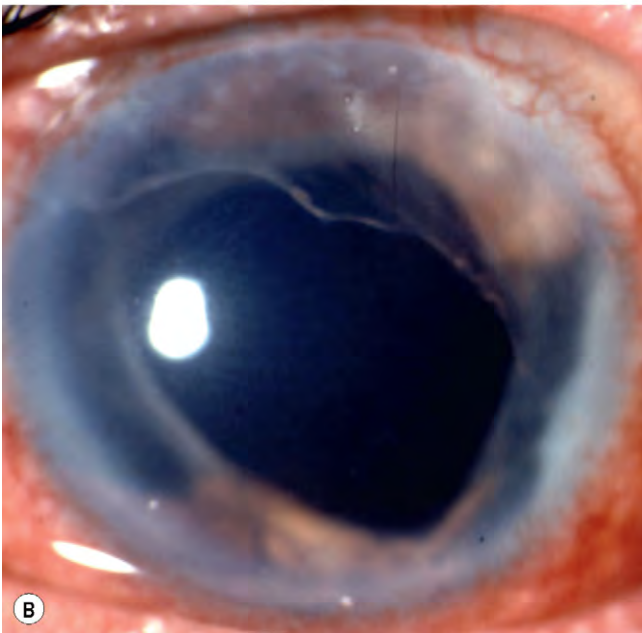
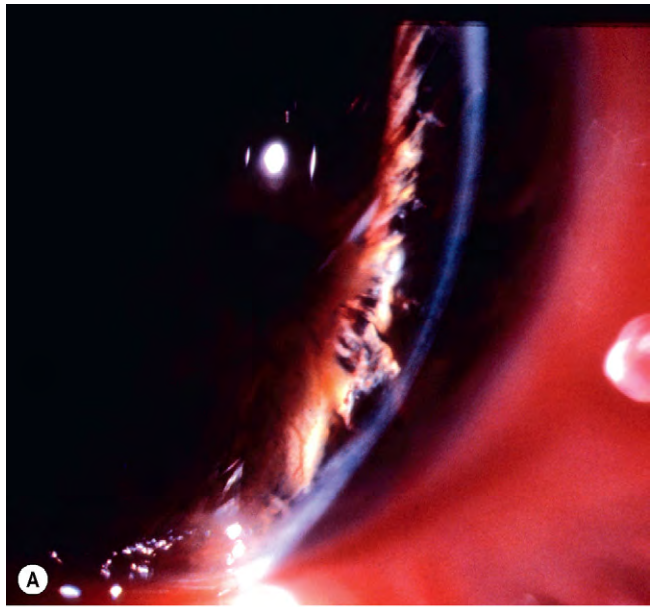
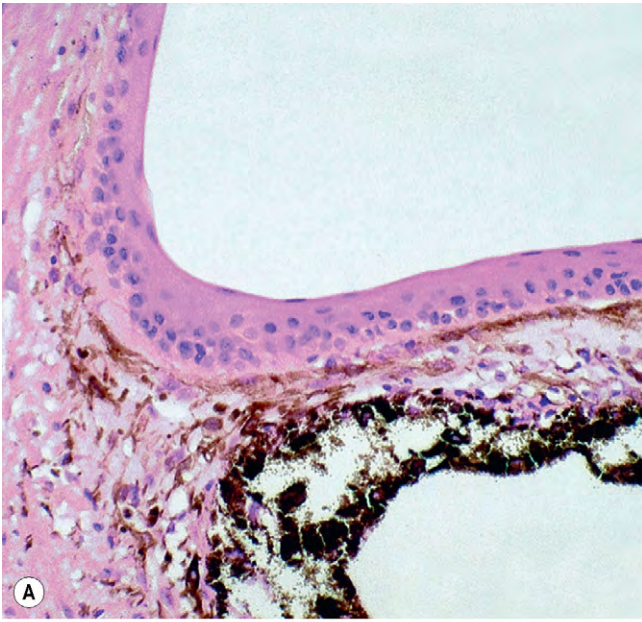


Fig. 10.65 Crecimiento epitelial difuso. (A) Epitelio escamoso estratificado que recubre la superficie anterior del iris y el ángulo de filtración; (B) membrana translúcida con un borde festoneado que afecta a la superficie corneal posterior.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001, fig. A.)

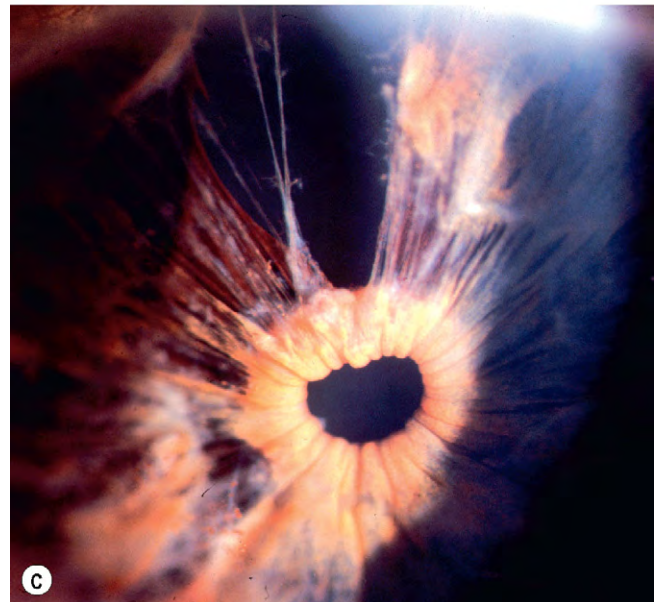


Fig. 10.66 Iridosquisis. (A) CA poco profunda; (B) leve; (C) muy grave.

Patogenia

El drenaje del humor acuoso en el GCP está afectado como resultado de un desarrollo anormal del ángulo de la CA, no asociado con otras anomalías oculares mayores (trabeculodisgenesia aislada). Las manifestaciones clínicas de la trabeculodisgenesia son ausencia de la banda del cuerpo ciliar que es sustituida por un material amorfo translúcido que oculta el trabéculo (fig. 10.67B).

Clasificación

1. Glaucoma congénito **verdadero** (40%), en el que la PIO se encuentra elevada durante la vida intrauterina.
2. Glaucoma **infantil** (55% de casos), en el que la enfermedad se pone de manifiesto antes del tercer año de vida.
3. El glaucoma **juvenil** es menos común. Aquí el aumento de la presión se produce después del tercer año, pero antes de los 16 años. La gonioscopia puede ser normal o mostrar una trabeculodisgenesia. Los pacientes con gonioscopia normal se clasifican como glaucoma juvenil de ángulo abierto, pero se comporta como un glaucoma primario de ángulo abierto del adulto.

Diagnóstico

Aunque el GCP es la causa más habitual de los glaucomas congénitos, sigue siendo una patología muy infrecuente que afecta a 1:10.000 nacimientos; el 65% de los pacientes son niños. Los signos clínicos dependen de la edad de inicio y del nivel de PIO. Ambos ojos están afectados en el 75% de casos, aunque generalmente de forma asimétrica.

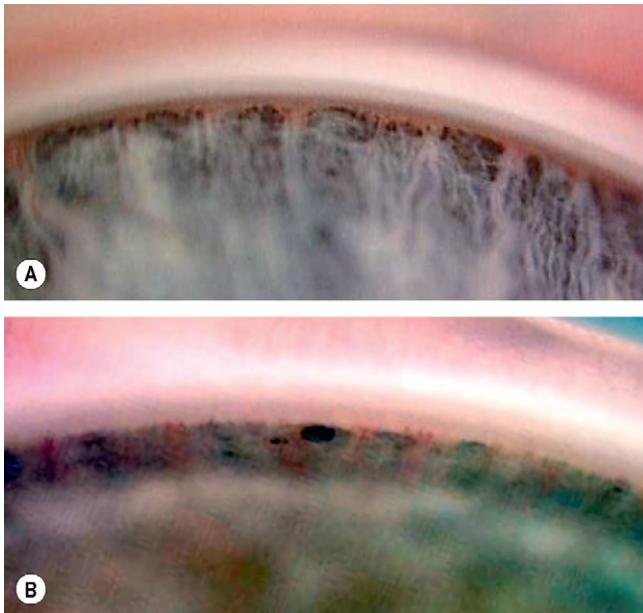


Fig. 10.67 (A) El ángulo normal infantil muestra la raíz del iris, la banda del cuerpo ciliar y el trabéculo prominentes, pero no se aprecia el espolón escleral; (B) el ángulo en el glaucoma congénito muestra la raíz del iris, pero no la banda del cuerpo ciliar, por el tejido amorfo translúcido que oculta el trabéculo.

(Cortesía de K. Nischal.)

1. La **turbidez corneal** suele ser el primer signo percibido por los padres (fig. 10.68A). Está causado por edema epitelial y corneal secundario al aumento de la PIO, y puede asociarse con lagrimeo, fotofobia y blefarospasmo (fig. 10.68B).
2. El **bufthalmos** se refiere a un ojo grande como resultado de la PIO elevada antes de los 3 años de edad (fig. 10.68C). Los padres no suelen referirlo a menos que sea avanzado (fig. 10.68D). A medida que la esclerótica se agranda, también se adelgaza y adquiere un aspecto azulado debido a la visualización aumentada de la úvea subyacente. A medida que prosigue el agrandamiento ocular, aumenta la profundidad de la CA. En los casos avanzados, las fibras zonulares se tensan y, en raras ocasiones, el cristalino puede subluxarse. El aumento de la longitud axial también causa miopía axial, que puede originar una ambliopía anisométrica.
3. Las **roturas en la membrana de Descemet** secundarias a estiramiento corneal pueden asociarse con un flujo repentino de humor acuoso hacia la estroma corneal. Las estrías de Haab corresponden a roturas cicatrizadas de la membrana de Descemet y aparecen como líneas curvas horizontales (fig. 10.68E). El edema crónico de la estroma puede dar lugar a cicatrización corneal permanente (fig. 10.68F).
4. La **excavación de la papila óptica** en los niños puede desaparecer cuando se normaliza la PIO. En la mayoría de los niños normales no hay una excavación central aparente en la cabeza del nervio óptico, y muy pocos tienen una relación excavación-papila superior a 0,3, al contrario que ocurre en un elevado porcentaje de niños con GCP. A diferencia de lo que ocurre en el ojo adulto, el canal escleral en el ojo infantil se agranda como parte del crecimiento generalizado del globo ocular y la lámina cribosa puede inclinarse posteriormente como respuesta a la PIO elevada. Por tanto, el tamaño de la excavación puede estar aumentado por pérdida neuronal, aumento del canal escleral o por ambos.

Tratamiento

Evaluación inicial

Debe realizarse bajo anestesia general empleando ketamina intravenosa porque disminuye la PIO menos que otros fármacos. La exploración de los discos ópticos debe realizarse primero, seguida de la determinación de la PIO y los diámetros corneales y, finalmente, la gonioscopia.

1. La **PIO** se mide con el tonómetro de Perkins (fig. 10.69) o el TonoPen® (v. fig. 10.7C).
2. El **diámetro corneal** se mide en los meridianos vertical y horizontal con calibres. Un diámetro superior a 11 mm antes de la edad de 1 año, o superior a 13 mm a cualquier edad, debe considerarse sospechoso. Los diámetros de 14 mm son característicos de bufthalmos avanzado.
3. La **gonioscopia** debe realizarse con una goniolente directa.

Cirugía

1. La **goniotomía** se realiza en la exploración inicial si se confirma el diagnóstico y siempre que haya suficiente transparencia y se pueda visualizar el ángulo. Este procedimiento consiste en la sección de los estratos superficiales del trabéculo desde la CA. (fig. 10.70). Aunque es posible que se tenga que repetir el procedimiento, la tasa resultados positivos se acerca al 85%. Sin embargo, los

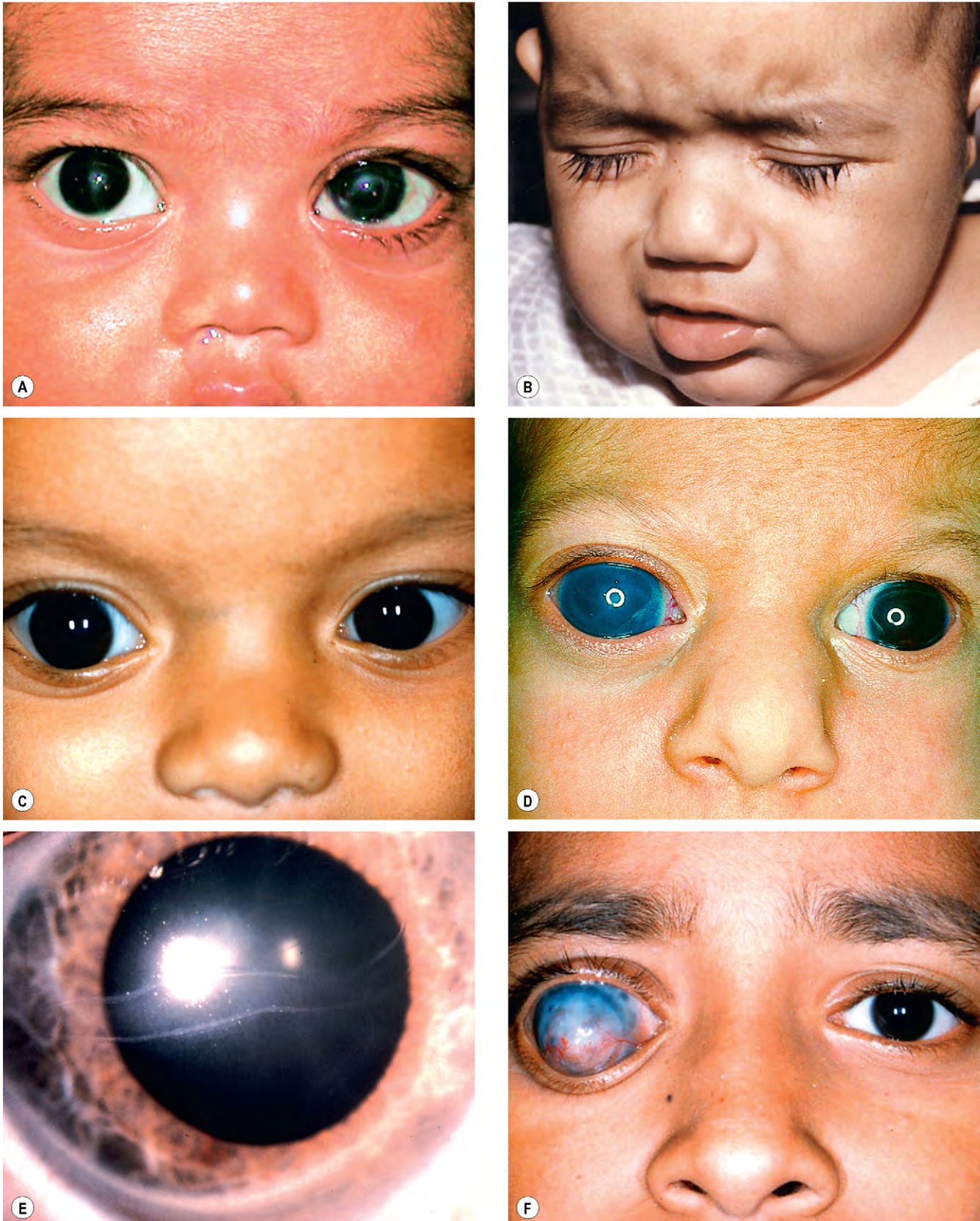


Fig. 10.68 Glaucoma congénito. (A) Turbidez corneal; (B) fotofobia y blefarospasmo; (C) buftalmos; (D) buftalmos grave y adelgazamiento escleral; (E) estrías de Haab; (F) cicatrización corneal y vascularización.

(Cortesía de M. Parulekar, fig. A; U. Raina, figs. B, C y F.)

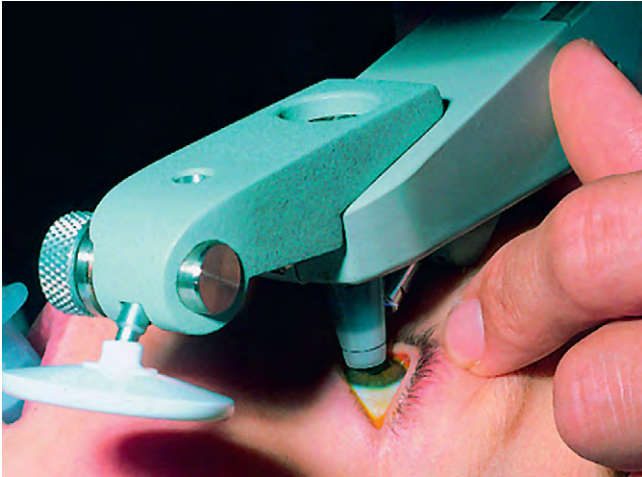


Fig. 10.69 Medición de la presión intraocular con el tonómetro de Perkins.

resultados son malos si el diámetro corneal es de 14 mm o más, porque en estos ojos el canal de Schlemm está obliterado.

2. La **trabeculotomía** puede ser necesaria cuando la opacidad corneal impide la visualización del ángulo o cuando ha fracasado la goniotomía repetida. En este procedimiento, se crea un colgajo escleral de grosor parcial (fig. 10.71A y B), se encuentra el canal de Schlemm (10.71C), se inserta en él un trabeculotomo y luego se gira hacia la CA (fig. 10.71D). La técnica es muy exigente y requiere experiencia y buenas referencias anatómicas para conseguir resultados previsibles. Además, puede ser difícil canalizar el canal de Schlemm por su hipoplasia o por anomalía del ángulo.
3. La **trabeculectomía** suele obtener buenos resultados, en particular cuando se combina con antimetabolitos.
4. Se han utilizado la trabeculectomía y la trabeculotomía **combinadas**, pero se debate su superioridad a la trabeculectomía aislada.

Seguimiento

Los pacientes deben pasar una revisión al cabo de un mes de la cirugía inicial. La PIO y los diámetros corneales se miden a intervalos regulares, ya que un agrandamiento progresivo del diámetro corneal es un signo tan importante de glaucoma congénito no controlado, similar a la pérdida progresiva del campo visual en el glaucoma del adulto. Debe realizarse una refracción ciclopléjica a intervalos de 6 meses. Aproximadamente el 50% de los pacientes sufren pérdida visual por lesión del nervio óptico, ambliopía anisometrópica, opacidad corneal, catarata o subluxación del cristalino. Un ojo buftálmico también es susceptible de lesión traumática.

Diagnóstico diferencial

1. **Opacidad corneal congénita**
 - Un traumatismo obstétrico puede originar edema corneal como resultado de las roturas en la membrana de Descemet.

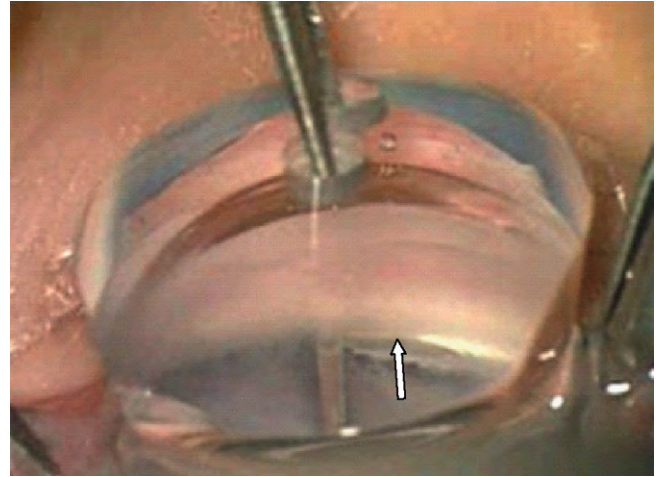


Fig. 10.70 Goniotomía. La flecha muestra la hendidura. (Cortesía de K. Nischal.)

- La rubéola intrauterina puede producir opacidad corneal al nacer, debida a queratitis. El 10% de los lactantes con el síndrome rubeólico presentan además glaucoma congénito debido a una anomalía del ángulo similar al hallado en el GCP. Esto puede pasar desapercibido, porque el ojo puede no parecer significativamente aumentado de tamaño, a causa de un microftalmos anterior.
 - Trastornos metabólicos, como las mucopolisacaridosis y las mucolipidosis.
 - Distrofia endotelial hereditaria congénita.
2. **Una córnea grande** debida a megalocórnea o miopía muy alta.
 3. **Epífora** resultante de una imperforación del conducto nasolagrimal.
 4. **Glaucoma infantil secundario**
 - Tumores, como el retinoblastoma y el xantogranuloma juvenil.
 - Vítreo primario hiperplásico persistente.
 - Retinopatía de la prematuridad.
 - Inflamación intraocular.
 - Traumatismo.
 - Ectopia lentis.

DISGENESIA IRIDOCORNEAL

Embriotoxón posterior

El embriotoxón posterior es un hallazgo inocuo y aislado en el 10% de la población general.

1. **Signos**
 - Cresta delgada y arqueada de color gris-blanco en la superficie interna de la córnea, adyacente al limbo (fig. 10.72A y B).
 - Consiste en la existencia de una línea de Schwalbe prominente y desplazada anteriormente.
2. **Asociaciones**
 - a. La **anomalía de Axenfeld-Rieger** siempre se asocia al embriotoxón posterior.

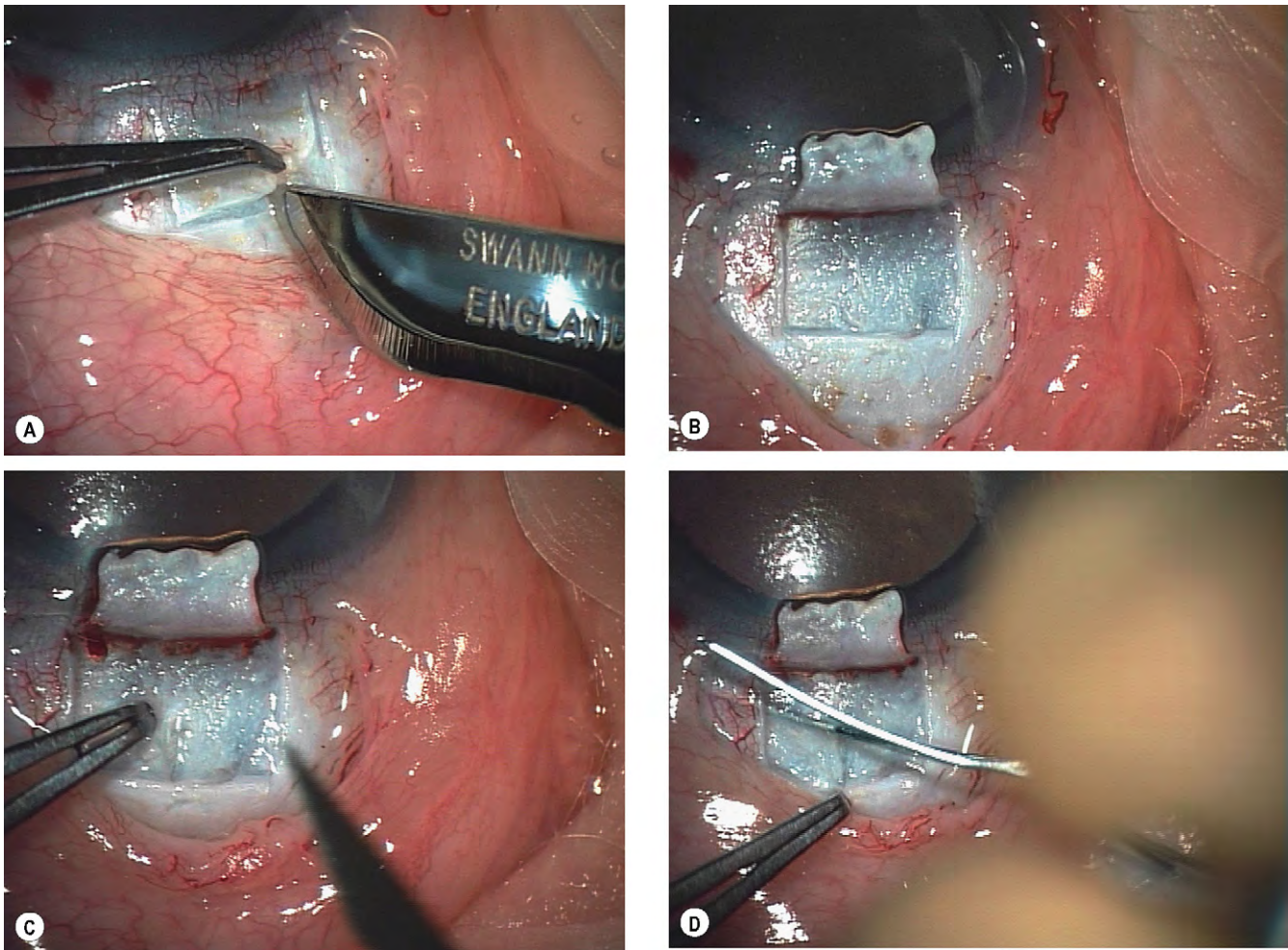


Fig. 10.71 Trabeculotomía.

(Cortesía de K. Nischal.)

- b. El **síndrome de Alagille** se asocia a embriotoxón posterior en el 95% de los casos. Se caracteriza por escasez de vías biliares intrahepáticas, malformaciones cardiopulmonares, facies peculiar y defectos vertebrales. Las drusas en la papila óptica también son comunes.

- Presencia frecuente de defectos congénitos sistémicos.
- Glaucoma asociado.

Anomalía de Axenfeld

Se caracteriza por un embriotoxón posterior con inserción de hebras de tejido de iris periférico (fig. 10.72C).

Anomalía de Rieger

1. Biomicroscopia con lámpara de hendidura

- Embriotoxón posterior.
- Hipoplasia estromal del iris (fig. 10.73A y B).
- Ectropión de la úvea (fig. 10.73C).
- Corectopia y defectos del iris de espesor completo (fig. 10.73D).

2. La **gonioscopia** en casos leves muestra la anomalía de Axenfeld. En casos graves, sinequias amplias de la estroma del iris se adhieren a la córnea anterior a la línea de Schwalbe (fig. 10.73E).

3. Se desarrolla **glaucoma** en un 50% de los casos, habitualmente en la infancia o al inicio de la vida adulta, por una anomalía asociada del ángulo o cierre del ángulo secundario a sinequias. La elevación de la PIO debería controlarse médicamente al inicio, aunque más adelante puede necesitarse cirugía.

Síndrome de Axenfeld-Rieger

Patogenia y genética

El síndrome de Axenfeld-Rieger es un espectro de trastornos designados en la nomenclatura actual con los siguientes epónimos: (a) *anomalía de Axenfeld*; (b) *anomalía de Rieger*, y (c) *síndrome de Rieger*. Se han localizado locus génicos en 4q25 (gen *PITX2*), 6p25 (*FKHL7*) y 13q14 (*RIEG2*). Todos los pacientes con síndrome de Axenfeld-Rieger, independientemente de las manifestaciones oculares, comparten los siguientes signos:

- Anomalías oculares congénitas bilaterales, que no son necesariamente simétricas.
- Historia familiar frecuente con herencia AD.
- Sin predilección por ningún sexo.

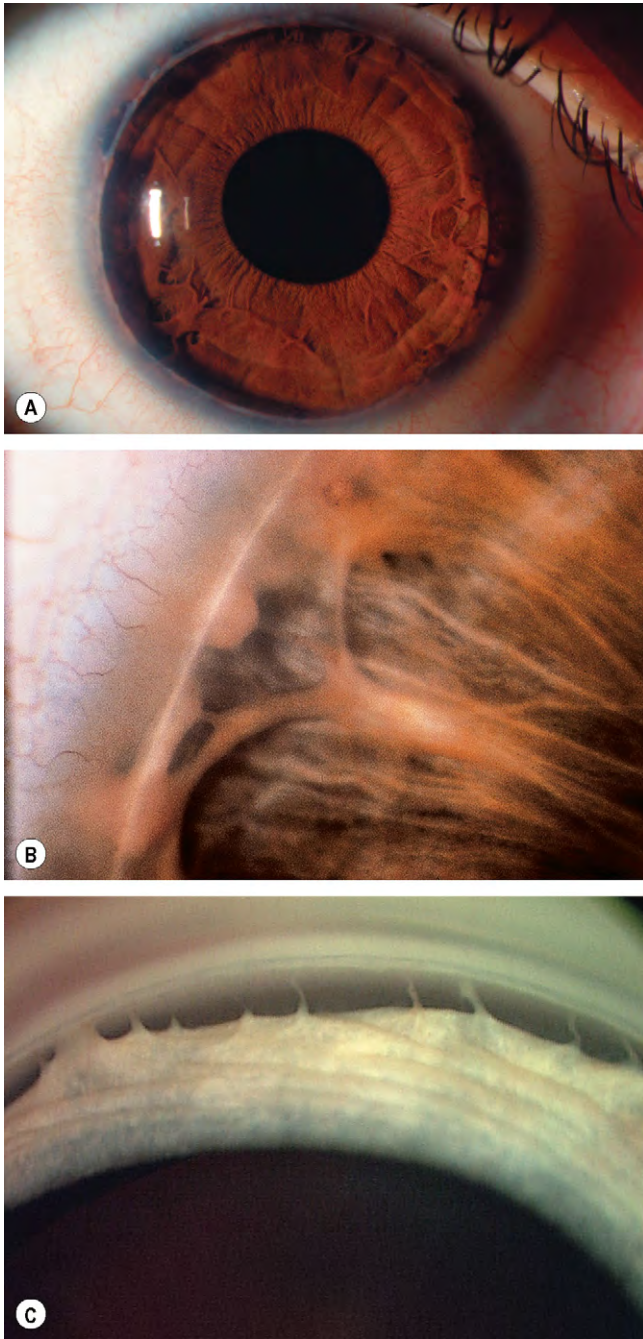


Fig. 10.72 Anomalia de Axenfeld. (A) Embriotoxón posterior; (B) visión ampliada; (C) la gonioscopia muestra hebras de tejido de iris periférico que se extienden a la córnea.

(Cortesía de P. Gill, fig. A; L. MacKeen, fig. B.)

Síndrome de Rieger

El síndrome de Rieger está relacionado con la región del gen del factor de crecimiento epidérmico en el cromosoma 4. Se caracteriza por una anomalía de Rieger asociada a las siguientes malformaciones extraoculares:

1. Anomalías **dentales** que consisten en hipodontia (pocos dientes) y microdontia (dientes pequeños, fig. 10.73F).
2. Anomalías **faciales** como hipoplasia maxilar, puente nasal ancho, telecanto e hipertelorismo (v. fig. 10.73F).

3. **Otras anomalías** incluyen piel paraumbilical redundante e hipospadias. La pérdida auditiva, la hidrocefalia, las anomalías cardíacas y renales y la luxación congénita de la cadera son inusuales.

Anomalia de Peters

La anomalía de Peters es un trastorno extremadamente inusual pero grave, bilateral en el 80% de los casos. Se debe a una alteración de la migración de las células de la cresta neural a las 6-8 semanas del desarrollo fetal, momento en que se forma el segmento anterior del ojo. No es un trastorno homogéneo y puede ser de leve a grave.

1. **Herencia.** La mayoría de casos son esporádicos, aunque se ha descrito herencia AR y defectos cromosómicos.
2. **Signos**
 - Opacidad corneal central de densidad variable (fig. 10.74A).
 - Defecto subyacente que afecta a la estroma posterior, la membrana de Descemet y el endotelio, con o sin adherencias iridocorneales (fig. 10.74B) o lenticulocorneales (fig. 10.74C).
3. **Pruebas.** En casos graves se utiliza la biomicroscopia ultrasónica para determinar la patología asociada antes de considerar la queratoplastia penetrante.
4. Las **asociaciones oculares** presentes ocasionalmente incluyen anomalía de Axenfeld-Rieger, aniridia, microftalmos, vasculatura fetal persistente y displasia retiniana.
5. Se produce **glaucoma** en alrededor del 50% de los casos por una anomalía asociada del ángulo, en la que existe un desarrollo incompleto de la malla trabecular y del canal de Schlemm. El aumento de la PIO suele observarse durante el primer año de vida, pero ocasionalmente puede desarrollarse en la infancia e incluso más tarde. Es muy difícil tratar el glaucoma y el pronóstico tiende a ser peor que el del glaucoma congénito primario.
6. Las **asociaciones sistémicas** incluyen anomalías craneofaciales, anomalías del sistema nervioso central, síndrome de alcoholismo fetal, anomalías cromosómicas y síndrome de «Peters plus» (enanismo de miembros cortos, labio/paladar hendido y dificultades de aprendizaje).

Aniridia

Genética

La aniridia (AN) es un trastorno bilateral infrecuente que puede tener asociaciones potencialmente mortales. Se produce por un desarrollo neuroectodérmico anormal secundario a una mutación en el gen *PAX6* ligado a 11p13. *PAX6* es adyacente al gen *WT1*, mutación que predispone al tumor de Wilms.

Clasificación

1. La forma **AD** representa unas dos terceras partes de los casos y no tiene implicaciones sistémicas. La penetrancia es completa (es decir, todos los pacientes con el genotipo tendrán el fenotipo), pero la expresividad (gravedad) es variable.

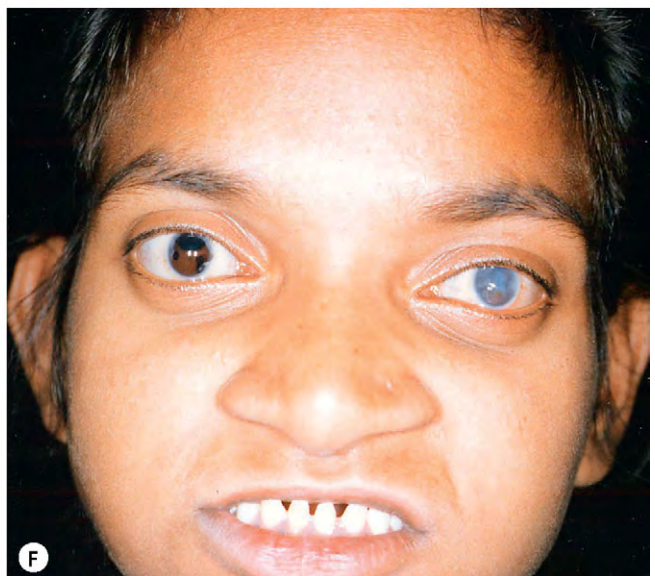
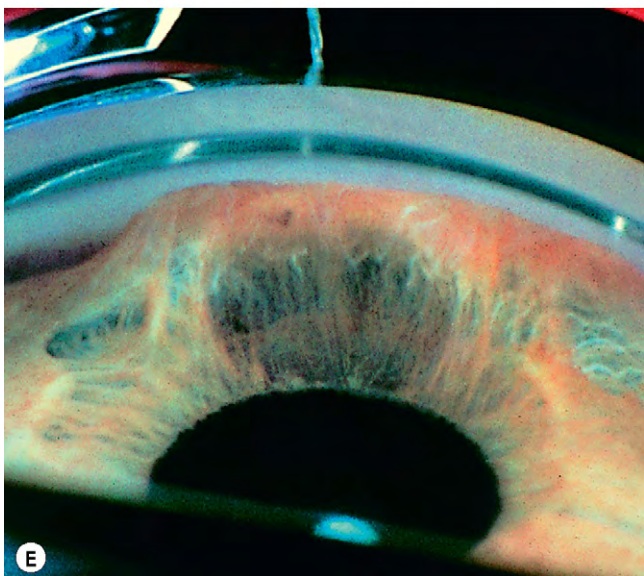
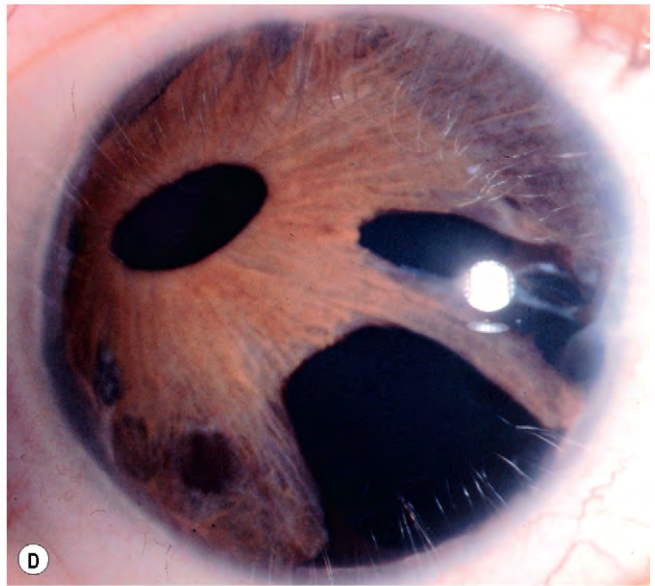
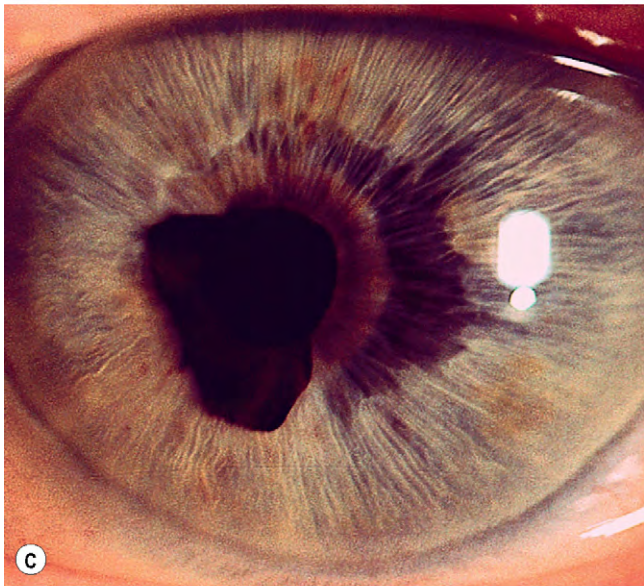
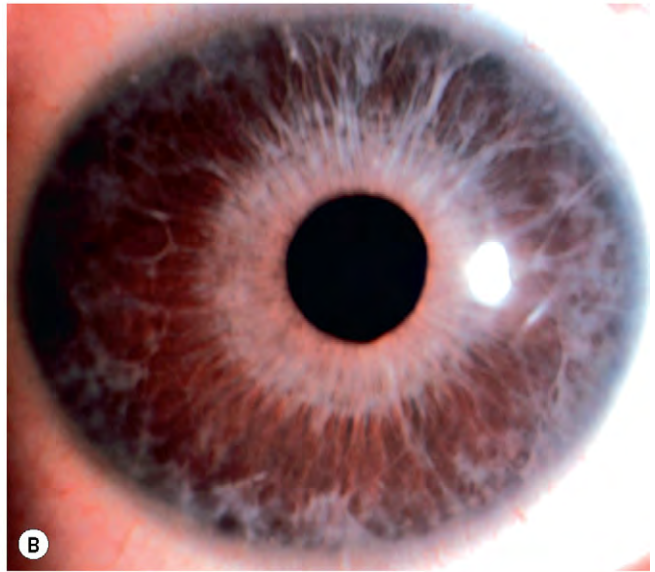
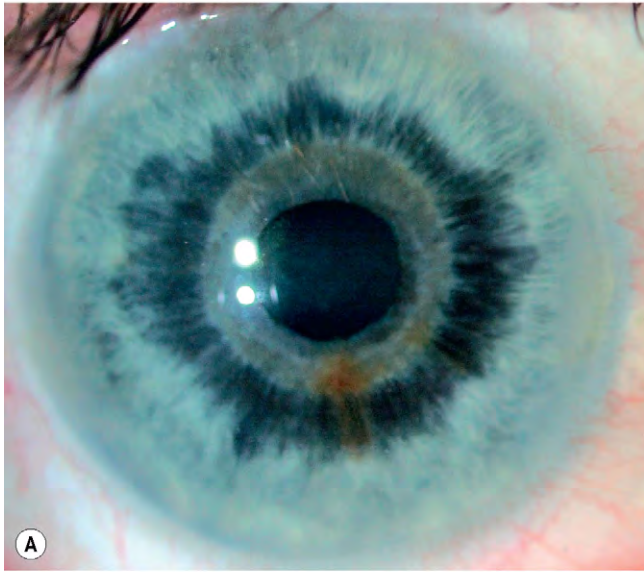
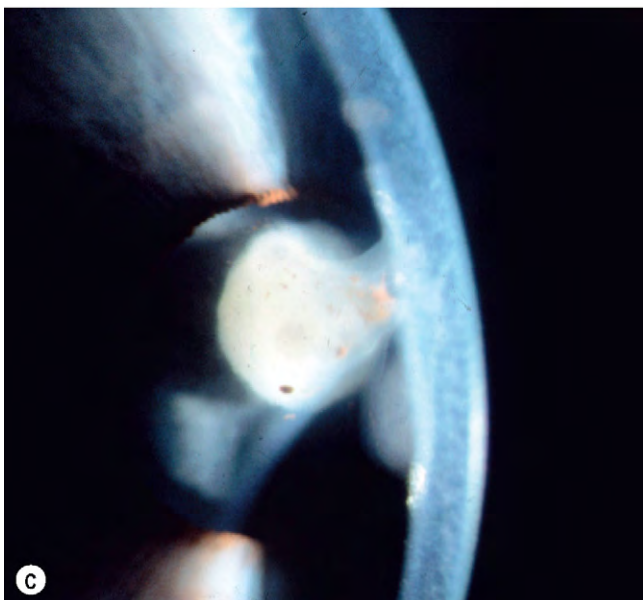
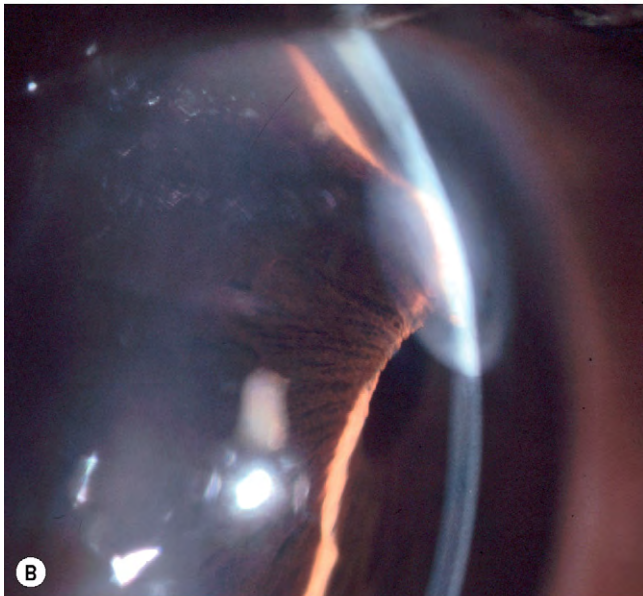
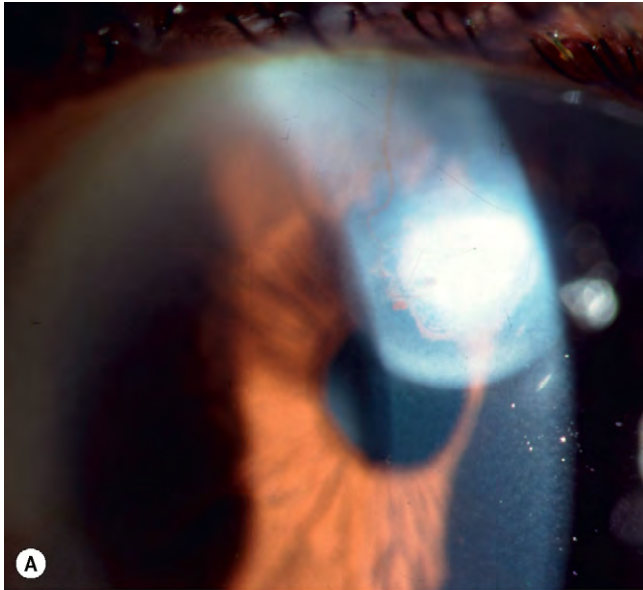


Fig. 10.73 Anomalía y síndrome de Rieger. (A) Hipoplasia leve de la estroma del iris; (B) hipoplasia grave de la estroma del iris; (C) ectropión de la úvea; (D) corectopia y defectos del iris de espesor completo; (E) sinequias anteriores periféricas; (F) anomalías faciales y dentales en el síndrome de Rieger.



2. **Esporádica**, incluido el síndrome de WARG (tumor de Wilms, aniridia, anomalías genitourinarias y retraso mental), conocido antes como síndrome de Miller, que representa una tercera parte de los casos. Los niños con aniridia esporádica tienen unas posibilidades del 30% de desarrollar un tumor de Wilms.
3. El **síndrome de Gillespie** explica sólo un 1% de los casos. La herencia es AR, pero no está causada por mutaciones PAX6. Entre los signos incluye la ataxia cerebelosa y retraso mental.

En todos los pacientes con aniridia esporádica debería realizarse una ecografía abdominal (para descartar el tumor de Wilms) cada 3 meses hasta los 5 años de edad, cada 6 meses hasta los 10 años y anualmente hasta los 16 años o hasta que el análisis genético molecular confirme una mutación intragénica, sin afectación extragénica.

Diagnóstico

1. La **presentación** se produce normalmente al nacer, con nistagmo y fotofobia. Los padres pueden haber notado la ausencia de iris o «pupilas dilatadas».
2. La **aniridia** tiene una intensidad variable, que varía entre mínima, detectable solo por retroiluminación, parcial (fig. 10.75A) y total (fig. 10.75B).
3. La **gonioscopia**, incluso en ojos con aniridia «total» suele mostrar un resto hipoplásico o rudimentario de tejido del iris (fig. 10.75C).
4. Los **párpados** a menudo muestran una disfunción de las glándulas de Meibomio.
5. **Córnea**
 - La inestabilidad de la película lagrimal, la sequedad ocular y los defectos epiteliales son comunes.
 - La deficiencia de células madre limbales puede producir una «conjuntivalización» de la córnea periférica.
 - En la enfermedad terminal puede producirse una cicatrización y vascularización de la estroma corneal central.
 - Otras lesiones incluyen opacidad, dermoides epibulbares, microcórnea, esclerocórnea y adherencias queratolenticulares.
6. Los cambios del **crystalino** incluyen catarata, subluxación (normalmente superior, fig. 10.75D), afaquia congénita y membranas pupilares persistentes.
7. El **fondo** puede mostrar hipoplasia de la fóvea (fig. 10.75E), hipoplasia del nervio óptico y coloboma coroideo.

Glaucoma

Se produce glaucoma en, aproximadamente, el 75% de los pacientes y suele presentarse al final de la infancia o en la adolescencia. Está causado por un cierre del ángulo sinequial secundario al estiramiento anterior del tejido rudimentario del iris, por contracción de fibras preexistentes que unen el ángulo (fig. 10.75F). El tratamiento es difícil y el pronóstico, reservado.

1. El tratamiento **médico** suele ser el abordaje inicial, aunque al final acaba siendo inadecuado.
2. La **goniotomía** puede prevenir el aumento posterior de la PIO, si se realiza antes del cierre angular sinequial.

Fig. 10.74 Anomalía de Peters. (A) Opacidad corneal; (B) adherencia iridocorneal; (C) adherencia lenticulocorneal.

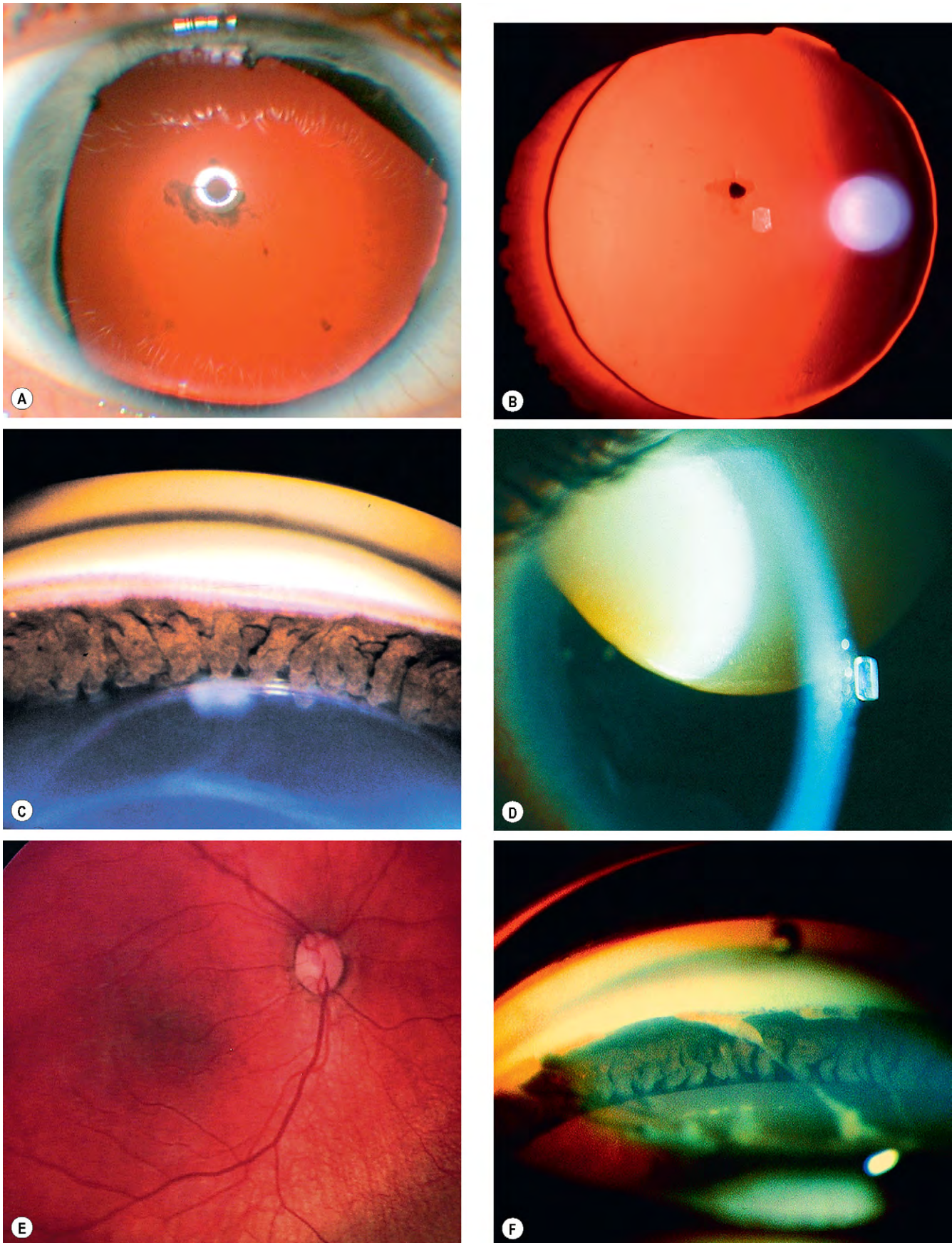


Fig. 10.75 Aniridia. (A) Parcial; (B) total; (C) ángulo abierto y restos de la raíz del iris; (D) subluxación superior de una catarata; (E) hipoplasia foveal; (F) ángulo cerrado sinequial por restos del iris.

(Cortesía de R. Curtis, fig. C; L. MacKeen, fig. D.)

3. La **trabeculectomía-trabeculotomía combinada** puede ser satisfactoria. La trabeculectomía sola no suele ser beneficiosa.
4. Los dispositivos de drenaje pueden ser eficaces en casos puntuales.
5. La **cicloablación con láser diodo** puede ser necesaria si fallan otras técnicas.

Tratamiento de la aniridia

1. Pueden utilizarse **lentes de contacto opacas** para crear una pupila artificial y mejorar la visión y la estética.
2. Con frecuencia se necesitan **lubricantes** para la queratopatía asociada.
3. Con frecuencia se requiere **cirugía de la catarata**. Debe procurarse minimizar el traumatismo en el limbo y conservar la función de las células madre limbares.
4. Puede necesitarse un **trasplante de células madre limbares**, con o sin queratoplastia.

GLAUCOMA EN LAS FACOMATOSIS

Síndrome de Sturge-Weber

El síndrome de Sturge-Weber angiomatosis encefalotrigeminal) es una facomatosis congénita, esporádica (v. cap.1).

Patogenia del glaucoma

Se desarrolla glaucoma en alrededor del 30% de los pacientes, ipsilateral al hemangioma facial, especialmente si la lesión afecta al párpado superior. Se produce una elevación de la PIO durante los primeros 2 años de vida en el 60% de los pacientes con glaucoma, que puede producir buftalmos (fig. 10.76A). En los casos restantes, el glaucoma puede desarrollarse en cualquier momento entre la infancia y la vida adulta. La patogenia es controvertida.

- La trabeculodisgenesia aislada en los lactantes.
- En los pacientes mayores, la causa puede ser una elevación de la presión venosa episcleral (asociada con una comunicación arteriovenosa en un hemangioma episcleral) (fig. 10.76B).

Tratamiento

1. El tratamiento **médico** tópico puede ser eficaz.
2. La **goniotomía** puede ser eficaz en los ojos con anomalías del ángulo.
3. La trabeculectomía **combinada** con trabeculotomía da buenos resultados en los casos de inicio precoz. La justificación es que la trabeculectomía corrige la barrera al drenaje de humor acuoso, que supone una alteración congénita del ángulo, mientras que la trabeculotomía evita las venas episclerales. La cirugía comporta un riesgo elevado de efusión coroidea y hemorragia supracoroidea.

Neurofibromatosis de tipo 1

La neurofibromatosis es un trastorno que afecta principalmente al crecimiento celular de los tejidos neurales. La herencia es AD, con penetrancia irregular y expresividad

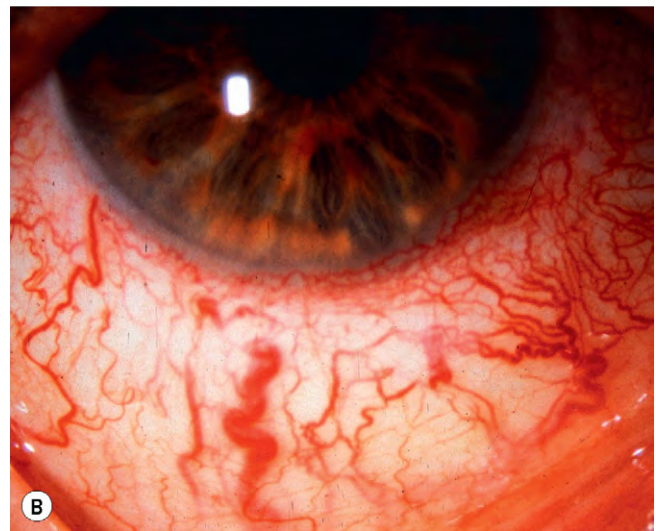


Fig. 10.76 Glaucoma en el síndrome de Sturge-Weber. (A) *Nevus flammeus* bilateral y buftalmos bilateral; (B) hemangioma episcleral.

(Cortesía de R. Bates, fig. A.)

variable (v. cap. 19). El glaucoma es relativamente inusual y, si existe, suele ser unilateral y congénito. Alrededor del 50% de los pacientes con glaucoma presenta una neurofibroma ipsilateral del párpado superior o hemiatrofia facial (fig. 10.77A). El mecanismo causal puede ser uno o más de los siguientes:

- Obstrucción del drenaje del humor acuoso por tejido neurofibromatoso en el ángulo.
- Anomalía del desarrollo del ángulo, que puede asociarse con ectropión congénito de la úvea (fig. 10.77B).
- Cierre del ángulo secundario causado por un desplazamiento hacia delante del iris periférico, asociado con engrosamiento neurofibromatoso del cuerpo ciliar.
- Cierre secundario del ángulo por sinequias, causado por contracción de una membrana fibrovascular.

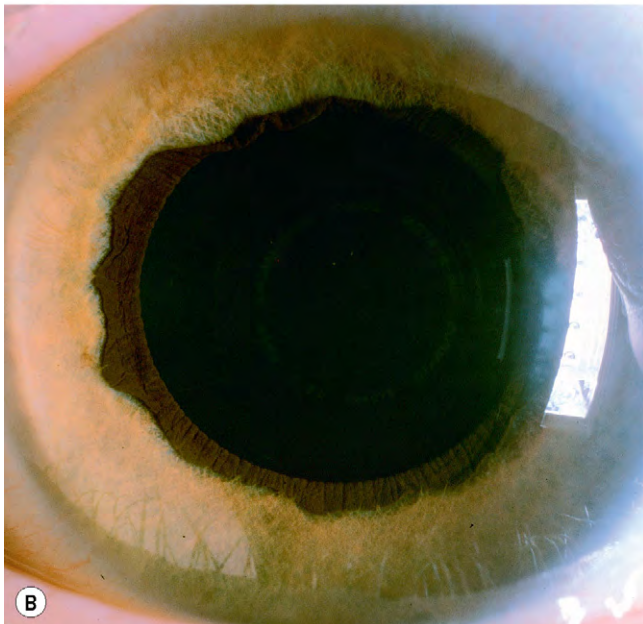


Fig. 10.77 Glaucoma en NF-1. **(A)** Neurofibromatosis extensa y hemiatrofia facial izquierda; **(B)** ectropión uveal congénito. (Cortesía de R. Bates, fig. B.)

MEDICAMENTOS PARA EL GLAUCOMA

La mayoría de medicamentos para el glaucoma se administran por vía tópica. Como norma general, el tratamiento está indicado siempre que se considere probable la aparición de una lesión glaucomatosa. La decisión sobre qué medicamento debe prescribirse depende no sólo del tipo de glaucoma, sino también de la historia clínica del paciente (p. ej., presencia de asma o de bradicardia). Esto requiere un conocimiento detallado de los potenciales efectos adversos. Para mejorar el cumplimiento, hay que informar completamente a los pacientes,

no sólo sobre su enfermedad, sino también sobre los medicamentos utilizados, cómo administrarlos y qué efectos adversos pueden producirse. Periódicamente, hay que evaluar la eficacia del tratamiento y, si es adecuado, modificar el régimen para mejorar la eficacia o reducir los efectos adversos.

Bloqueantes β

Farmacología

Las neuronas adrenérgicas segregan noradrenalina en las terminaciones nerviosas posganglionares simpáticas. Los receptores adrenérgicos son de los cuatro tipos principales siguientes:

1. Los receptores α -1 están localizados en las arteriolas, músculo dilatador de la pupila y músculo de Müller. Su estimulación da lugar a hipertensión, midriasis y retracción palpebral.
2. Los receptores α -2 son receptores inhibidores localizados en el epitelio ciliar. Su estimulación da lugar a un aumento en la facilidad de drenaje del humor acuoso.
3. Los receptores β -1 están situados en el músculo cardíaco y dan lugar a taquicardia cuando son estimulados.
4. Los receptores β -2 se hallan en la musculatura bronquial y en el epitelio ciliar. Su estimulación da lugar a broncodilatación y aumento de la producción de humor acuoso.

Los bloqueantes β antagonizan los efectos de las catecolaminas en los receptores β . Los bloqueantes β no selectivos son equipotentes en los receptores β -1 y β -2, mientras que los cardioselectivos son más potentes en los receptores β -1. La ventaja de los segundos, por lo menos en teoría, es que el efecto broncoconstrictor del bloqueo β -2 es mínimo. El betaxolol es el único bloqueante β cardioselectivo disponible actualmente para el tratamiento del glaucoma.

Modo de acción

Los bloqueantes β reducen la PIO por descenso de la secreción de humor acuoso y, por tanto, son útiles en todos los tipos de glaucoma, independientemente del estado del ángulo. No está clara la base farmacológica exacta de este mecanismo. Sin embargo, aproximadamente en el 10% de casos, la respuesta hipotensora disminuye con el tiempo: taquifilaxia. Esto puede producirse a los pocos días de iniciar el tratamiento («escape a corto plazo») o al cabo de unos meses («desviación a largo plazo»). Como norma general, se obtiene un pequeño efecto adicional si se utiliza un bloqueante β tópico en un paciente que ya está tomando un bloqueante β sistémico. Durante el sueño, el flujo acuoso suele reducirse a menos de la mitad del flujo diurno y, por tanto, los bloqueantes β tienen un efecto limitado. Cuando se utilizan junto con brimonidina o un inhibidor de la anhidrasa carbónica tópica, puede conseguirse una reducción adicional del 15% de la PIO. Cuando se combina con un análogo de las prostaglandinas, la reducción es aún mayor (20%).

Efectos adversos

1. Los **efectos adversos oculares** son alergia ocasional, erosiones epiteliales puntiformes corneales y reducción de la secreción acuosa de las lágrimas.
2. Los **efectos adversos sistémicos** tienden a aparecer durante la primera semana de su administración. Aunque son poco frecuentes, pueden resultar graves.

- La bradicardia y la hipotensión pueden derivar del bloqueo β -1. Hay que tomar el pulso del paciente antes de prescribir un bloqueante β .
 - El broncoespasmo puede estar causado por la acción del bloqueo β -2 y ser fatal en pacientes con asma u obstrucción pulmonar crónica.
 - Otros efectos adversos incluyen trastornos del sueño, alucinaciones, confusión, depresión, fatiga, cefalea, náuseas, vértigos, reducción de la libido y posible reducción de la cifra de lipoproteínas plasmáticas de alta densidad.
3. La **reducción de la absorción del fármaco sistémico** puede conseguirse mediante:
- La oclusión lagrimal después de la instilación, mediante el cierre de los ojos y la aplicación de presión digital sobre el saco lagrimal durante unos 3 min. Además de obstruir el drenaje lagrimal y reducir la absorción sistémica, esto prolonga el contacto entre el ojo y el fármaco y aumenta su eficacia terapéutica.
 - Tan sólo cerrar los ojos durante 3 min reducirá la absorción sistémica en cerca del 50%.
4. Las **contraindicaciones** de los bloqueadores β incluyen asma y enfermedad obstructiva de las vías respiratorias, bradicardia, insuficiencia cardíaca congestiva y bloqueo cardíaco de segundo o tercer grado. No deben instilarse a la hora de acostarse, porque pueden causar una caída profunda de la presión arterial mientras el individuo está durmiendo, reduciendo así la perfusión de la papila y causando potencialmente un deterioro del campo visual; como se ha observado antes, su efecto en la PIO también es menor.

Preparaciones

1. El **timolol** se comercializa en tres formas:
 - 0,25% y 0,50%, en dos aplicaciones diarias.
 - Gel de timolol al 0,1% en una aplicación diaria.
2. El **betaxolol** 0,5% cada 12 h tiene menos efecto hipotensor que el timolol, pero el efecto en la conservación del campo visual puede ser superior. El betaxolol puede aumentar el flujo sanguíneo de la papila óptica, probablemente por un efecto bloqueador de los canales del calcio en la microcirculación de la papila.
3. El **levobunolol** al 0,5%, una o dos veces al día, es similar al timolol.
4. El **carteolol** al 1 o 2% es similar al timolol, pero también muestra una actividad simpaticomimética intrínseca. Tiene una acción más selectiva sobre el ojo que sobre el sistema cardiovascular y, por tanto, puede inducir menos bradicardia que el timolol.
5. El **metipranolol** al 0,1o 0,3% dos veces al día es similar al timolol, pero se ha relacionado con uveítis anterior granulomatosa.

Agonistas α -2

Estos fármacos reducen la PIO al disminuir la secreción de humor acuoso y favorecer el drenaje uveoescleral. No deben utilizarse en los niños, porque cruzan la barrera hematoencefálica.

1. La **brimonidina** al 0,2% cada 12 h es un agonista α -2 muy selectivo que podría tener, además, un efecto neuroprotector. Su eficacia aislada es inferior a la del timolol pero suele ser mejor que la del betaxolol. Muestra un efecto aditivo con los bloqueantes β . Su principal efecto adverso ocular es la conjuntivitis alérgica, que puede iniciarse

18 meses después de haber empezado el tratamiento (fig. 10.78A). Se ha descrito uveítis anterior granulomatosa aguda. Los efectos adversos sistémicos son xerostomía, somnolencia y fatiga.

2. La **apraclonidina** al 1% suele usarse principalmente para reducir el riesgo de aumento agudo de la PIO después de la cirugía con láser. La concentración del 0,5% puede utilizarse a corto plazo, normalmente mientras el paciente espera cirugía para el glaucoma. No es recomendable para un uso prolongado por el riesgo de taquifilaxia (pérdida del efecto terapéutico con el tiempo) y una incidencia elevada de efectos adversos locales.

Análogos de las prostaglandinas

Este grupo de fármacos tiene un efecto reductor sostenido de la PIO que probablemente dura varios días en la mayoría de pacientes.

Farmacología

Los receptores prostanoideos se localizan en numerosos tejidos oculares, con participación en funciones como la regulación de la presión intraocular y el flujo sanguíneo.

1. El **latanoprost**, **travoprost** y **tafluprost** son análogos de la prostaglandina F₂ α y actúan como agonistas selectivos del receptor prostanoide FP. Ambos aumentan el drenaje del humor acuoso a través de la vía uveoescleral.
2. El **bimatoprost** es un análogo sintético de la prostamida, estructuralmente similar a las prostaglandinas, que se parece selectivamente a la prostamida natural. Reduce la PIO al potenciar el drenaje a través de las vías uveoescleral y trabecular.

Preparaciones

1. El **latanoprost** al 0,005%, utilizado una vez al día a la hora de acostarse es superior al del timolol, aunque una proporción de pacientes no responde. El latanoprost produce una reducción adicional de la PIO del 14-28% cuando se combina con timolol, pero no con pilocarpina.
2. El **travoprost** al 0,0004% una vez al día es similar al latanoprost, excepto en pacientes afroamericanos, en **quienes** parece ser más eficaz. Se produce una hiperemia conjuntival hasta en el 50% de los pacientes, aunque tiende a desaparecer con el tiempo.
3. El **bimatoprost** al 0,003% una vez al día a la hora de acostarse es similar al latanoprost, pero puede causar más hiperemia conjuntival e hiperpigmentación palpebral. Una preparación más nueva al 0,01% parece tener un efecto reductor de la PIO comparable, pero con menos hiperemia.
4. El **tafluprost** al 0,0015% una vez al día a la hora de acostarse es un derivado de las prostaglandinas más nuevo, el primero que se comercializa sin conservantes.

Efectos adversos

1. Oculares

- La hiperemia conjuntival y una sensación de cuerpo extraño son habituales.
- Alargamiento, engrosamiento, hiperpigmentación y, ocasionalmente, aumento del número de las pestañas (fig. 10.78B).

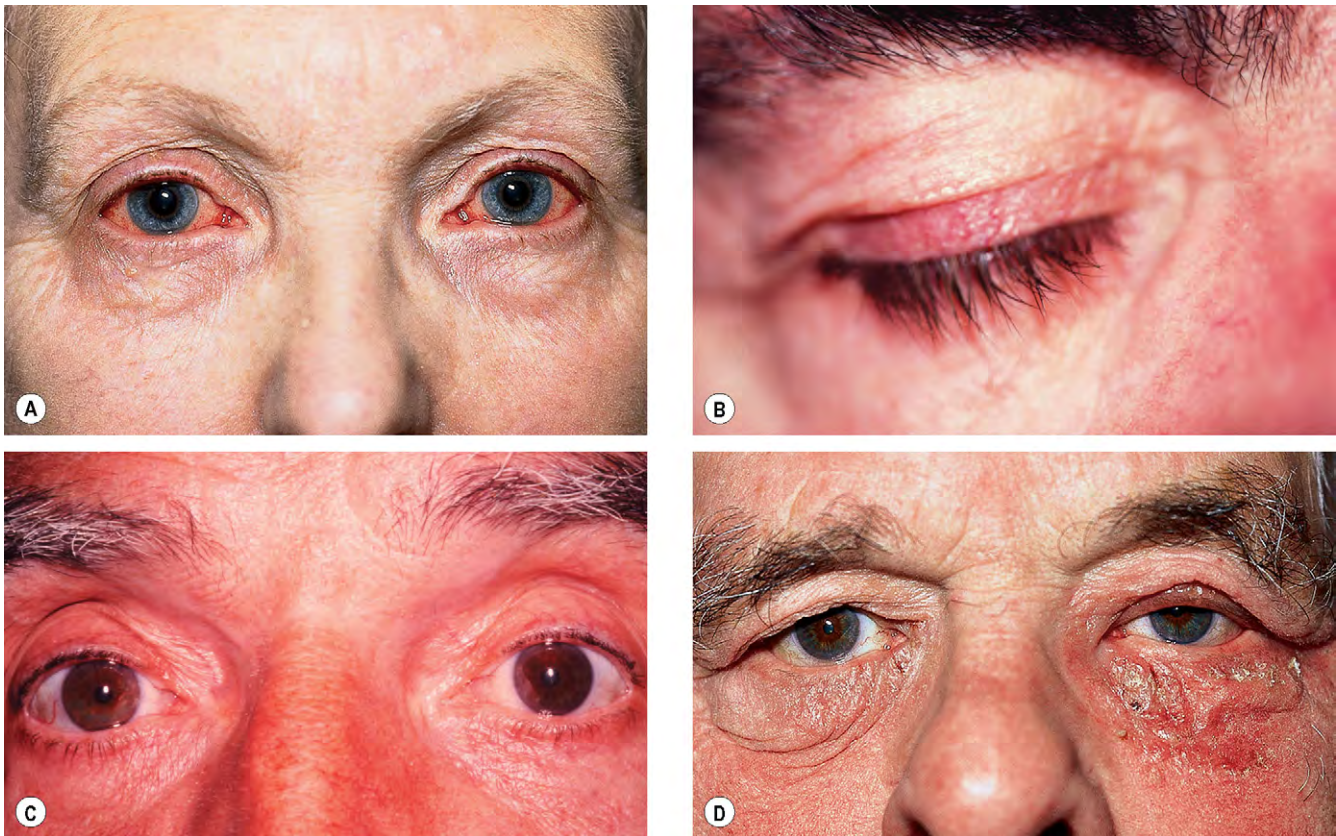


Fig. 10.78 Efectos adversos de la medicación tópica. (A) Conjuntivitis alérgica por brimonidina; (B) alargamiento e hiperpigmentación de las pestañas por análogos de las prostaglandinas; (C) oscurecimiento del iris por un análogo de las prostaglandinas; (D) blefaroconjuntivitis por inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos.

(Cortesía de J. Salmon, fig. A; P. Watson, fig. C.)

- La hiperpigmentación del iris es irreversible y se produce en el 11-23% de los pacientes a los 6 meses (fig. 10.78C). La incidencia es máxima en los iris de color verde-marrón, menor en el iris de color amarillo-marrón y menor en el de color azul-gris/marrón. La hiperpigmentación está causada por el aumento del número de gránulos pigmentados en la estroma superficial, más que por un aumento del número de melanocitos. Sin embargo, los nevos y las pecas del iris no resultan afectados.
 - La hiperpigmentación de la piel orbitaria es común, pero reversible.
 - Es posible que estos fármacos aumenten la frecuencia de edema macular cistoide después de la cirugía de la catarata.
 - La uveítis anterior es muy infrecuente y suele responder al tratamiento con corticoides. Por tanto, el fármaco debe utilizarse con precaución en el glaucoma uveítico.
 - El aumento de la gravedad y recurrencia de la queratitis herpética también es muy poco frecuente.
 - También se ha descrito hiperpigmentación conjuntival.
2. Los efectos adversos **sistémicos** incluyen cefalea ocasional, precipitación de migraña en los individuos susceptibles, erupción cutánea y síntomas leves en las vías respiratorias superiores. Estos preparados deben evitarse durante el embarazo porque en estudios animales se han observado posibles efectos teratogénos.

Inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos

Los inhibidores de la anhidrasa carbónica (IAC) están químicamente relacionados con las sulfamidas. Disminuyen la PIO al inhibir la secreción de humor acuoso.

1. La **dorzolamida** al 2% se utiliza tres veces al día en monoterapia, o dos como tratamiento complementario y tiene una eficacia similar al betaxolol, pero inferior al timolol. Los principales efectos adversos son blefaroconjuntivitis alérgica y un sabor amargo transitorio. Este fármaco debe utilizarse con precaución en los pacientes con disfunción endotelial corneal, ya que puede desencadenar descompensación.
2. La **brinzolamida** al 1% dos o tres veces al día es similar a la dorzolamida, pero con una menor incidencia de escozor y alergia local.

Mióticos

Farmacología

Los mióticos son fármacos parasimpaticomiméticos que actúan estimulando los receptores muscarínicos en el esfínter pupilar y el cuerpo ciliar.

1. En el **glaucoma de ángulo abierto primario** los mióticos reducen la PIO mediante la contracción del músculo

ciliar, lo cual aumenta el drenaje del humor acuoso a través de la red trabecular.

- En el **glaucoma de ángulo cerrado primario** la contracción del esfínter pupilar y la miosis resultante traccionan del iris periférico lejos del trabéculo, con lo que se abre el ángulo. Suele ser necesario reducir la PIO con medicación sistémica antes de que los mióticos hagan efecto.

Los efectos adversos oculares incluyen miosis, dolor en las cejas, desviación miópica y reagudizaciones de los síntomas de la catarata. Los defectos del campo visual aparecen más extensos y profundos.

Preparaciones

- La **pilocarpina** tiene la misma eficacia que los bloqueantes β y está disponible en las siguientes formas:
 - La pilocarpina al 0,5%, 1%, 2% y 4% en gotas se emplea cada 6 h como monoterapia. Cuando se utiliza combinada con un bloqueante β , es adecuada la administración cada 12 h.
 - El gel de pilocarpina al 4% está formado por pilocarpina absorbida en un gel plástico, y se instila una vez al día al acostarse, de forma que la miopía y la miosis inducidas sólo duran el tiempo de sueño. El principal inconveniente es el desarrollo de una opacidad corneal superficial difusa en el 20% de los pacientes, aunque esto no suele afectar a la agudeza visual.
- El **carbacol** al 3% tres veces al día es una alternativa eficaz a la pilocarpina en los casos resistentes o intolerantes.

Preparaciones combinadas

Las preparaciones combinadas con efectos hipotensores oculares similares a la suma de los componentes individuales mejoran la comodidad y el cumplimiento por parte del paciente. También son más rentables. Algunos ejemplos son los siguientes:

- Timolol + dorzolamida dos veces al día.
- Timolol + latanoprost una vez al día.
- Timolol + pilocarpina dos veces al día.
- Timolol + brimonidina dos veces al día.
- Timolol + travoprost una vez al día.
- Timolol + bimatoprost una vez al día.
- Timolol + brinzolamida dos veces al día.

Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos

Preparaciones

- La **acetazolamida** se comercializa en las formas siguientes:
 - Comprimidos 250 mg. La dosis es de 250-1.000 mg en varias tomas con el inicio de la acción en 1 h, con un máximo a las 4 h y una duración de hasta 12 h.
 - Las cápsulas de liberación sostenida en 250 mg utilizan 250-500 mg cada día con una duración de hasta 24 h.
 - Polvo, 500 mg en viales para inyección. El inicio de la acción es casi inmediato, con un máximo a los 30 min y una duración de hasta 4 h. Ésta es la única preparación de IAC disponible para inyección y es útil en el tratamiento del glaucoma de ángulo cerrado agudo.

- Diclorfenamida en comprimidos** de 50 mg. La dosis es de 50-100 mg dos o tres veces al día, con el inicio de la acción en 1 h, con un máximo a las 3 h y una duración de hasta 12 h.
- Metazolamida en comprimidos** de 50 mg. La dosis es de 50-100 mg dos o tres veces al día, con el inicio de la acción a las 3 h, un pico máximo a las 6 h y duración de 10-18 h. Es una alternativa útil a la acetazolamida, con una duración de acción más prolongada, pero actualmente no está disponible en España.

Efectos adversos sistémicos

Los IAC administrados por vía sistémica pueden ser útiles como tratamiento a corto plazo, especialmente en los pacientes con glaucoma agudo. Debido a sus efectos adversos sistémicos, su uso a largo plazo se reserva para pacientes con alto riesgo de pérdida visual. Se debe informar al paciente de los posibles efectos adversos para, disminuir su ansiedad y mejorar su cumplimiento.

- Parestesias** caracterizadas por hormigueo en los dedos de las manos y los pies y, ocasionalmente, en las uniones mucocutáneas. Son un hallazgo universal y suelen ser inocuas. Hay que dudar del cumplimiento si el paciente no refiere este síntoma.
- El **cuadro de malestar** se caracteriza por una combinación de malestar, fatiga, depresión, pérdida de peso y disminución de la libido. Puede ser útil una dosis suplementaria de 2 semanas de acetato sódico.
- El **cuadro gastrointestinal** se caracteriza por irritación gástrica, espasmos abdominales, diarrea y náuseas. Puede presentarse independientemente del síndrome de malestar y no está relacionado con ningún cambio específico en la bioquímica sanguínea.
- La **formación de litiasis renal** no es frecuente.
- El **síndrome de Stevens-Johnson** puede aparecer debido a que los IAC son derivados de las sulfonamidas.
- Las **discrasias sanguíneas** son muy infrecuentes y se presentan en dos tipos:
 - Depresión de la médula ósea relacionada con la dosis y que suele recuperarse cuando se interrumpe el tratamiento.
 - Anemia aplásica idiosincrásica que no está relacionada con la dosis y que tiene una mortalidad del 50%.
- Puede producirse **hipopotasemia** con el tratamiento a largo plazo y deben monitorizarse las concentraciones sanguíneas de potasio.

Osmóticos

Principios fisiológicos

La presión osmótica depende del número, y no del tamaño, de las partículas en una solución. Por este motivo, cuanto menor es el peso molecular, mayor es el efecto osmótico por gramo. Los hiperosmóticos permanecen en el espacio intravascular, con lo que aumentan la osmolaridad sanguínea. Disminuyen la PIO al crear un gradiente osmótico entre la sangre y el humor vítreo, de forma que el agua es «drenada» desde el vítreo. Cuanto mayor es el gradiente, mayor es la reducción de la PIO. Para ser efectivo en el ojo, un hiperosmótico debe ser capaz de atravesar la barrera hematoacuosa. Si se produce esta penetración, se establece un equilibrio y

se pierde cualquier efecto posterior. Por tanto, los hiperosmóticos tienen un valor limitado en el tratamiento de los glaucomas inflamatorios en los que está afectada la integridad de la barrera hematoacuosa.

Usos clínicos

Cuando se requiere una caída temporal de la PIO que no se puede conseguir por otros medios.

- En el glaucoma de ángulo cerrado agudo.
- Antes de la cirugía intraocular, cuando la PIO es muy alta, como puede ocurrir por la luxación del cristalino en la CA.
- Estas preparaciones deben administrarse con bastante rapidez y el paciente no ha de recibir posteriormente líquidos para calmar la sed hasta que se ha ejercido un efecto útil.

Efectos adversos

1. La **sobrecarga cardiovascular** puede producirse como resultado del aumento del volumen extravascular. Por tanto, los hiperosmóticos ha de emplearse con mucho cuidado en los pacientes con enfermedad cardíaca o renal.
2. La **retención urinaria** puede presentarse en hombres ancianos después de la administración intravenosa. Puede ser necesario el sondaje vesical en los que presentan prostatismo.
3. **Otros** efectos adversos incluyen cefalea, dolor de espalda, náuseas y confusión.

Preparaciones

1. El **manitol** es el fármaco hiperosmótico intravenoso más ampliamente utilizado. La dosis es 1 g/kg de peso corporal o 5 ml/kg de peso corporal (solución al 20% en agua) en 30-60 min. La acción máxima se alcanza a los 30 min y tiene una duración de hasta 6 h.
2. El **glicerol** es un fármaco oral con un gusto dulce y empalagoso. Debe añadirse zumo puro de limón (no de naranja) para evitar las náuseas. La dosis es 1 g/kg de peso corporal o 2 ml/kg de peso corporal (solución al 50%). La acción máxima se produce en 1 h y tiene una duración de hasta 3 h. Aunque el glicerol se metaboliza a glucosa, puede administrarse a diabéticos bien controlados.
3. La **isosorbida** es un fármaco oral con sabor mentolado. Es metabólicamente inerte y por tanto puede administrarse a los diabéticos sin cubrir con insulina. La dosis es la misma que la del glicerol.

malla trabecular. La TLA no es eficaz en el glaucoma pediátrico ni en la mayoría de glaucomas secundarios, con excepción del pigmentario y el pseudoexfoliativo.

Técnica

- a. Instilar una gota de apraclonidina al 1% para impedir el aumento precoz de la PIO posterior al láser.
- b. Instilar dos gotas de un anestésico tópico.
- c. Insertar una gonioleante con el espejo en la posición a las 12 h para visualizar el ángulo inferior (generalmente, la parte más fácil de observar).
- d. Identificar el espolón escleral, la línea de Schwalbe (que puede estar pigmentada) y el aspecto tridimensional en vidrio deslustrado del trabéculo.
- e. Enfocar el haz sobre la unión del trabéculo pigmentado y no pigmentado, asegurando que el foco es redondo y tiene un borde definido (fig. 10.79A). Un foco oval con un límite borroso (fig. 10.79B) significa que el haz no está perpendicular a la superficie trabecular.
- f. Las características iniciales del láser suelen ser: tamaño de la mancha de 50 μ m, duración de 0,1 s y potencia de 700 mW.
- g. Aplicar el láser. La reacción ideal es un blanqueo transitorio (fig. 10.80A) o la aparición de una burbuja de gas mínima (fig. 10.80B) en el punto de incidencia. Una burbuja de gas grande (fig. 10.80C) es excesiva.
- h. Si la reacción no es adecuada, hay que aumentar la potencia en escalones de 200 mW. En los ángulos fuertemente pigmentados, una potencia de 400 mW puede ser suficiente, mientras que algunos ángulos no pigmentados pueden necesitar hasta 1.200 mW (la media es de alrededor de 900 mW).
- i. Aplicar 25 impactos con intervalos de espacio regulares, desde un extremo del espejo hasta el otro.

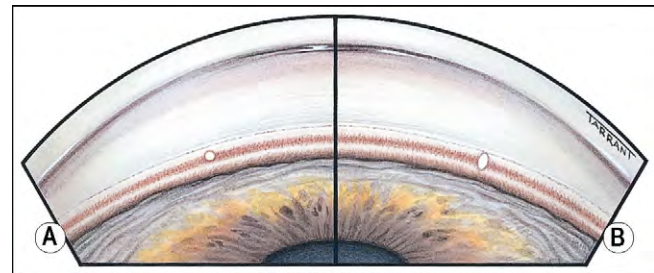


Fig. 10.79 Trabeculoplastia con láser. (A) Foco correcto apuntado con un haz redondo; (B) foco incorrecto.

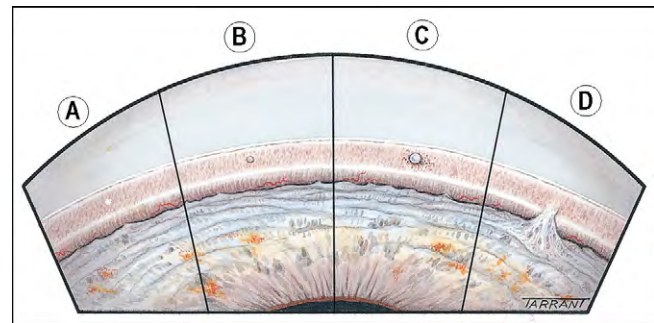


Fig. 10.80 Trabeculoplastia con láser. (A) Blanqueamiento de la malla trabecular, adecuado; (B) burbuja pequeña, también adecuada; (C) burbuja grande, excesiva; (D) sinequias anteriores periféricas por una mala técnica.

LASERTERAPIA

Trabeculoplastia con láser de argón

Generalidades

La trabeculoplastia con láser de argón (TLA) consiste en la aplicación de impactos con láser al trabéculo. Esto incrementa el drenaje del humor acuoso y disminuye la PIO. La TLA se realiza en glaucomas de ángulo abierto, habitualmente como complemento del tratamiento médico. Se supone que el procedimiento facilita el drenaje por los siguientes mecanismos: (a) estrechamiento mecánico de la malla trabecular para abrir los espacios trabeculares adyacentes, no tratados, y/o (b) inducción de la división celular y la migración de macrófagos para limpiar de detritus celulares la

- j. Rotar 90° la goniolente en el sentido de las agujas del reloj, y aplicar otros 25 impactos hasta un total de 50, que se extienden en los 180° del ángulo. Es importante familiarizarse con el patrón rotacional del espejo de forma que los cuadrantes adyacentes se traten de forma sistemática. Con la práctica, es posible realizar la TLA mediante rotación continua de la goniolente y aplicar cada impacto a través del centro del espejo. Algunos oftalmólogos tratan inicialmente 180° y, posteriormente, los 180° si la respuesta no ha sido satisfactoria. Sin embargo, otros tratan toda la circunferencia con 100 quemaduras en el momento inicial.
- k. Se instila apraclonidina al 1%.
- l. Prescribir fluorometolona tópica o prednisolona al 0,5% cuatro veces al día durante una semana; se continúa el tratamiento médico del glaucoma.

Seguimiento

Hay que esperar entre 4 y 6 semanas para que el tratamiento sea efectivo. Si la PIO se reduce de forma significativa a las 6 semanas, se puede intentar reducir la medicación gradualmente, aunque la suspensión total raras veces es posible. El principal objetivo de la TLA es obtener una PIO segura; la reducción de la medicación suele ser una consideración secundaria. Si la PIO se mantiene todavía alta y sólo se han tratado 180°, se tratan los otros 180°. Después de una TLA de 360°, un nuevo tratamiento no es tan probable que sea beneficioso, y puede ser preciso plantearse la cirugía filtrante.

Complicaciones

1. Pueden aparecer **sinequias anteriores periféricas** (fig. 10.80D) si las quemaduras se aplican demasiado posteriormente o si el nivel de energía es alto. En la mayoría de casos, esto no afecta al drenaje del humor acuoso.
2. Pueden producirse **pequeñas hemorragias** si los vasos sanguíneos del iris periférico o del cuerpo ciliar se tratan de forma inadvertida. El sangrado se detiene fácilmente aplicando presión sobre el globo ocular con la goniolente.
3. El **aumento agudo de la PIO** puede producirse especialmente si no se emplea apraclonidina o brimonidina de forma profiláctica. En las semanas posteriores debe monitorizarse estrechamente la PIO en pacientes con una lesión glaucomatosa grave.
4. La **uveítis anterior** es bastante frecuente, pero suele ser leve, transitoria e inocua.
5. **Efectos adversos de una futura cirugía filtrante.** La incidencia de ampollas encapsuladas después de la cirugía filtrante puede ser más alta en los ojos tratados antes con TLA.

Resultados

1. **En el GPAA**, la tasa de eficacia inicial es del 75-85%. La reducción media de la PIO es aproximadamente del 30%; los ojos que inicialmente tienen PIO altas tendrán una reducción mayor que los que tienen PIO más bajas. Hasta el 50% de los ojos siguen controlados después de 5 años, y aproximadamente, el 33% después de 10 años. Los fracasos suceden con mayor frecuencia durante el primer año; por tanto, si la PIO sigue estando controlada al cabo de 1 año, la probabilidad de control después de 5 años es del 65%, y después de los 10 años es, aproximadamente, del 40%. Si se emplea la TLA como tratamiento primario, el 50% de los casos requieren tratamiento médico adicional dentro de los 2 años siguientes. Después de una TLA inicial satisfactoria, el nuevo tratamiento tiene una tasa

de eficacia baja (el 30% al cabo de 1 año, y sólo el 15% después de 2 años). En general, los resultados son peores en los pacientes de menos de 50 años de edad. En los pacientes afroamericanos, los resultados iniciales son tan buenos como en los caucásicos, pero tienden a presentar una pérdida del efecto más rápida.

2. En el **GNP**, entre el 50 y el 70% de los pacientes tienen una buena respuesta, pero la reducción real de la PIO es menor que en el GPAA.
3. En el **glaucoma pigmentario**, los resultados son generalmente buenos, aunque la reducción de la PIO en los pacientes de más edad puede ser menor.
4. En el **glaucoma con pseudoexfoliación**, los resultados iniciales son excelentes, aunque el fracaso puede producirse antes que en el GPAA y el aumento posterior de la PIO puede ser rápido.

Trabeculoplastia selectiva con láser

La trabeculoplastia con láser selectiva (TLS) es un procedimiento relativamente nuevo que utiliza un láser de Nd:YAG de doble frecuencia, de 532nm y *Q-switched*, que se centra selectivamente en el pigmento melanina de las células de la malla trabecular, sin afectar a las células y estructuras no pigmentadas. Centrar el objetivo es más fácil que en la TLA, lo que permite obtener resultados más constantes. Puede ser más segura que la TLA porque no hay lesión térmica y, por tanto, se piensa que el tratamiento puede repetirse. Los resultados iniciales muestran que, probablemente, es tan eficaz como la TLA.

Iridotomía con láser Nd:YAG

Indicaciones

- SACP, ACP y GPAC.
- Cierre del ángulo secundario con bloqueo pupilar.

Técnica

- a. Hay que instilar apraclonidina al 1% o brimonidina al 0,2% 30-60 min antes del procedimiento.
- b. La pupila debe estar miótica, empleando pilocarpina tópica, aunque tal vez esto sea imposible después de un glaucoma agudo.
- c. Instilar un anestésico tópico.
- d. Insertar una lente de contacto especial, como la de iridotomía de Abraham (fig. 10.81A).
- e. Seleccionar un lugar de iridotomía, preferentemente en el iris superior, de forma que quede cubierto por el párpado, minimizando así el riesgo de diplopía o deslumbramiento monocular (riesgo máximo si una iridotomía está medio cubierta por el borde palpebral). Radialmente, la iridotomía debe localizarse dentro del tercio exterior para minimizar el riesgo de lesión del cristalino. Centrarse en una cripta del iris resulta beneficioso, pero no es esencial.
- f. La configuración del láser y la potencia eficaz pueden variar entre aparatos. La mayoría de las iridotomías se realizan con características entre 4-5 milijulios (mJ). Cuando penetra en un iris azul delgado, el nivel de energía es aproximadamente de 1-4 mJ por disparo. Los iris gruesos, aterciopelados, marrones pueden necesitar mayores niveles de energía.
- g. Enfocar con precisión el haz y disparar el láser. La penetración satisfactoria se caracteriza por una efusión de restos de pigmento. En general se precisan 10 disparos para

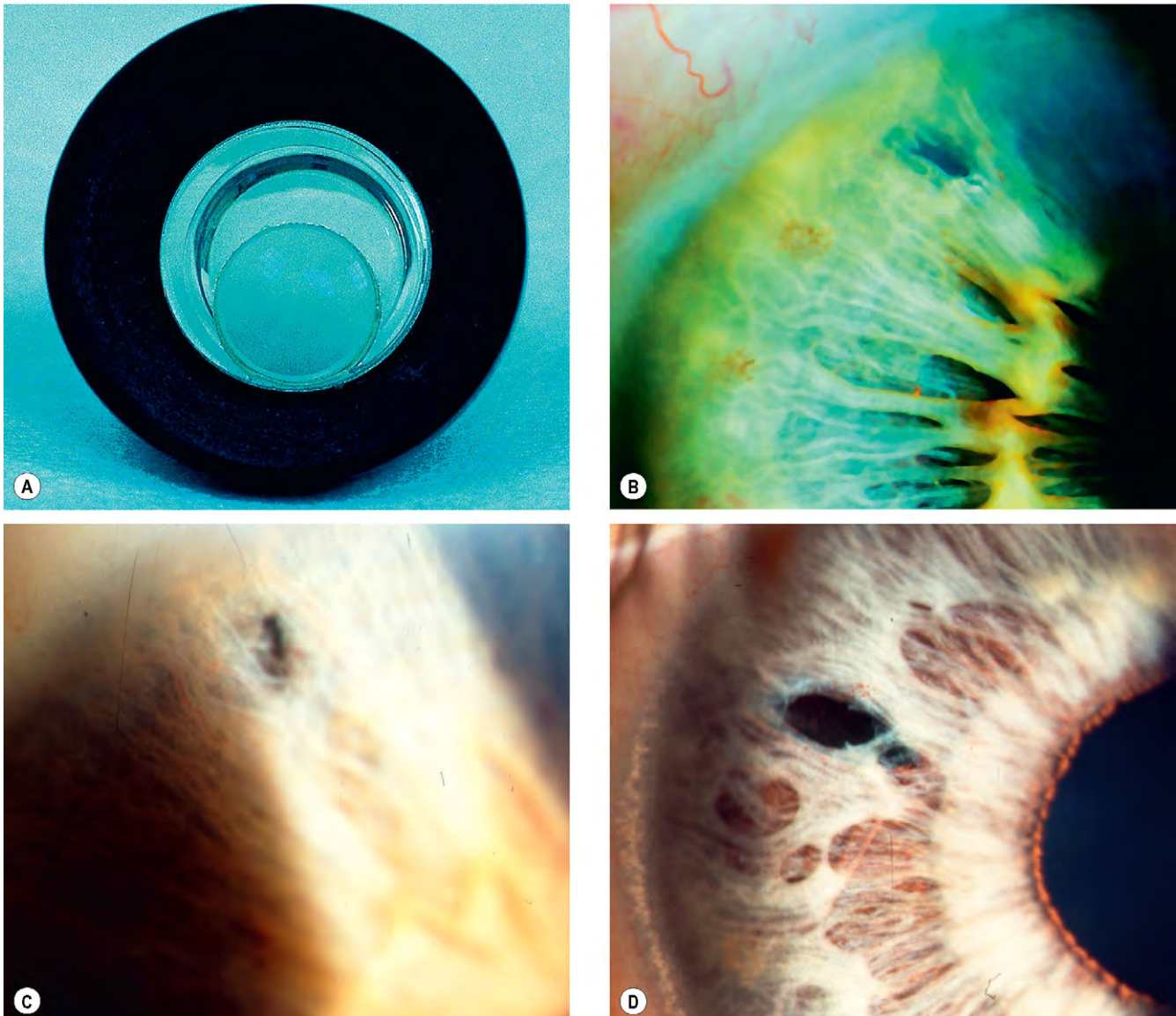


Fig. 10.81 Iridotomía con láser Nd:YAG. (A) Lente de Abraham; (B) abertura de tamaño adecuado; (C) demasiado pequeña; (D) no cubierta por el párpado y quizás insuficientemente periférica.

producir una iridotomía adecuada (fig. 10.81B) aunque, con una cripta del iris, puede reducirse a dos o tres.

- h. Se instila una segunda gota de apraclonidina al 1%; también puede administrarse acetazolamida oral si es necesario.
- i. Prescribir un corticoide tópico potente (p.ej. dexametasona) cada 10 min durante 30 min, luego, cuatro veces cada día durante una semana.
- j. La PIO debe comprobarse 1-2h después del procedimiento para excluir un pico precoz. La revisión habitual suele realizarse en 1 o 2 semanas, y el control posterior, según las circunstancias individuales. Los pacientes con una lesión glaucomatosa importante pueden requerir cobertura hipotensiva ocular extensa y un control más precoz.

Problemas técnicos

1. Fracaso inicial

- Puede ser suficiente aumentar el nivel de energía.
- Volver a tratar el mismo lugar, dejando unos minutos para que se eliminen el pigmento y los restos celulares, o cambiar a otro lugar.

- Debe evitarse un tratamiento excesivo por el riesgo de inflamación sustancial postoperatoria y de picos de presión; el tratamiento puede aplicarse de nuevo en unos días.
- En iris marrones gruesos, un pretratamiento relativamente suave con láser de argón puede ser beneficioso: 10 disparos de 0,1s de duración, 200 μ m de tamaño y 200 mW son parámetros eficaces.

2. **Abertura demasiado pequeña** (fig. 10.81C). El diámetro óptimo de la iridotomía es de 150-200 μ m. A veces es más fácil crear una abertura adicional en un lugar diferente, en vez de intentar agrandar la existente.

Complicaciones

1. El **sangrado** se produce en alrededor del 50% de casos. Suele ser leve y se detiene después de algunos segundos. La hemorragia persistente puede detenerse mediante presión de la lente de contacto contra la córnea.
2. El **aumento de la PIO** en la hora siguiente del tratamiento es habitual. Es leve y suele ser transitoria (v. antes).

3. La **iritis** es frecuente y suele ser leve. La iritis grave, que puede dar lugar a la formación de sinequias posteriores, está causada de forma invariable por sobretratamiento y por un tratamiento inadecuado con corticoides tras la intervención. Es más probable en iris más oscuros, incluidos la debida a derivados de las prostaglandinas.
4. Las **quemaduras corneales** pueden producirse si no se emplea una lente de contacto o si la CA es poco profunda; suelen curar muy rápidamente y sin problemas.
5. Ocasionalmente, se desarrollan **opacidades del cristalino**, que son localizadas y no progresivas, en el lugar de tratamiento; la iridotomía puede acelerar la formación de cataratas.
6. Los **deslumbramientos y la diplopía** pueden presentarse raras veces si la iridotomía no está localizada bajo el párpado superior (fig. 10.81D), especialmente en el borde palpebral.

Cicloablación con láser de diodo

La ablación con láser diodo (ciclodiodo) reduce la PIO por destrucción del epitelio ciliar secretor, lo que da lugar a una disminución de la secreción de humor acuoso. En el pasado, se utilizaba principalmente en el glaucoma secundario terminal y no controlado, con potencial visual mínimo, básicamente para controlar el dolor. Sin embargo, actualmente se sabe que también puede utilizarse con seguridad en ojos con una buena visión que puede conservarse siempre que el control de la PIO sea adecuado. Suele requerirse más de una sesión de tratamiento para tener un control adecuado de la presión.

1. Técnica

- a. Se administra anestésico peribulbar o bajo la cápsula de Tenon.
- b. Las características del láser son 1,5-2s y entre 1.500 y 2.000 mW; el tamaño del disparo no es ajustable.
- c. La potencia se ajusta en disparos secuenciales hasta que se escucha un sonido de tapón («pop») y luego se reduce hasta justo por debajo de ese nivel.
- d. Se aplican aproximadamente 12-24 impactos posteriores al limbo sobre 360°, evitando los fascículos neurovasculares a las 3 y a las 9 (fig. 10.82).
- e. Puede utilizarse un régimen de menor intensidad en ojos con una buena visión, para reducir el riesgo de un tratamiento excesivo; con este método, es más probable que se necesiten más sesiones de tratamiento.
- f. Se prescribe un corticoide tópico fuerte cada hora durante el día de la intervención y después cada 2h durante 2 días y cada 6h durante como mínimo 2 semanas. Se utiliza un antibiótico tópico y un ciclopléjico (ciclopentolato al 1% dos veces al día) durante 3 días.
- g. El pretratamiento con láser del glaucoma puede mantenerse o reducirse ligeramente.
- h. Pueden prescribirse antiinflamatorios no esteroideos orales durante 2 días.
- i. La revisión se realiza generalmente a los 3 o 4 días, por el riesgo de inflamación reactiva significativa.

2. **Complicaciones.** Son frecuentes el dolor leve y la inflamación del segmento anterior. No es infrecuente que se produzca un aumento temporal de la PIO en las primeras semanas. Las complicaciones graves son inusuales e incluyen hipotonía crónica, atrofia del globo ocular,

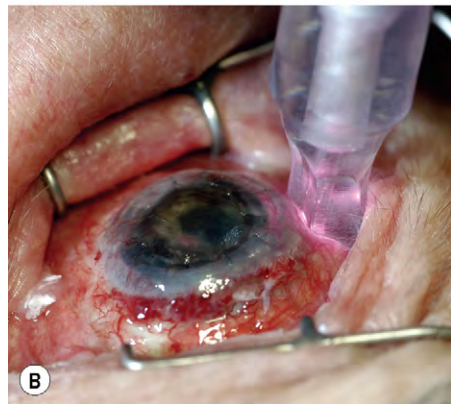


Fig. 10.82 (A) Cicloablación con láser de diodo; (B) imagen de cerca de la sonda.

(Cortesía de J. Salmon, fig. A; Krachmer, Mannis and Holland, from *Cornea*, Mosby, 2005, fig. B.)

hemorragia supracoroidea, descompensación corneal y desprendimiento de retina.

3. Los **resultados** dependen del tipo de glaucoma; con frecuencia, el procedimiento debe repetirse. El alivio del dolor suele ser eficaz, pero no parece estar relacionado sólo con el control de la presión.

Iridoplastia con láser argón

La iridoplastia con láser se realiza para ampliar la CA al causar una contracción del iris periférico lejos del receso angular. Puede utilizarse para intentar detener un episodio de cierre angular agudo, pero se aplica con mayor frecuencia de forma electiva (v. «Ángulo cerrado primario»).

- a. Se instila un anestésico tópico.
- b. Se instila una gota de pilocarpina al 1% y de apraclonidina al 1%.
- c. A través de una lente de iridotomía, se aplican 1-2 impactos por hora a la periferia, de 500 μ m de tamaño, a entre 100 y 200 mW, 0,5s de duración, con objeto de provocar una ligera contracción visible del iris; debe evitarse el tratamiento excesivo porque pueden producirse picos prolongados de PIO.
- d. Se administra apraclonidina al 1% posprocedimiento (considerar la acetazolamida oral si existe una neuropatía óptica glaucomatosa significativa).
- e. Prednisolona al 1% o dexametasona al 0,1% tópicas cada hora durante el primer día y después cuatro veces al día.
- f. Revisar 1-2h después del láser, después al cabo de 1 semana y posteriormente según la progresión y la lesión

glaucomatosa; los pacientes con una neuropatía glaucomatosa significativa pueden necesitar una revisión regular las primeras semanas para detectar y tratar un pico de PIO.

- g. La alteración de la acomodación es bastante frecuente, pero casi siempre transitoria.

TRABECULECTOMÍA

La trabeculectomía reduce la PIO al crear una fístula que permite el drenaje del humor acuoso de la CA al espacio subconjuntival. La fístula está protegida o «cubierta» por un colgajo escleral superficial. (fig. 10.83). El procedimiento suele realizarse cuando el tratamiento médico no ha conseguido un control adecuado de la PIO.

Técnica

- Se contrae la pupila.
- Se inserta una sutura de tracción en la córnea clara periférica, a nivel superior o en el músculo recto superior.

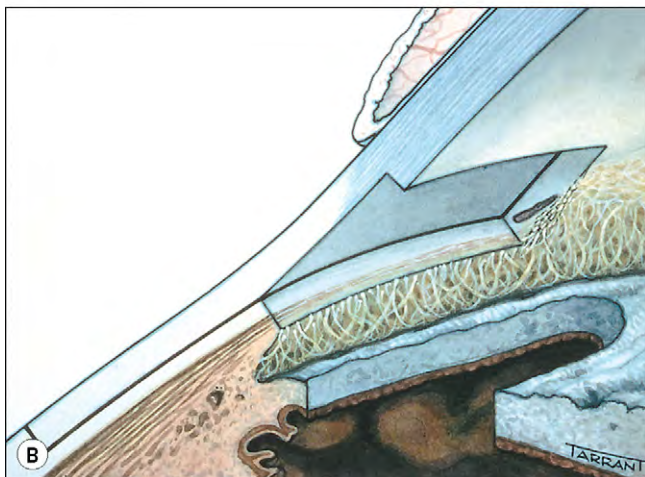
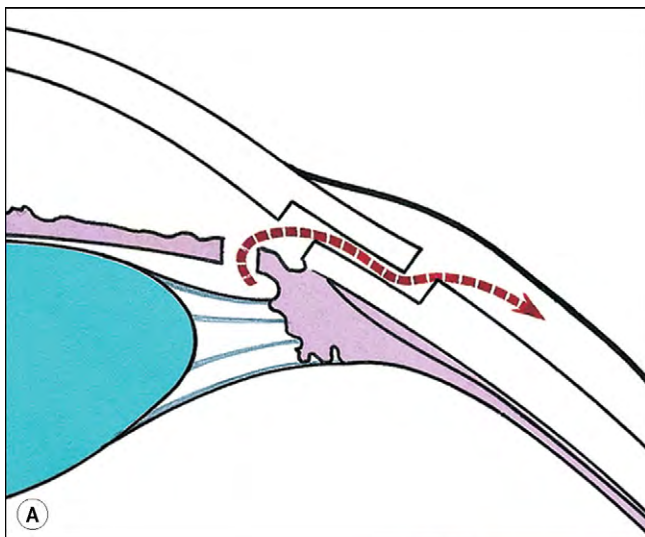


Fig. 10.83 Principios de la trabeculectomía. (A) Vía de salida del humor acuoso después de la trabeculectomía; (B) aspecto desde dentro del ojo, una vez completada.

- Se crea en un nivel superior un colgajo conjuntival con base en el fórnix conjuntival o en el limbo esclerocorneal.
- Se limpia el tejido episcleral. El lecho escleral superficial se cauteriza.
- Se diseña un colgajo escleral de espesor parcial (dos terceras partes del espesor escleral) (fig. 10.84A). Este colgajo puede ser rectangular (3 × 4 mm) o triangular, a elección.
- La disección del colgajo escleral se realiza hasta que se alcanza córnea transparente (fig. 10.84B).
- Se practica una paracentesis corneal periférica temporal superior.
- Se penetra en la CA a través de toda la anchura del colgajo.
- Se reseca un bloque de esclerótica profunda con un *punch* (fig. 10.84C).
- Se realiza una iridectomía periférica para prevenir el bloqueo de la abertura por el iris periférico (fig. 10.84D); algunos cirujanos omiten este paso en ojos pseudofáquicos o en cámaras anteriores profundas.
- El colgajo escleral superficial se sutura en sus esquinas posteriores, de forma que quede ligeramente en aposición al lecho subyacente.
- Alternativamente, el colgajo se puede coser fuertemente con suturas extraíbles ajustables para reducir el riesgo de pérdida postoperatoria del colgajo escleral y CA poco profunda.
- Se inyecta suero fisiológico dentro de la CA a través de la paracentesis. Esto prueba la permeabilidad de la fístula y facilita la detección de cualquier orificio o de fugas en el colgajo.
- Se sutura la conjuntiva/cápsula de Tenon. Se repite la irrigación a través de la paracentesis para producir una ampolla, que se explora por si tiene fugas.
- Se instila una gota de atropina al 1%; si no se ha realizado una iridectomía, en su lugar puede utilizarse pilocarpina al 2%.
- Se inyectan un corticoide y un antibiótico bajo la conjuntiva inferior o en la CA.
- Se utilizan gotas de corticoides-antibióticos cuatro veces al día durante 1-2 semanas y posteriormente se cambian a acetato de prednisolona al 1% o dexametasona al 0,1% durante 8-10 semanas.

Cámara anterior plana

Puede deberse a: (a) bloqueo pupilar; (b) filtración excesiva, o (c) glaucoma maligno (dirección errónea del humor acuoso). El estrechamiento de la CA grave y mantenido es infrecuente (fig. 10.85A y B), la cámara se reforma espontáneamente en muchos casos. Sin embargo, cuando no lo hace, pueden desarrollarse complicaciones graves, como sinequias anteriores periféricas, lesión endotelial corneal (fig. 10.85C) y catarata (fig. 10.85D).

Bloqueo pupilar

El bloqueo pupilar puede producirse por una iridectomía periférica no permeable.

1. Signos

- PIO alta y ampolla plana.
- Prueba de Seidel negativa.
- Iris *bombé* con una iridectomía no permeable.

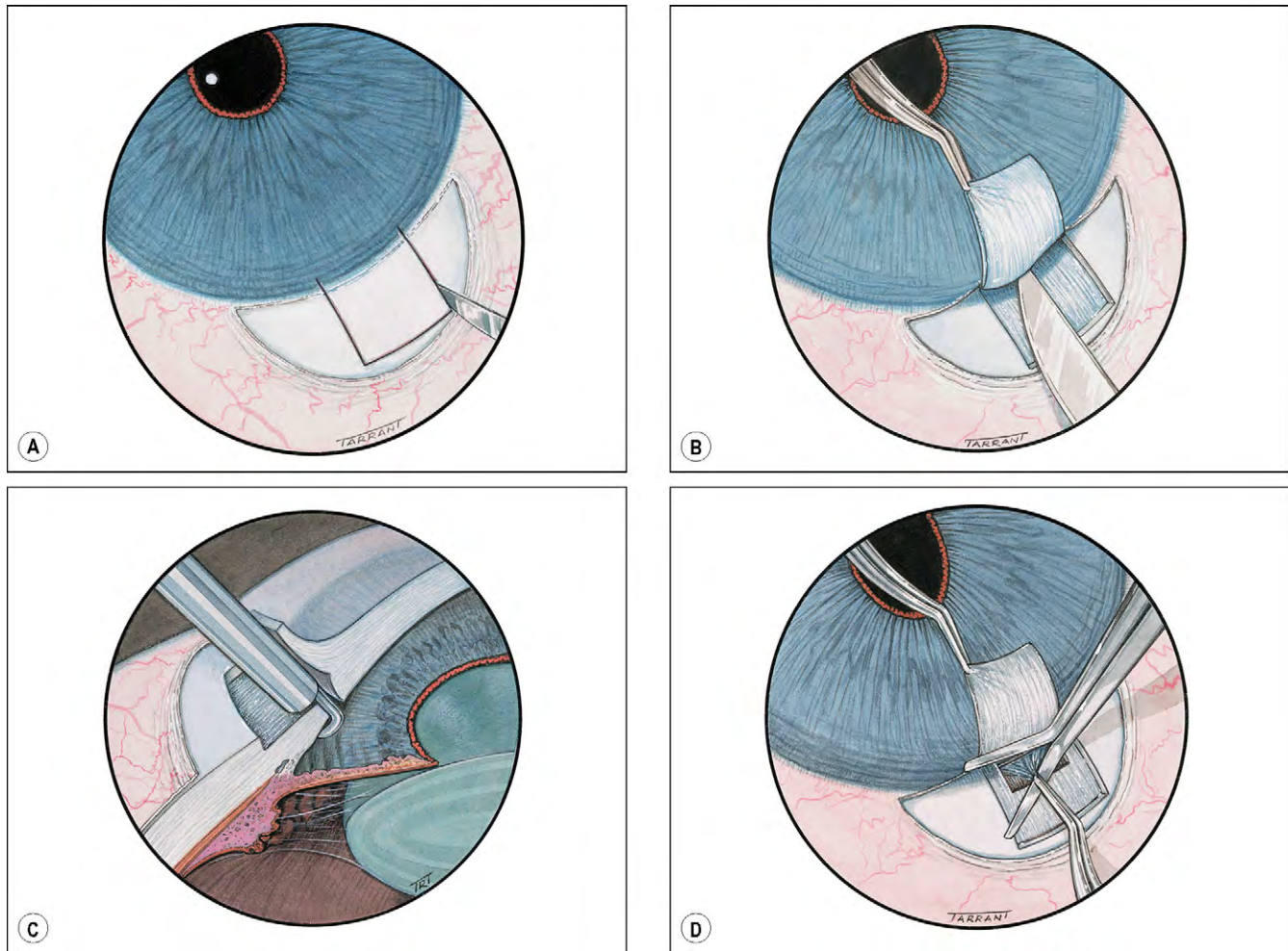


Fig. 10.84 Técnica de trabeculectomía. (A) Demarcación del colgajo escleral superficial; (B) disección del colgajo escleral superficial; (C) resección del tejido escleral profundo con *punch* circular (alternativo); (D) iridectomía periférica.

2. Tratamiento. Aplicación de láser YAG al epitelio pigmentario en el lugar de la iridectomía, o bien puede realizarse una nueva iridotomía.

Filtración excesiva

La filtración excesiva puede estar causada por una pérdida a través del colgajo escleral a causa de una resistencia insuficiente al drenaje en dicho colgajo, por la filtración de la ampolla a través de un orificio conjuntival inadvertido o por el cierre inadecuado de la conjuntiva y cápsula de Tenon.

1. Signos

- PIO baja con una ampolla bien formada y aplanamiento de la CA.
 - La prueba de Seidel es negativa en caso de fuga del colgajo escleral, y es positiva en una fuga de la ampolla (fig. 10.86A).
 - La córnea puede manifestar signos de hipotonía, como pliegues en la membrana de Descemet.
 - Puede existir un desprendimiento coroideo (fig. 10.86B).
2. El **tratamiento** depende de la causa y del grado de aplanamiento de la CA.

- a. El tratamiento conservador *inicial* en los ojos sin contacto cristalino-córnea es la observación, con atropina con la finalidad de prevenir la formación de SAP y glaucoma maligno.
- b. El tratamiento *posterior*, si las medidas anteriores no son eficaces, incluye el taponamiento temporal de la conjuntiva para favorecer la curación espontánea mediante la oclusión por presión simple, lente de contacto blanda de diámetro grande, escudo de colágeno o escudo de Simmons diseñado con este propósito.
- c. El tratamiento *definitivo* con frecuencia consiste en insertar suturas conjuntivales adicionales y, si es necesario, colocar una sutura de colgajo escleral. Si existe un aplanamiento potencialmente grave, la CA puede reformarse con un viscoelástico. Los desprendimientos coroideos raramente requieren drenaje.

Glaucoma maligno

El glaucoma maligno es infrecuente, pero grave. Está causado por la rotación anterior de los procesos ciliares y de la raíz del iris, a menudo con una dirección errónea del humor acuoso (bloqueo ciliolenticular); el bloqueo del flujo del humor acuoso se produce cerca de la pars plicata del cuerpo

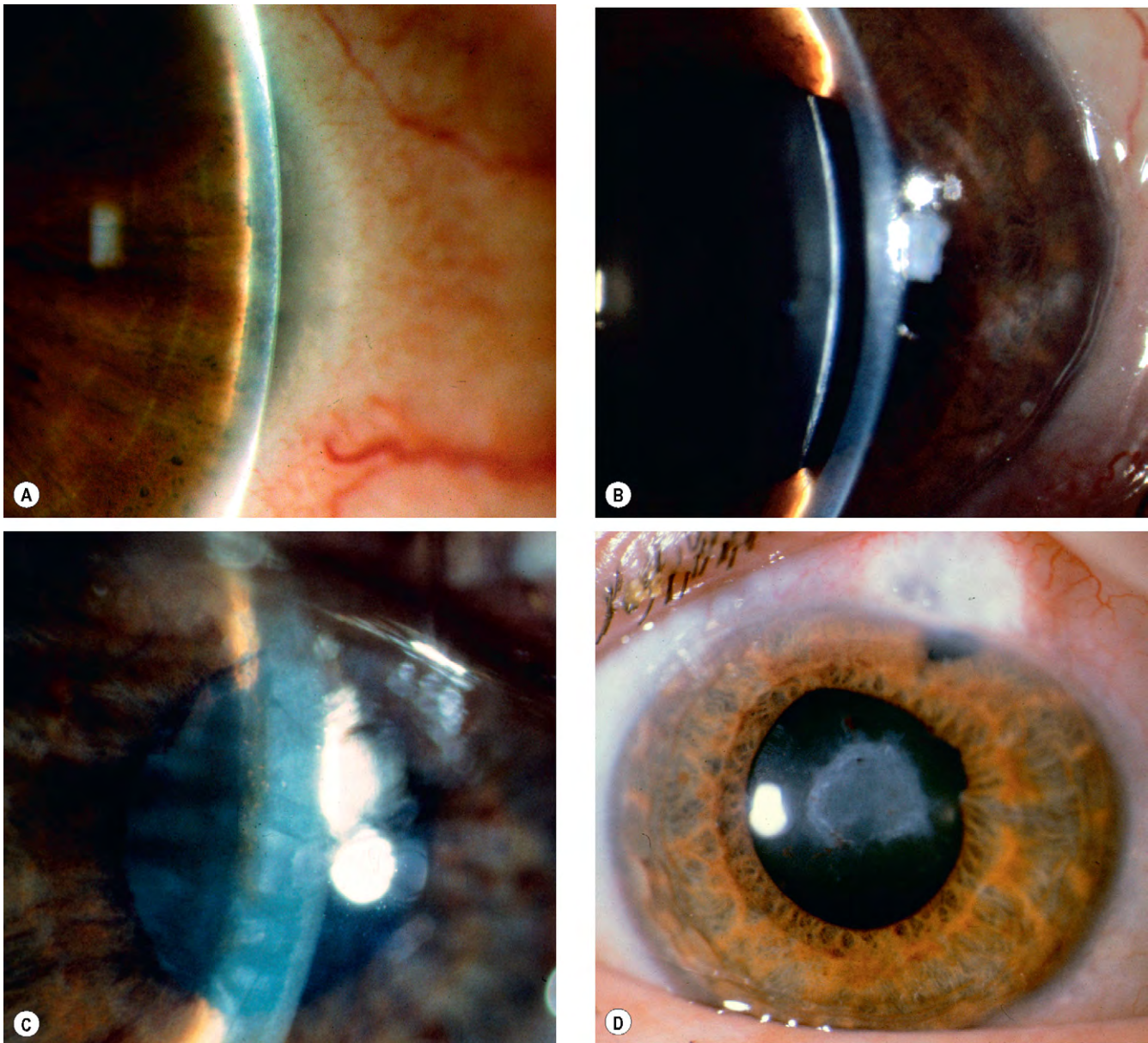


Fig. 10.85 CA poco profunda. (A) Aposición iridocorneal periférica; (B) aposición corneal-borde pupilar; (C) aposición cristalino-corneal que produce edema corneal; (D) catarata después de un tratamiento inadecuado.

(Cortesía de J. Schuman, V. Christopoulos, D. Dhaliwal, M. Kahook y R. Noecker, de *Lens and Glaucoma*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. A.)

ciliar, de forma que el humor acuoso se ve forzado a volver hacia el humor vítreo.

1. Signos

- PIO elevada y ausencia de ampolla.
- Prueba de Seidel negativa.

2. Tratamiento

- a. El tratamiento *inicial* se realiza con midriáticos (atropina al 1% y fenilefrina al 10%) para dilatar el anillo ciliar y aumentar la distancia entre los procesos ciliares y el ecuador del cristalino, estrechando la zónula y empujando al cristalino hacia atrás, hacia su posición normal. Puede utilizarse manitol intravenoso si

los midriáticos no son eficaces para contraer el gel vítreo, para dejar que el cristalino se desplace hacia atrás.

- b. El tratamiento *posterior* si el tratamiento médico falla, en ojos pseudofáquicos se realiza con láser Nd:YAG, que puede dispararse a través de la iridectomía para romper la capsula posterior y hialoides anterior, con lo que se favorece el paso de acuoso al segmento anterior y se rompe el bloqueo ciliar. El ciclodiodo puede ser eficaz en algunos casos. Se realiza una vitrectomía vía pars plana si falla el tratamiento con láser. Se extirpa gel vítreo suficiente para permitir el flujo libre de humor acuoso hacia la CA.

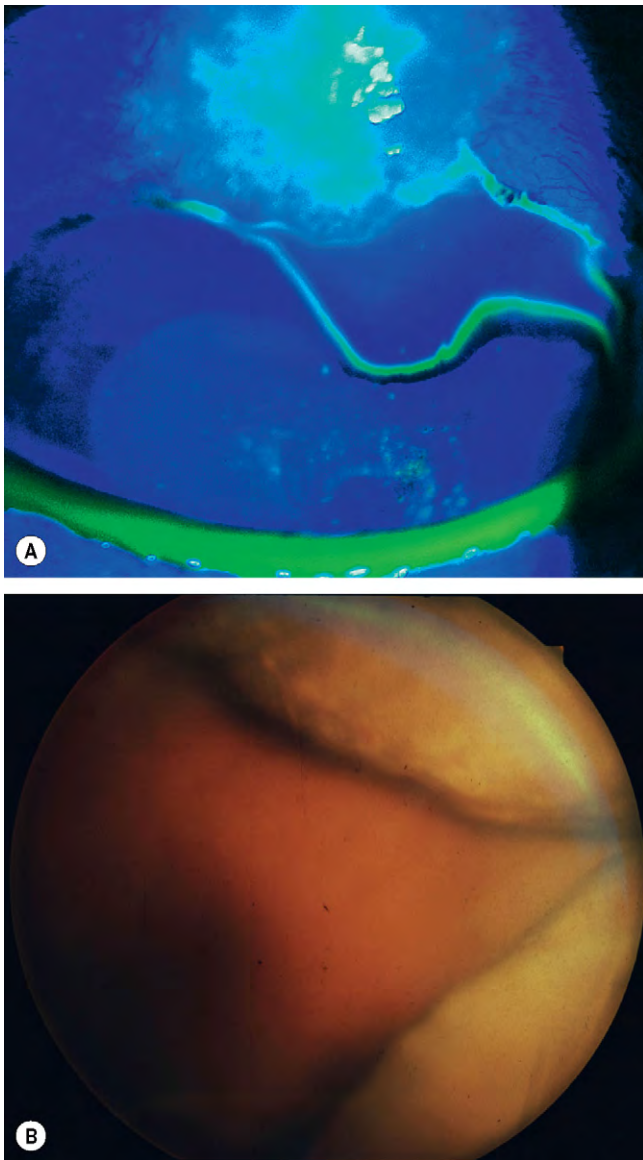


Fig. 10.86 (A) Prueba de Seidel positiva; (B) desprendimiento coroideo.

Fracaso de la filtración

Diagnóstico

Una ampolla que funcione con normalidad debe ser algo elevada, avascular y mostrar microquistes superficiales (fig. 10.87A). La mala filtración está indicada por un aumento de la PIO y una ampolla con uno de los siguientes aspectos:

1. **Plana** sin vascularización (fig. 10.87B).
2. Ampolla **vascularizada** como resultado de fibrosis epiescleral (fig. 10.87C).
3. Ampolla **encapsulada** (quiste de la cápsula de Tenon) que suele desarrollarse a las 2-8 semanas después de la intervención. Se caracteriza por una cavidad localizada, muy elevada, en forma de cúpula, firme, llena de líquido de la cápsula de Tenon hipertrofiada con vasos sanguíneos superficiales ingurgitados (fig. 10.87B).

Causas

Las causas del fracaso se pueden clasificar según el lugar del bloqueo:

1. Las causas **extraesclerales** incluyen: (a) fibrosis subconjuntival y epiescleral, y (b) ocasionalmente, encapsulación de la ampolla.
2. Las causas **esclerales** incluyen: (a) sutura demasiado tensa del colgajo escleral, y (b) cicatrización gradual en el lecho escleral, que puede obstruir la fístula a ese nivel.
3. Las causas **intraoculares** son infrecuentes e incluyen: (a) bloqueo de la esclerostomía por el vítreo, sangre o tejido uveal, y (b) obstrucción de la abertura interna por varias membranas delgadas derivadas de la córnea y la esclerótica circundantes.

Tratamiento

El tratamiento del fracaso de la filtración depende de la causa y puede incluir uno o más de los siguientes:

1. El **masaje ocular** en un intento de forzar el drenaje a través de la fístula quirúrgica puede realizarse por: (a) compresión digital a través del párpado inferior, con los ojos cerrados y el paciente mirando al frente, o (b) con la lámpara de hendidura, con un algodón estéril humedecido en el borde del colgajo escleral, en un intento de favorecer el drenaje.
2. Puede considerarse la **manipulación de la sutura** a los entre 7 y 14 días después de la intervención, si el ojo tiene una PIO alta, una ampolla plana y una CA profunda. Las suturas liberables pueden cortarse o soltarse, según la técnica de colocación inicial. La lisis de la sutura de láser de argón es útil si no se han utilizado suturas extraíbles. Puede realizarse a través de una goniolente de cuatro espejos de Zeiss o Hoskin (suturolisis).
3. La **punción** de una ampolla enquistada puede realizarse con la lámpara de hendidura o el microscopio quirúrgico, bajo anestesia tópica. Puede aumentarse con 5-fluorouracilo para mejorar la tasa de eficacia.
4. La **inyección subconjuntival de 5-fluorouracilo** puede utilizarse en los primeros 7-14 días para suprimir la fibrosis epiescleral; se inyectan 5 mg (0,1 ml de una solución de 50 mg/ml), aproximadamente a 10 mm de la ampolla y puede repetirse si es necesario.

Fuga de acuoso tardía

1. La **causa** es la desintegración de la conjuntiva que recubre la esclerostomía, después de la aplicación quirúrgica previa de antimetabolitos, especialmente mitomicina C. La necrosis del epitelio de superficie da lugar al drenaje transconjuntival del humor acuoso.
2. Las **complicaciones** de las fugas no tratadas incluyen infección, hipotonía y maculopatía hipotónica (v. cap. 14).
3. **Signos**
 - PIO baja y ampolla quística avascular.
 - La prueba de Seidel inicialmente puede ser negativa y verse solo múltiples áreas de tinción puntiformes (sudoración). La formación posterior de un orificio franco da lugar a una pérdida importante con una prueba positiva.
 - Puede haber una CA poco profunda y producirse desprendimiento coroideo en los casos graves.

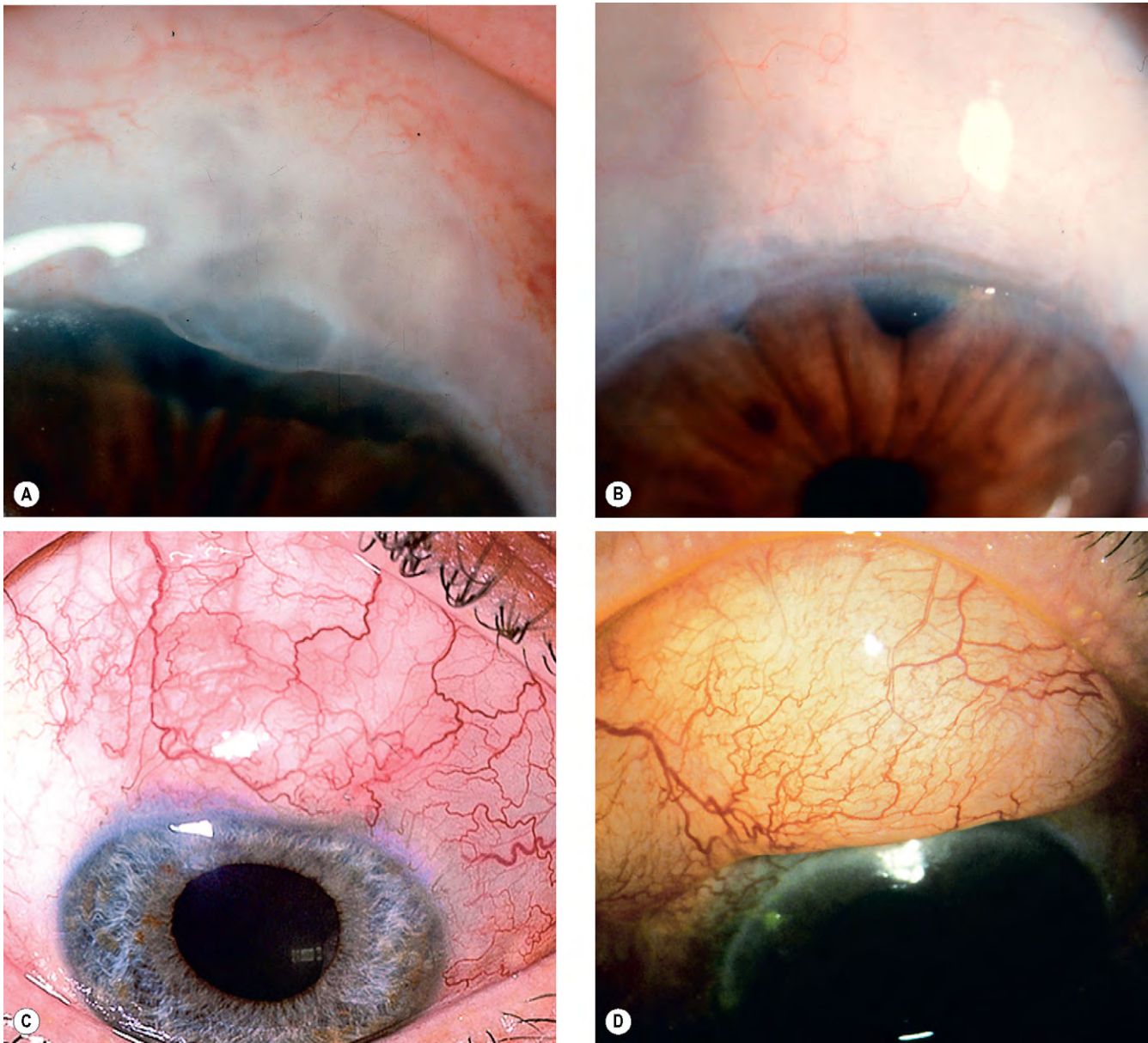


Fig. 10.87 Ampollas filtrantes. (A) Normal; (B) plana no funcionante; (C) vascularizada; (D) encapsulada, quiste de Tenon.

4. El **tratamiento** es difícil. Los siguientes son algunos de los métodos que se emplean, aunque ninguno de ellos tiene éxito de forma universal.
- El tratamiento *inicial* es igual que en el exceso de filtración postoperatorio precoz, pero rara vez es eficaz.
 - El tratamiento *posterior* depende de si la fuga supone una simple «sudoración» o si se debe a la formación de un orificio.
 - Las ampollas con sudoración se pueden tratar mediante la inyección de sangre autóloga dentro de la ampolla, suturas compresivas o una sutura de colgajo escleral transconjuntival.
 - Los orificios de grosor completo suelen requerir cirugía de revisión, como el avance conjuntival, para cubrir la ampolla existente, parches de autoinjerto conjuntival libre con retirada de la ampolla existente, injerto de membrana amniótica e implantes esclerales para limitar el flujo a través de la esclerotomía.

Infección bacteriana asociada a la ampolla y endoftalmitis

La infección asociada a la filtración del glaucoma se clasifica como limitada a la ampolla (blebitis) o endoftalmitis, aunque existe cierta superposición. Se calcula que la incidencia de blebitis después de una trabeculectomía con mitomicina es de hasta el 5% al año, pero en muchos estudios se observa una tasa muy inferior.

Patogenia

Los antifibróticos complementarios (mitomicina C, 5-fluorouracilo) se utilizan con frecuencia para aumentar el éxito de la cirugía de filtración del glaucoma. El uso de estos fármacos puede llevar a una ampolla de drenaje de pared muy fina (fig. 10.88A) que aumenta significativamente el riesgo de

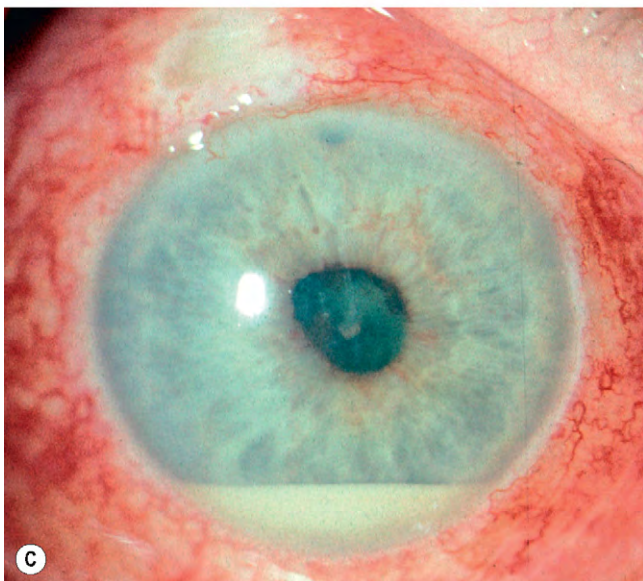
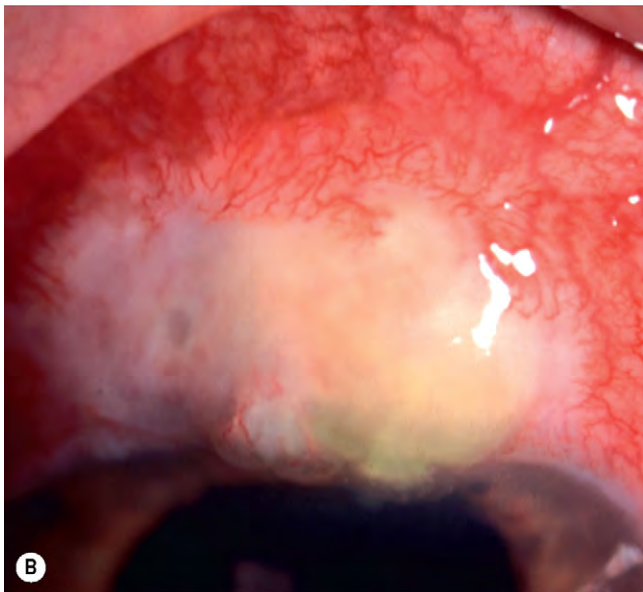
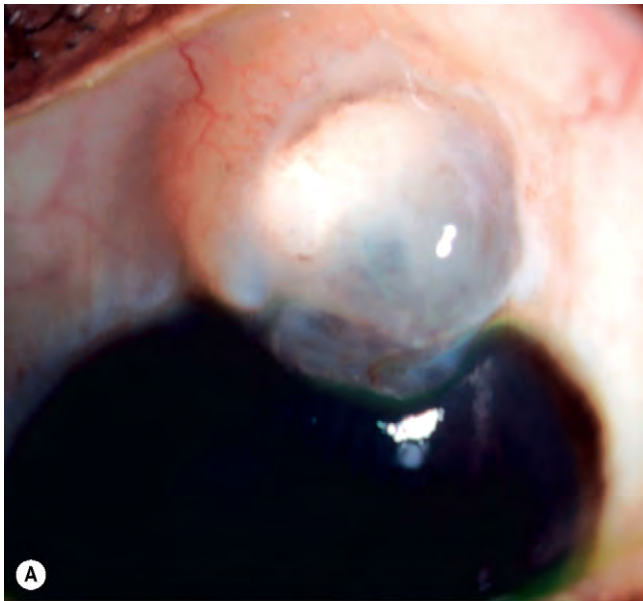


Fig. 10.88 (A) Ampolla de pared fina; (B) blebitis; (C) endoftalmitis con hipopión.

infección de inicio tardío. Supuestamente, la infección se produce directamente a través de la pared avascular y fina de la ampolla de drenaje. Debe advertirse a todos los pacientes con estas ampollas sobre la posibilidad de infección tardía, y aconsejarles que informen inmediatamente si desarrollan un ojo rojo o pegajoso, o visión borrosa (RPVD-rojo, pegajoso, pérdida visual, dolor).

1. Los **factores de riesgo** incluyen blefaritis, mayores dosis de mitomicina, uso de antibióticos tópicos a largo plazo, ampolla a nivel inferior o nasal, y fuga de humor acuoso. Las fugas tardías de acuoso deben tratarse enérgicamente para reducir el riesgo de infección.
2. **Patógenos.** Los más frecuentes son *H. influenzae* y especies de estreptococos y de estafilococos. El frecuente mal pronóstico visual está relacionado con la virulencia de estos microorganismos.

Blebitis

La blebitis consiste en la infección de la ampolla sin afectación del vítreo.

1. La **presentación** se realiza con molestias leves y enrojecimiento.
2. **Signos**
 - Ampolla blanca que parece contener material inflamatorio (fig. 10.88B).
 - La uveítis anterior puede estar ausente.
 - El reflejo rojo es normal.
3. **Prueba.** Debe tomarse una muestra conjuntival; no debe aspirarse una muestra del interior de la ampolla.
4. **Tratamiento**
 - Quinolonas, cefalosporinas de tercera generación (cef-tacidima) o vancomicina cada hora, por vía tópica.
 - Amoxicilina-ácido clavulánico 500/125 mg, oral tres veces al día o 750 mg de ciprofloxacino dos veces al día durante 5 días; o 500 mg/día de azitromicina al día durante 5 días.

Endoftalmitis

1. La **presentación** consiste en una breve historia de empeoramiento rápido de la visión, dolor y enrojecimiento.
2. **Signos**
 - Ampolla blanca lechosa que contiene pus.
 - Uveítis anterior grave que puede asociarse con hipopión (fig. 10.88C).
 - Vitritis y alteración del fulgor pupilar.
3. El **tratamiento** incluye tratamiento tópico y sistémico de la blebitis. Si no hay una respuesta precoz deben considerarse los antibióticos intravítreos igual que en la endoftalmitis postoperatoria aguda después de la extracción de cataratas (v. cap. 9).

CIRUGÍA NO PERFORANTE

Generalidades

En la cirugía filtrante no perforante, no se entra en la CA y se preserva la malla trabecular interna, con lo cual se reduce la

incidencia de filtración excesiva y la hipotonía postoperatorias y sus posibles secuelas. Se crean dos colgajos esclerales lamelares, y se reseca el colgajo profundo, dejando detrás una fina membrana formada por trabéculo/membrana de Descemet a través de la cual difunde el humor acuoso de la CA al espacio subconjuntival. La cirugía no penetrante es más fácil de realizar en los pacientes de raza negra que en los de raza blanca, porque la malla trabecular se visualiza mejor como consecuencia de la pigmentación aumentada. La cirugía es técnicamente desafiante, y requiere la disección meticulosa de un colgajo escleral profundo sin entrar en la malla trabecular anterior delicada.

Indicaciones

La principal indicación de la cirugía no penetrante es el GPAA, aunque también pueden tratarse otros glaucomas de ángulo abierto. En general, la reducción de la PIO es menor que la que se consigue con la trabeculectomía, de forma que, en ocasiones, tiene que reiniciarse la medicación tópica. Por tanto, la filtración convencional sigue siendo el procedimiento de elección cuando la PIO diana es cercana a 10, aunque probablemente se asocia a un riesgo menor de perder la visión central cuando existe una lesión avanzada.

Técnicas

1. La **esclerectomía profunda no perforante**, en la que se crea una ventana de Descemet que permite la fuga de

humor acuoso desde la CA (fig. 10.89). La salida posterior es subconjuntival, y da lugar a una ampolla de filtración superficial, además de vías supracoroideas más profundas. Los resultados a largo plazo pueden mejorarse utilizando un implante a modo de espaciador en el momento de la intervención, y con la aplicación postoperatoria de láser Nd:YAG a la malla en el lecho quirúrgico, utilizando una lente de gonioscopia (goniopunción).

2. La **viscocanalostomía** consiste en la creación de una ventana de filtración, y la identificación y dilatación del canal de Schlemm con un viscoelástico de alta densidad. El colgajo escleral superficial se sutura a tensión para minimizar la salida del líquido subconjuntival y la formación de ampollas. El procedimiento probablemente causa roturas inadvertidas en el tejido y en la malla yuxtacanalicular. Una variación de este procedimiento comporta canular toda la circunferencia del canal de Schlemm con un microcatéter (canaloplastia).

Trabectome®

El Trabectome® es un nuevo dispositivo microelectroquirúrgico que aborda el ángulo *ab interno* bajo visión directa con una lente de gonioscopia, para extirpar una tira de malla trabecular y la pared interna del canal de Schlemm («trabeculotomía»). Si bien no parece disminuir la presión intraocular tan eficazmente como la trabeculectomía, el perfil de seguridad es mejor.

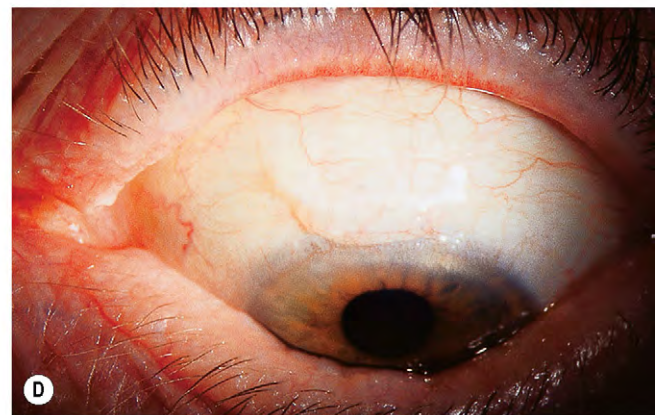
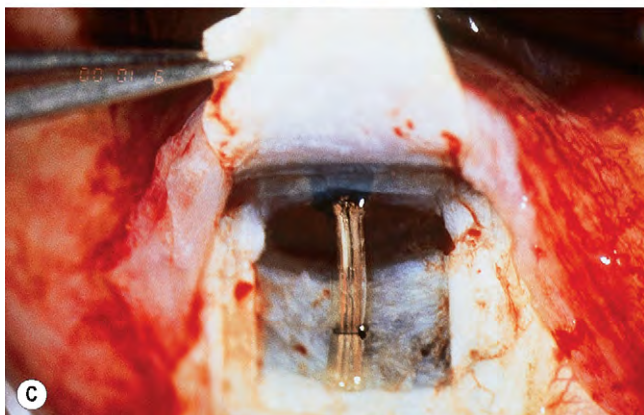
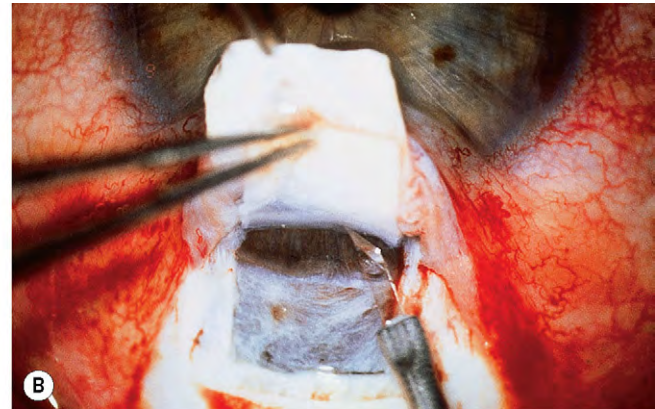
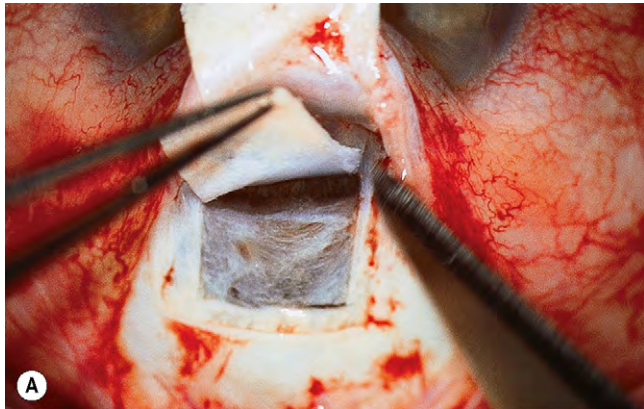


Fig. 10.89 Cirugía de filtración no penetrante: esclerectomía profunda. (A) Discección del colgajo escleral; (B) discección en córnea clara que expone el canal de Schlemm; (C) implante de colágeno; (D) ampolla avascular difusa.

(Cortesía de A Mermoud.)

Antimetabolitos en la cirugía filtrante

Indicaciones

El tratamiento coadyuvante con antimetabolitos inhibe la cicatrización conjuntival y epiescleral, que puede impedir el éxito de la cirugía filtrante. Sin embargo, tiene que emplearse con precaución debido a la gravedad de las posibles complicaciones, y suele considerarse en presencia de factores de riesgo conocidos de fallo de la trabeculectomía. En glaucomas no complicados, los antimetabolitos permiten alcanzar menores cifras de PIO a expensas de incrementar la incidencia de complicaciones como defectos epiteliales, hipotonía y fugas tardías.

1. Factores de alto riesgo

- Glaucoma neovascular.
- Trabeculectomía previa o dispositivos de drenaje que han fracasado.
- Algunos glaucomas secundarios (p. ej., inflamatorio, recesión del ángulo postraumática y síndrome endotelial iridocorneal).

2. Factores de riesgo intermedio

- Pacientes tratados con fármacos antiglaucoma tópicos (particularmente, simpaticomiméticos) durante más de 3 años.
- Cirugía conjuntival previa.
- Cirugía de catarata previa.

3. Factores de bajo riesgo

- Pacientes de raza negra.
- Pacientes menores de 40 años.

5-fluouracilo

El 5-fluouracilo (5-FU) inhibe la síntesis de ADN y es activo en la fase «S» (fase de síntesis) del ciclo celular. Se inhibe la proliferación fibroblástica, pero la adhesión fibroblástica y la migración no están afectadas. Es el antimetabolito de elección en los pacientes ancianos que presentan factores de riesgo de fracaso. El fármaco puede utilizarse en una o las dos formas siguientes:

1. La aplicación intraoperatoria es la siguiente:
 - a. Se disecciona el colgajo conjuntival.
 - b. Se empapa una pequeña esponja de celulosa en una solución de 50 mg/ml de 5-FU.
 - c. La esponja se coloca bajo el colgajo diseccionado de la cápsula de Tenon en el lugar de la filtración, asegurándose de que los extremos de la incisión conjuntival no se exponen al fármaco.
 - d. Se retira la esponja a los 5 min.
 - e. El espacio entre la conjuntiva y la epiesclera se irriga abundantemente con una solución salina fisiológica.
 - f. Se completa la trabeculectomía.
8. Inyección **subconjuntival** de 5 mg al día postoperatoriamente durante 7 días, de la siguiente forma:
 - a. Se anestesia el ojo con un bastoncillo de algodón humedecido en anestésico.
 - b. Se introducen 0,5 ml de 5-FU (50 mg/ml) en una jeringa de tuberculina.
 - c. Se cambia una aguja de calibre 27 por una de calibre 30.
 - d. Se desplazan las burbujas hasta la punta de la jeringa.
 - e. Se sacan 0,4 ml de 5-FU para que sólo queden 0,1 ml en la jeringa.
 - f. Se inyecta el contenido de la jeringa a nivel subconjuntival a 180° del lugar de filtración.

- g. Cualquier reflujo se limpia con un aplicador con punta de algodón seco o se elimina por irrigación.

Mitomicina C

La mitomicina C (MMC) es un fármaco alquilante, más que un antimetabolito, e inhibe selectivamente la replicación del ADN, la mitosis y la síntesis de proteínas. El fármaco inhibe la proliferación de fibroblastos, suprime el crecimiento vascular y se ha demostrado que *in vitro* es más potente que el 5-FU. La concentración óptima y el tiempo de exposición no se conocen, y varían entre 0,2-0,5 mg/ml y 1-5 min. En general, un riesgo bajo o intermedio indica el uso de una concentración baja (0,2 mg/ml), mientras que un riesgo alto implica la necesidad de una concentración mayor (0,4-0,5 mg/ml). Las concentraciones más altas y los tiempos de exposición más prolongados se asocian con una mayor incidencia de complicaciones. La técnica de aplicación es la misma que para el 5-FU, y hay que tener mucho cuidado para evitar la contaminación de la CA. La MMC también puede aplicarse externamente a la ampolla con una esponja en el período postoperatorio.

Complicaciones

1. Los **defectos del epitelio corneal** y las fístulas por la herida postoperatorias se producen principalmente después de utilizar 5-FU.
2. Pueden producirse **ampollas quísticas de pared fina** después de utilizar el 5-FU y la mitomicina C, y pueden predisponer a hipotonía crónica, pérdida por la ampolla tardía y endoftalmitis.

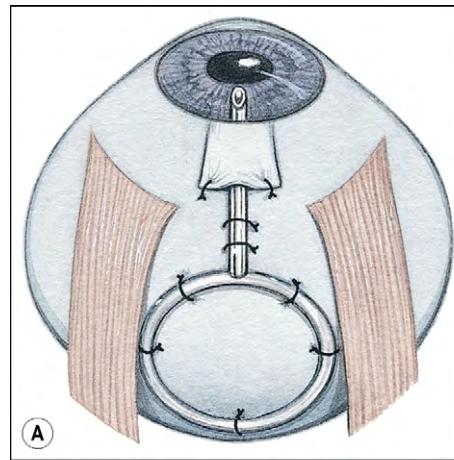


Fig. 10.90 (A) Implante de Molteno; (B) aspecto postoperatorio. (Cortesía de P. Gill, fig. B.)

DISPOSITIVOS DE DRENAJE

Dispositivos epiesclerales

Tipos

Crean una comunicación entre la CA y el espacio bajo la cápsula de Tenon. Todos estos dispositivos consisten en un tubo unido a un explante epiescleral posterior. Algunos contienen una válvula sensible a la presión para la restricción del flujo del humor acuoso. La reducción de la PIO se produce por flujo pasivo, dependiente de la presión del humor acuoso a través de la pared capsular.

1. El implante de **Molteno** consiste en un tubo de silicona conectado a una o dos placas de polipropileno de 13 mm de diámetro (fig. 10.90).
2. El implante de **Baerveldt** consiste en un tubo de silicona conectado a una placa de silicona de gran superficie impregnada con bario.
3. El implante de **Ahmed** consiste en un tubo de silicona conectado a una válvula de silicona, sostenida por un cuerpo de polipropileno. El mecanismo valvular consta de dos finas membranas de elastómero de silicona que crean una cámara tipo Venturi.

Indicaciones

- Glaucoma incontrolado a pesar de una trabeculectomía previa con tratamiento antimetabolito adyuvante.
- Glaucoma secundario en el que la trabeculectomía sistémica, con o sin antimetabolitos adyuvantes no suele funcionar. Por ejemplo, glaucoma neovascular, aniridia y glaucoma después de una disrupción traumática del segmento anterior.
- Los ojos con cicatrización conjuntival grave en la que la disección de la conjuntiva sería difícil.
- Algunos glaucomas congénitos en los que los procedimientos convencionales han fracasado (es decir, goniotomía, trabeculotomía y trabeculectomía).

Complicaciones

1. El **drenaje excesivo** puede producirse como resultado de la existencia de fugas alrededor o debajo del tubo y da lugar a una CA poco profunda.
2. La **mala posición** puede dar lugar a un contacto cristaliniario o endotelial (fig. 10.91A).
3. **Erosión del tubo** a través de la esclerótica y la conjuntiva (fig. 10.91B).
4. El **fallo de drenaje precoz** puede producirse como consecuencia del bloqueo del extremo del tubo por humor vítreo, sangre o tejido del iris (fig. 10.91C).
5. El **fallo de drenaje tardío** se produce en alrededor del 10% de los casos al año y es comparable al que sigue a la trabeculectomía.

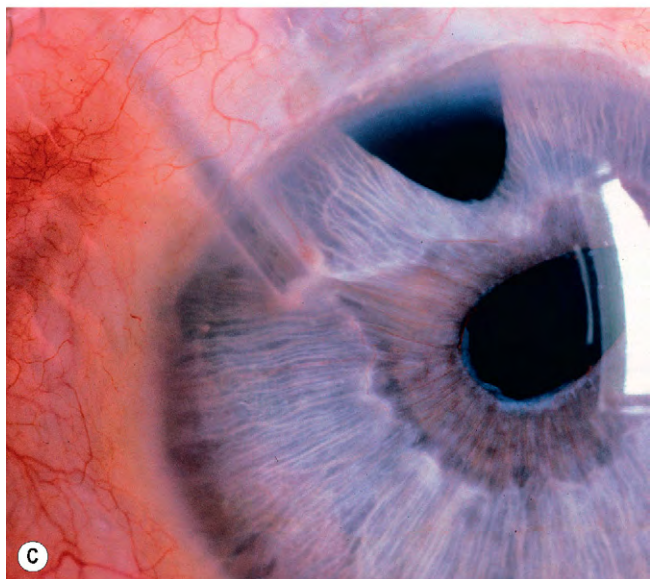
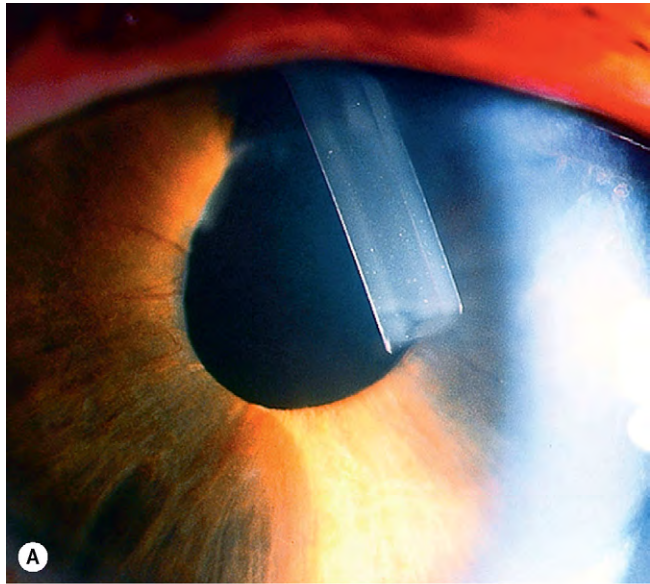


Fig. 10.91 Complicaciones de los implantes de drenaje. (A) Mala posición; (B) erosión del tubo; (C) bloqueo por iris.

(Cortesía de J. Salmon, fig. B; R. Bates, fig. C.)

Resultados

Los resultados dependen del tipo de glaucoma. En general, se consigue una PIO entre 10 y 15 mmHg, aunque suele necesitarse medicación tópica, como en la trabeculectomía. La tasa de resultados positivos a largo plazo en el glaucoma neovascular con frecuencia es decepcionante debido a enfermedad retiniana progresiva con pérdida de visión y desarrollo tardío de ptisis bulbi. La mitomicina C adyuvante puede aumentar la tasa de buenos resultados de la cirugía de los dispositivos de drenaje, pero se asocia con una tasa de complicaciones mayor.

Miniderivaciones

Generalmente se utilizan en el glaucoma no complicado.

1. ExPress® Mini Shunt es un nuevo dispositivo sin una válvula que se inserta bajo un colgajo escleral durante una trabeculectomía modificada. La técnica es relativamente sencilla en comparación con otras derivaciones.
2. iStent® es otro nuevo dispositivo que consiste en un tubo diminuto de titanio en forma de gancho insertado ab interno en el canal de Schlemm a través de la malla trabecular, y es prometedor para la reducción moderada de la PIO.

INTRODUCCIÓN 402

CUADRO CLÍNICO 402

Uveítis anterior aguda 402
Uveítis anterior crónica 404
Uveítis posterior 406

PRUEBAS ESPECIALES 406

Indicaciones 406
Pruebas cutáneas 407
Serología 407
Métodos enzimáticos 408
Tipado del HLA histórico 409
Pruebas de imagen 410
Radiología 410
Biopsia 410

PRINCIPIOS DEL TRATAMIENTO 410

Principios generales 410
Midriáticos 410
Corticoides tópicos 411
Inyección periocular de corticoides 411
Corticoides intraoculares 411
Corticoides sistémicos 412
Antimetabolitos 412
Inhibidores de la calcineurina 413
Bloqueadores biológicos 413

UVEÍTIS INTERMEDIA 413

UVEÍTIS EN LAS ESPONDILOARTROPATÍAS 415

HLA-B27 y espondiloartropatías 415
Espondilitis anquilosante 416
Síndrome de Reiter 416
Artritis psoriásica 416

UVEÍTIS EN LA ARTRITIS JUVENIL 416

Artritis idiopática juvenil 416
Síndrome de granulomatosis sistémica juvenil familiar 420

UVEÍTIS EN LA ENFERMEDAD INTESTINAL 420

Colitis ulcerosa 420
Enfermedad de Crohn 420
Enfermedad de Whipple 422

UVEÍTIS EN LAS ENFERMEDADES RENALES 422

Nefritis tubulointersticial y uveítis (TINU) 422
Glomerulonefritis por IgA 422

SARCOIDOSIS 422

SÍNDROME DE BEHÇET 426

TOXOPLASMOSIS 429

Introducción 429
Retinitis por toxoplasma 430

TOXOCARIASIS 433

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS PARASITARIAS 436

Oncocercosis 436
Cisticercosis 438
Neurorretinitis subaguda unilateral difusa 439
Neumocistosis coroidea 440

UVEÍTIS EN EL SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA 441

Introducción 441
Microangiopatía por el VIH 442
Retinitis por citomegalovirus 442
Necrosis retiniana progresiva 444

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS VÍRICAS 445

Necrosis retiniana aguda 445
Uveítis anterior por el virus del herpes simple 445

Uveítis anterior por el virus de la varicela zóster 445
Rubéola congénita 446
Panencefalitis esclerosante subaguda 447

UVEÍTIS MICÓTICA 447

Síndrome de supuesta histoplasmosis ocular 447
Criptococosis 449
Endoftalmitis micótica endógena 449
Coccidioidomicosis 450

UVEÍTIS BACTERIANA 450

Tuberculosis 450
Sífilis 451
Enfermedad de Lyme 452
Brucelosis 454
Endoftalmitis bacteriana endógena 454
Enfermedad por arañazo de gato 456
Lepra 456

SÍNDROMES DE PUNTOS BLANCOS 457

Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes 457
Síndrome de aumento de la mancha ciega idiopático agudo 458
Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda 458
Coroiditis multifocal con panuveítis 459
Coroidopatía punteada interna 460
Coroidopatía serpiginosa 461
Síndrome de fibrosis subretiniana progresiva y uveítis 461
Neurorretinopatía macular aguda 462
Retinopatía externa oculta zonal aguda (AZOOR) 463

COROIDITIS ESTROMAL PRIMARIA 464

- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada 464
Oftalmítis simpática 465
Retinocoroidopatía en perdigonada 467

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS ANTERIORES 469

- Síndrome de uveítis de Fuchs 469
Uveítis inducida por el cristalino 469

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS POSTERIORES 471

- Epitelitis pigmentaria retiniana aguda 471
Maculopatía idiopática aguda 472
Retinitis multifocal aguda 473
Coroiditis idiopática solitaria 473
Vasculitis de rama escarchada 473
Síndrome de vasculitis retiniana idiopática, neurorretinitis y aneurismas 473

INTRODUCCIÓN

Clasificación anatómica

La úvea es la capa vascular del ojo y está formada por el iris, el cuerpo ciliar y la membrana coroides (fig. 11.1).

1. **Uveítis**, según una definición estricta, significa una inflamación del tracto uveal. Sin embargo, el término suele utilizarse para describir muchas formas de inflamación intraocular que afectan no sólo la úvea, sino también a la retina y a sus vasos.
2. La **uveítis anterior** puede subdividirse en:
 - Iritis, en la que la inflamación afecta principalmente al iris.
 - Iridociclitis, en la que se afectan el iris y la pars plicata del cuerpo ciliar.
3. La **uveítis intermedia** se define como una inflamación que afecta predominantemente a la pars plana, la zona periférica de la retina y el humor vítreo.
4. La **uveítis posterior** afecta desde el polo posterior a la base del humor vítreo,
 - Retinitis con el foco primario en la retina.
 - Coroiditis con el foco primario en la coroides.
 - Vasculitis, que puede afectar a las arterias y/o a las venas.
5. La **panuveítis** implica la afectación de todo el tracto uveal, sin un foco predominante de inflamación.
6. La **endoftalmitis** es una inflamación (con frecuencia purulenta) que afecta a todos los tejidos intraoculares, excepto a la esclerótica.

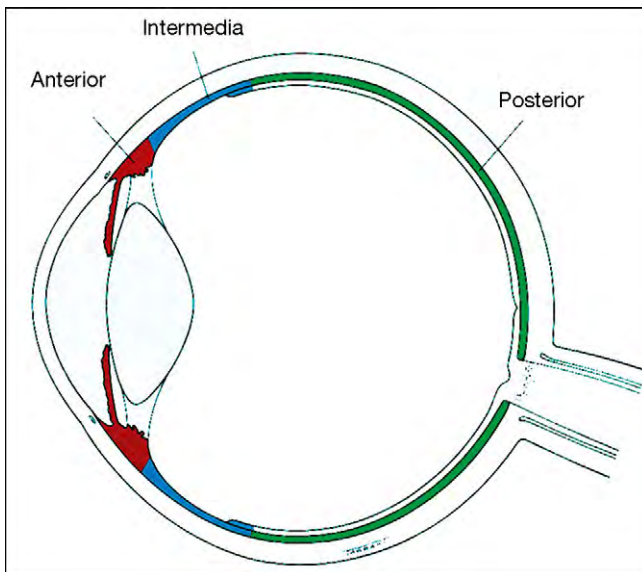


Fig. 11.1 Clasificación anatómica de la uveítis.

7. La **panoftalmítis** afecta a todo el globo ocular, con frecuencia con extensión orbitaria.

La uveítis anterior es la más frecuente, seguida de la uveítis posterior, la intermedia y la panuveítis.

Definiciones

1. El **inicio** puede ser *súbito* o *insidioso*.
2. La **duración** de un ataque puede ser *limitada*, si dura 3 meses o menos, o *persistente*, si dura más.
3. La uveítis **ayuda** describe el curso de un síndrome de uveítis específico caracterizado por un inicio súbito y una duración limitada.
4. La uveítis **crónica** se refiere a la inflamación persistente caracterizada por una recidiva rápida (en menos de 3 meses) tras suspender el tratamiento.
5. La uveítis **recurrente** se caracteriza por episodios repetidos de uveítis, separados por períodos de inactividad sin tratamiento que dura por lo menos 3 meses.
6. **Remisión** hace referencia a una enfermedad inactiva durante por lo menos 3 meses después de interrumpir el tratamiento.
7. **Resistente**
 - A los esteroides, si no hay mejoría clínica a pesar de 2 semanas de tratamiento con la dosis máxima.
 - A los inmunodeprimidores, si no hay mejoría clínica a pesar de 3 meses de tratamiento.

CUADRO CLÍNICO

Uveítis anterior aguda

La uveítis anterior es la forma más frecuente de uveítis. La uveítis anterior aguda (UAA) es la forma más habitual de uveítis anterior, que explica las tres cuartas partes de los casos. Su inicio es súbito y dura 3 meses o menos. Se identifica con facilidad por la gravedad de los síntomas, que llevan al paciente a buscar atención médica.

1. Se **presenta** con dolor, fotofobia y enrojecimiento unilateral de inicio súbito, que a veces se asocian con lagrimeo. En ocasiones, los pacientes tienen molestias oculares leves unos días antes del episodio agudo cuando no existen signos clínicos.
2. La **agudeza visual** suele ser buena a la presentación, salvo en ojos con hipopión.
3. La **exploración externa** muestra inyección ciliar (circuncorneal), que tiene un tinte violáceo (fig. 11.2A).
4. La **miosis** por espasmo del esfínter (fig. 11.2B) puede predisponer a la formación de sinequias posteriores, salvo que la pupila esté farmacológicamente dilatada.

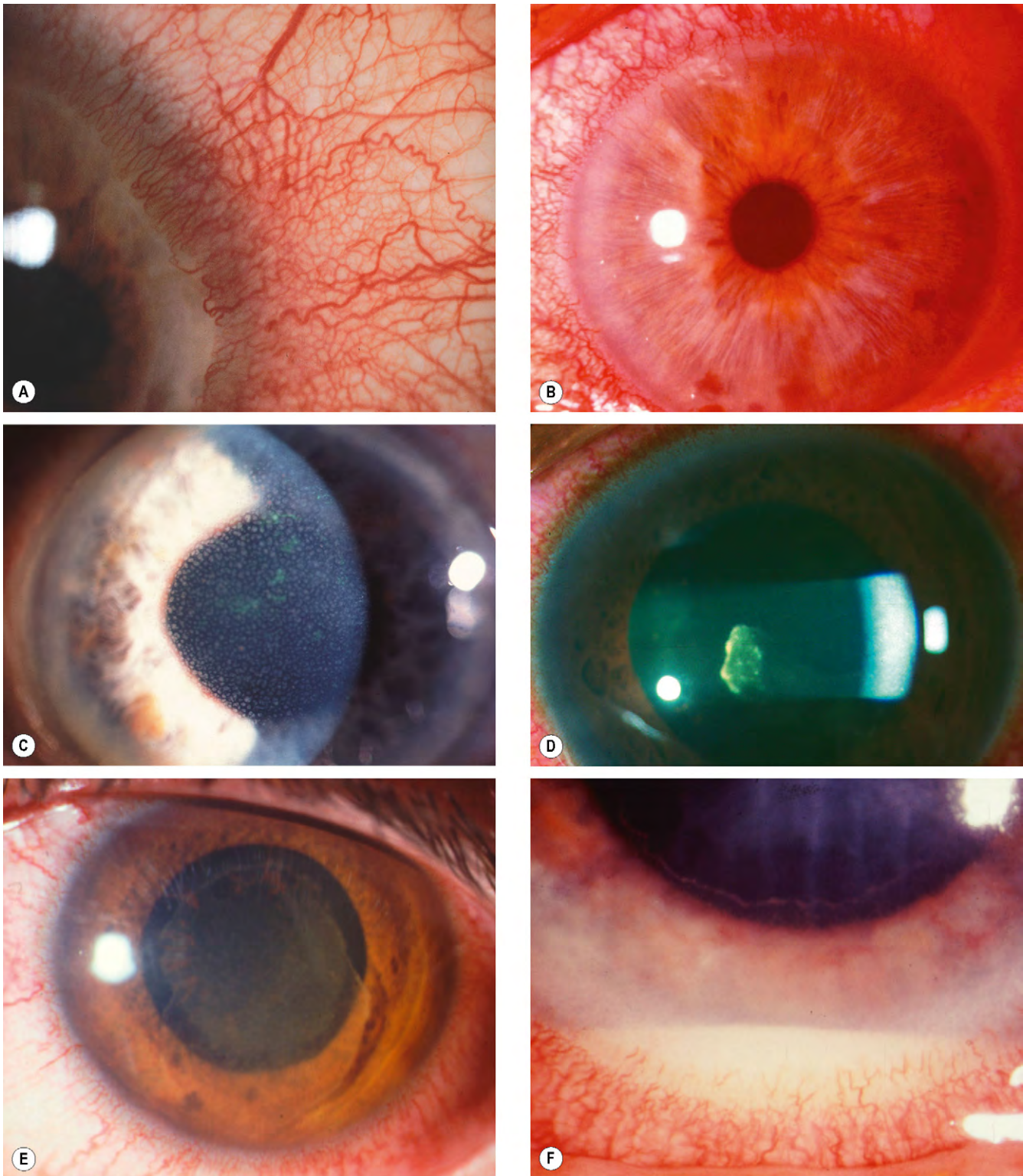


Fig. 11.2 Signos de uveítis anterior aguda. (A) Inyección ciliar; (B) miosis; (C) espolvoreado endotelial por células; (D) turbidez y células del humor acuoso; (E) exudado fibrinoso; (F) hipopión.

(Cortesía de J.S. Schuman, V. Christopoulos, D.K. Dhaliwal, M.Y. Kahook y R.J. Noecker, de *Lens and Glaucoma in Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. D.)

5. Los **depósitos endoteliales** por numerosas células se observan al inicio y dan lugar a un aspecto «sucio» (fig. 11.2C). Suelen aparecer precipitados queráticos verdaderos (PQ) al cabo de sólo unos días y suelen ser no granulomatosos (v. más adelante).

6. Las **células en el humor acuoso** indican actividad de la enfermedad, y su número refleja la intensidad de la misma (fig. 11.2D). La clasificación de las células se realiza con un haz de hendidura de 2 mm de largo y 1 mm de on máxima intensidad de la luz y aumento. Esta

Tabla 11.1 Clasificación de la presencia de células en la cámara

Células en el campo	Grado
<1	0
1-5	±
6-15	+1
16-25	+2
26-50	+3
>50	+4

Tabla 11.2 Clasificación del efecto Tyndall

Descripción	Grado
Ninguno	0
Apenas detectable	+1
Moderado (detalles claros de iris y cristalino)	+2
Importante (detalles borrosos de iris y cristalino)	+3
Intenso (exudado fibrinoso)	+4

prueba debe hacerse antes de provocar la midriasis, ya que las células y los cúmulos de pigmento de los ojos normales pueden aparecer después de la dilatación de la pupila. La tabla 11.1 muestra el sistema de clasificación.

- La mejoría de la inflamación se define como el descenso en dos pasos del nivel de actividad o un descenso a «inactivo».
 - El empeoramiento se define como un aumento en dos pasos del nivel de actividad o un aumento hasta el grado máximo.
- Las **células del vítreo anterior** indican una iridociclitis.
 - La **turbidez del humor acuoso** refleja la presencia de proteínas por una descomposición de la barrera hematoacuosa (fig. 11.2D). La turbidez se clasifica por interferometría con láser utilizando un medidor láser o clínicamente por observación del grado de interferencia en la visualización del iris utilizando los mismos parámetros que para las células (tabla 11.2).
 - El **exudado fibrinoso en el humor acuoso** suele producirse en una UAA asociada con HLA-B27 (fig. 11.2E).
 - El **hipopión** es un signo de inflamación intensa en el que las células se depositan en la parte inferior de la cámara anterior (CA) y forman un nivel horizontal (fig. 11.2F).
 - En la UAA asociada a HLA-B27, el hipopión tiene un alto contenido de fibrina que hace que sea denso, inmóvil y de lenta absorción.
 - En los pacientes con síndrome de Behçet, el hipopión tiene una mínima cantidad de fibrina y, por tanto, se desplaza según la posición de la cabeza del paciente y puede desaparecer rápidamente.
 - Un hipopión asociado con sangre puede aparecer en la infección herpética y en los ojos con rubeosis iridis asociada.
 - Pueden desarrollarse **sinequias posteriores** rápidamente (fig. 11.3A) y deben romperse antes de que se conviertan en permanentes (fig. 11.3B).
 - La **presión intraocular baja** (PIO) puede aparecer por una reducción de la secreción de humor acuoso por el

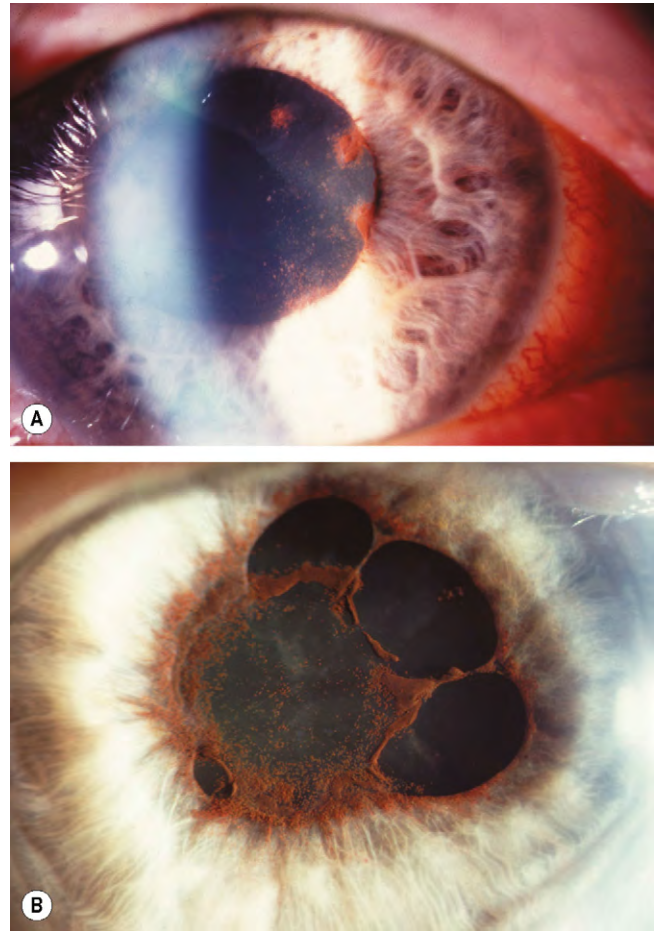


Fig. 11.3 Sinequias posteriores. (A) Formación precoz de sinequias en la uveítis anterior aguda activa; (B) sinequias extensas y pigmento en el cristalino después de un ataque grave de uveítis anterior aguda.

epitelio ciliar. Ocasionalmente, la PIO está elevada (uveítis hipertensiva) como en la uveítis herpética y en el síndrome de Posner-Schlossman.

- El **examen del fondo de ojo** suele ser normal, pero siempre debe realizarse para excluir una uveítis anterior por extensión asociada con un foco posterior, sobre todo toxoplasmosis y necrosis aguda de la retina.
- Duración.** Con un tratamiento adecuado, la inflamación tiende a resolverse completamente en 5-6 semanas.
- El **pronóstico** suele ser muy bueno. Las complicaciones y el mal pronóstico visual están relacionados con un tratamiento retrasado o inadecuado. Puede producirse hipertensión causada por corticoides, aunque la lesión glaucomatosa es infrecuente.

Uveítis anterior crónica

La uveítis anterior crónica (UAC) es menos habitual que el tipo agudo y se caracteriza por una inflamación persistente que recurre rápidamente, en menos de 3 meses, tras la interrupción del tratamiento. La inflamación puede ser granulomatosa o no granulomatosa. La afectación bilateral es más frecuente que en la UAA.

1. La **presentación** a menudo es insidiosa, y muchos pacientes permanecen asintomáticos hasta el desarrollo de complicaciones, como una catarata o queratopatía en banda. Debido a la ausencia de síntomas, debe realizarse una prueba sistemática a los pacientes con riesgo de desarrollar una UAC; esto se aplica especialmente a los pacientes con artritis juvenil idiopática.
2. La **exploración externa** generalmente muestra un ojo blanco. En ocasiones, se ve rosáceo durante los períodos de exacerbación de la actividad inflamatoria.
3. Las **células del humor acuoso** varían en número según la actividad de la enfermedad, pero incluso los pacientes con numerosas células pueden permanecer asintomáticos.
4. La **turbidez del humor acuoso** puede ser más acusada que las células en los ojos con actividad prolongada, y su gravedad puede actuar como indicador de la actividad de la enfermedad (a diferencia de lo que se explicaba antes).
5. Los **PQ** son grupos de depósitos celulares sobre el endotelio corneal compuestos por células epitelioides, linfocitos y polimorfonucleares (fig. 11.4A). Sus características y distribución suelen indicar el tipo probable de uveítis.
 - Los PQ grandes en una enfermedad granulomatosa tienen un aspecto graso («en grasa de carnero»). Con frecuencia, son más numerosos a nivel inferior, y

pueden adoptar un patrón triangular con el vértice hacia arriba (triángulo de Arlt, fig. 11.4B). Es el resultado de la gravedad y de la corriente de convección del humor acuoso.

- Los PQ «en grasa de carnero» resueltos dejan atrás un aspecto en vidrio deslustrado (PQ fantasmas), que es un signo de inflamación granulomatosa previa (fig. 11.4C).
 - Los PQ no granulomatosos crónicos pueden pigmentarse y ser menos densos centralmente (fig. 11.4D).
6. Los **vasos del iris dilatados** (seudorrubeosis) se ven en ocasiones en los casos de larga evolución y se resuelven con el tratamiento.
 7. Los **nódulos del iris** suelen observarse en la enfermedad granulomatosa.
 - Los nódulos de Koeppel son pequeños y se sitúan en el borde pupilar (fig. 11.5A).
 - Los nódulos de Busacca afectan a la estroma del iris (fig. 11.5B).
 - Los nódulos grandes rosados son característicos de la uveítis sarcoidea (fig. 11.5C).
 8. La **atrofia del iris** que es sectorial suele aparecer en el herpes simple y el herpes zóster (v. fig. 11.44). La atrofia difusa del iris se produce en el síndrome de uveítis de Fuchs (v. fig. 11.75D).
 9. La **duración** se prolonga y, en algunos casos, la inflamación puede persistir muchos meses o incluso años. Las

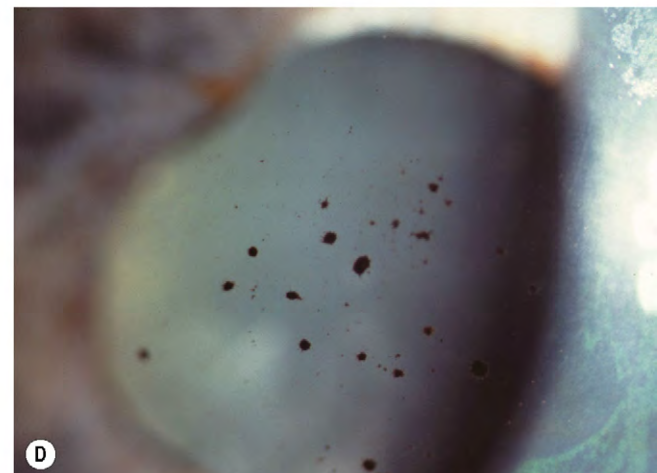
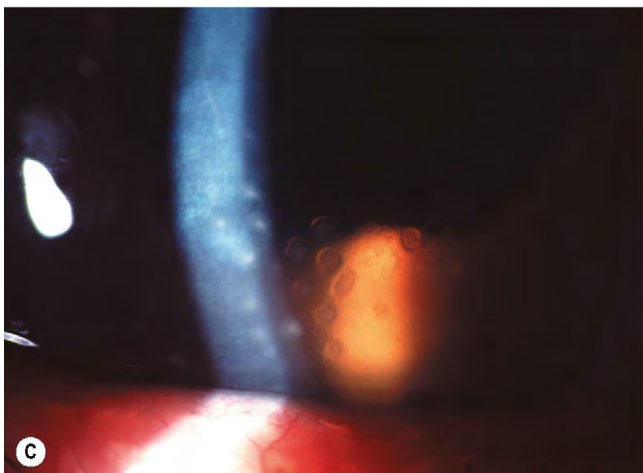
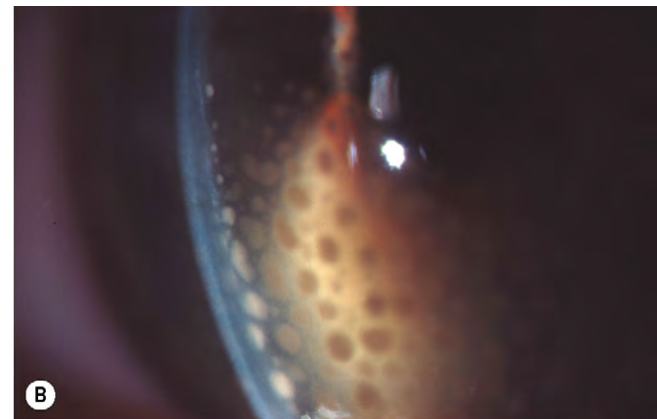
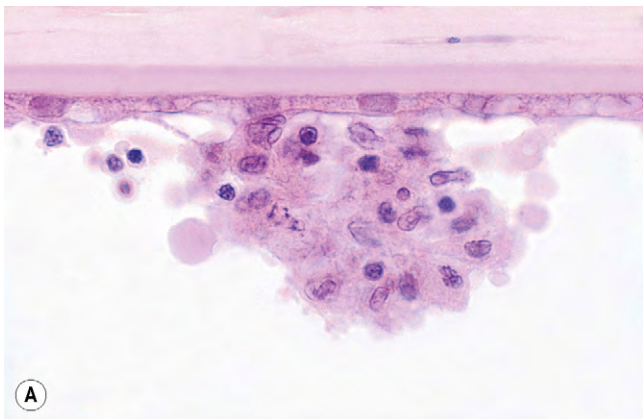


Fig. 11.4 Precipitados corneales. (A) Depósitos de células inflamatorias en el endotelio corneal; (B) grandes precipitados corneales «en grasa de carnero»; (C) precipitados corneales «fantasmas»; (D) precipitados corneales pigmentados antiguos.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

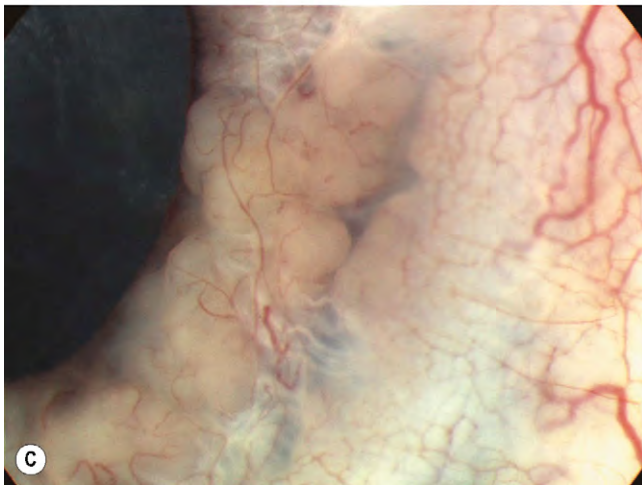
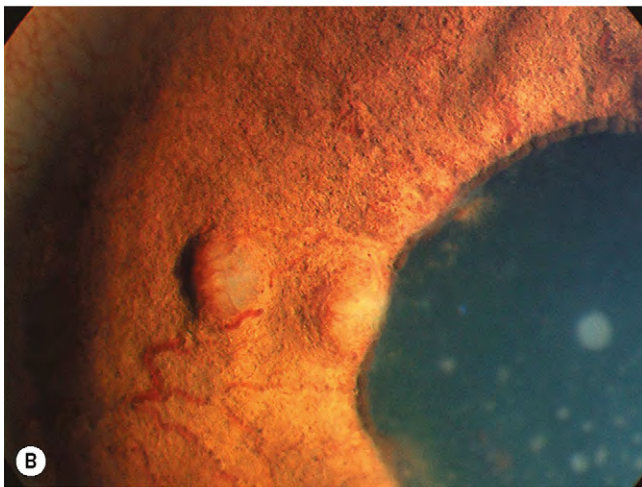
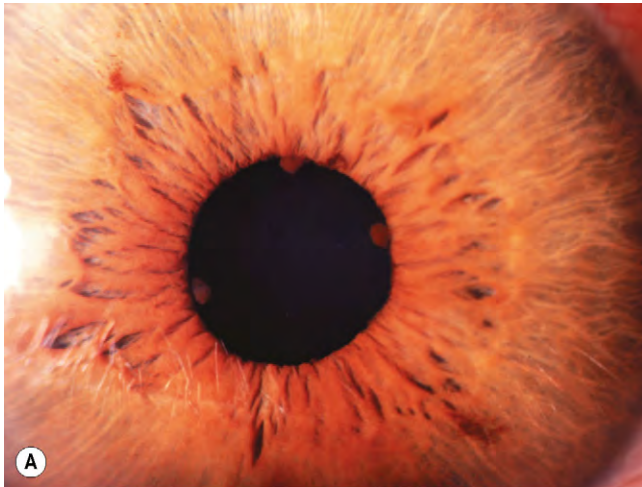


Fig. 11.5 Nódulos en el iris en la uveítis granulomatosa anterior. (A) Nódulos de Koepe; (B) nódulos de Busacca; (C) nódulos muy grandes en la uveítis sarcoidea.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; C. Pavésio, figs. B, C.)

remisiones y las reagudizaciones de la actividad inflamatoria son habituales y es difícil determinar cuándo ha finalizado el curso natural de la enfermedad.

10. El **pronóstico** es reservado por la aparición de complicaciones como catarata, glaucoma e hipotonía.

Uveítis posterior

La uveítis posterior incluye retinitis, coroiditis y vasculitis retiniana. Algunas lesiones se originan principalmente en la retina o la coroides, pero con frecuencia ambas resultan afectadas (retinocoroiditis y coriorretinitis).

1. La **presentación** varía según la localización del foco inflamatorio y la presencia de vitritis. Por ejemplo, un paciente con lesión periférica puede ver moscas volantes, mientras que un paciente con una lesión que afecta a la mácula presenta principalmente una pérdida de visión central.
2. La **retinitis** puede ser focal (solitaria), multifocal, geográfica o difusa. Las lesiones activas se caracterizan por opacidades retinianas blanquecinas, mal delimitadas, por edema circundante (fig. 11.6A). A medida que se resuelve la lesión, los bordes se definen mejor.
3. La **coroiditis** también puede ser focal, multifocal, geográfica o difusa. Normalmente no produce vitritis en ausencia de afectación retiniana concomitante. La coroiditis activa se caracteriza por un nódulo amarillo y redondo (fig. 11.6B).
4. La **vasculitis** puede manifestarse como un hallazgo primario o como un fenómeno secundario adyacente a un foco de retinitis. Pueden afectarse las arterias (periarteritis) y las venas (periflebitis), aunque la afectación venosa es más frecuente. La vasculitis activa se caracteriza por un manguito perivascular irregular de color amarillo o gris-blanco (fig. 11.6C) que se puede asociar a hemorragia. La vasculitis quiescente deja una cicatrización perivascular, que no debe confundirse con una enfermedad activa.

PRUEBAS ESPECIALES

Indicaciones

1. **No están indicadas**
 - En crisis aisladas de UAA unilateral leve sin signos de una posible enfermedad subyacente.
 - En uveítis específicas, como oftalmítis simpática y ciclitis de Fuchs.
 - Cuando un diagnóstico sistémico conocido es compatible con la uveítis, como enfermedad de Behçet o sarcoidosis.
2. **Indicaciones**
 - Inflamación granulomatosa.
 - Uveítis recurrente.
 - Enfermedad bilateral.
 - Manifestaciones sistémicas sin diagnóstico específico.
 - Confirmación de un cuadro ocular sospechoso que depende del resultado de la prueba como uno de sus criterios diagnósticos, como el estudio del HLA-A29 para la coriorretinopatía en perdigonada.



Fig. 11.6 Signos de uveítis posterior. (A) Retinitis; (B) coroiditis; (C) vasculitis.

Pruebas cutáneas

- Las **pruebas cutáneas con tuberculina (Mantoux y Heaf)** consisten en la inyección intradérmica del derivado purificado de proteínas de *M. tuberculosis*.
 - Un resultado **positivo** se caracteriza por el desarrollo de una induración de 5-14 mm en 48 h (fig. 11.7A).
 - El resultado **negativo** normalmente excluye la tuberculosis, pero también se presenta en pacientes con enfermedad consuntiva avanzada.
 - Un resultado **débilmente positivo** no distingue, necesariamente, entre la exposición anterior y la enfermedad activa, ya que la mayoría de los individuos ya han recibido la vacuna BCG (bacilo Calmette-Guérin) y, por tanto, mostrarán una respuesta de hipersensibilidad.
 - Un resultado que es **fuertemente positivo** (induración > 15 mm) normalmente indica una enfermedad activa, ya que no cabe esperar este nivel de respuesta después de una exposición prolongada a la vacuna (fig. 11.7B).
- La prueba de **patergia** (aumento de la sensibilidad dérmica al traumatismo con una aguja) es un criterio diagnóstico del síndrome de Behçet, pero sus resultados son variables y sólo es positiva en casos aislados en ausencia de actividad sistémica. La respuesta positiva consiste en la formación de una pústula después de punzar la piel con una aguja (fig. 11.7C).
- La **prueba de la lepromina** consiste en la inyección intradérmica de un extracto de bacilos de la lepra. Es distinta de la prueba de la tuberculina, ya que es positiva después de varias semanas. Es intensamente positiva en la lepra tuberculoide y negativa en la lepra lepromatosa.

Serología

Sífilis

Debido a su presentación variable, hay que realizar la serología en todos los pacientes con uveítis que requieran pruebas específicas. Las pruebas serológicas se basan en la detección de anticuerpos inespecíficos (cardiolipina) o de anticuerpos específicos de treponemas.

- Las **pruebas sin treponemas**, como la prueba de reagentes rápidos en plasma (RPR) o la prueba Venereal Disease Research Laboratory (VDRL), son las más utilizadas para diagnosticar la infección primaria y controlar la actividad de la enfermedad o la respuesta al tratamiento según los valores. El suero del paciente se mezcla con antígeno cardiolipina comercial similar al carbono (fig. 11.8A). Los resultados pueden ser negativos hasta en el 30% de los pacientes con uveítis sífilítica demostrada. También tienden a negativizarse a los 6-18 meses después del tratamiento.
- Las **pruebas con anticuerpos antitreponema** son muy sensibles y específicas, y más útiles para demostrar una infección en el pasado y las formas activas secundarias o terciarias de infección clínica. La prueba de absorción del anticuerpo antitreponema fluorescente (FTA-ABS) y la prueba de microhemaglutinación con *Treponema pallidum* (MHA-TP), más específica, son las más utilizadas. En el

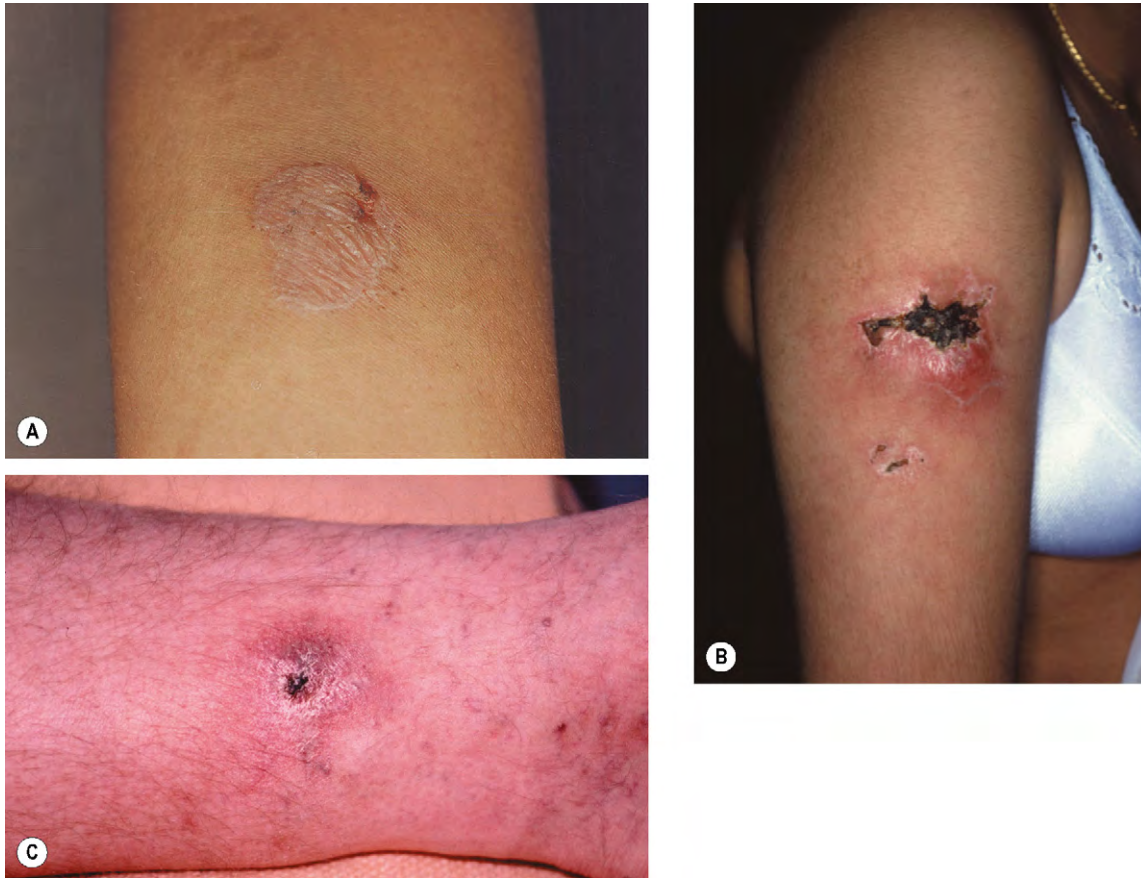


Fig. 11.7 Pruebas cutáneas para el estudio de la uveítis. (A) Reacción cutánea con tuberculina positiva; (B) reacción cutánea con tuberculina fuertemente positiva; (C) patergia positiva en el síndrome de Behçet.

(Cortesía de U. Raina, fig. A; B. Noble, fig. C.)

suero del paciente, el anticuerpo se une a la bacteria y se ve mediante un colorante fluorescente (fig. 11.8B). El resultado no puede valorarse como cifras, sino como positivo (reactivo) o negativo (no reactivo). Un resultado positivo siempre se mantiene positivo (cicatriz serológica).

3. El estudio con **microscopio de campo oscuro** del exudado de una lesión mucocutánea es fiable si es positivo.

Toxoplasmosis

1. La **prueba con colorante (Sabin-Feldman)** utiliza microorganismos vivos que se exponen al complemento del suero del paciente. Las membranas celulares de los microorganismos se lisan en presencia de IgG anti-toxoplasma específica y, en consecuencia, los microorganismos no se tiñen con azul de metileno. Esta prueba sigue siendo el estándar para el diagnóstico de la toxoplasmosis.
2. Las **pruebas con anticuerpos inmunofluorescentes** utilizan microorganismos muertos expuestos al suero del paciente y a globulina antihumana marcada con fluoresceína. Los resultados se leen con un microscopio de fluorescencia (fig. 11.9A).
3. Las **pruebas de hemaglutinación** consisten en recubrir con microorganismos lisados eritrocitos que se exponen al suero de los pacientes; los sueros positivos provocan la aglutinación de los eritrocitos (fig. 11.9B).

4. El **ensayo por inmunoabsorción ligado a enzimas (ELISA)** consiste en unir los anticuerpos del paciente a un exceso de antígeno en fase sólida (fig. 11.9C). Este complejo se incuba a continuación con un segundo anticuerpo unido a enzimas. La evaluación de la actividad enzimática permite medir la concentración del anticuerpo específico. La prueba también puede usarse para detectar anticuerpos en el humor acuoso que son más específicos que los anticuerpos séricos, y es útil en otras enfermedades como la enfermedad por arañazo de gato y la toxocariasis. Un valor positivo, incluso en el suero no diluido, es significativo en presencia de una lesión del fondo de ojo compatible con una retinitis por toxoplasma. La reactivación de la enfermedad ocular sola no afectará a los valores.

Métodos enzimáticos

1. La determinación de la **enzima convertidora de la angiotensina (ECA) sérica** es una prueba inespecífica que indica la presencia de una enfermedad granulomatosa, como la sarcoidosis, la tuberculosis y la lepra. La ECA se detecta en el 80% de los pacientes con sarcoidosis aguda pero puede ser normal durante las remisiones. La concentración sérica normal en los adultos es de $31,1 \pm 8,5$ UI. En

los niños, las concentraciones tienden a ser mayores y son menos útiles para el diagnóstico. En los pacientes con sospecha de neurosarcoidosis puede medirse la ECA en el líquido cefalorraquídeo. La ECA también puede estar elevada en enfermedades como la tuberculosis, el linfoma y la asbestosis.

- La **valoración de lisozima** tiene una buena sensibilidad pero menor especificidad que la ECA para el diagnóstico de la sarcoidosis, pero la sensibilidad y la especificidad aumentan cuando se utilizan ambas pruebas.

Tipado del HLA histórico

Tabla 11.3 Tipo de HLA y enfermedad sistémica

Tipo de HLA	Enfermedad asociada
B27	Espondiloartropatías, en particular la espondilitis anquilosante
A29	Coriorretinopatía en perdigonada
B51	Síndrome de Behçet
HLA-B7 y HLA-DR2	POHS y EPPMPA

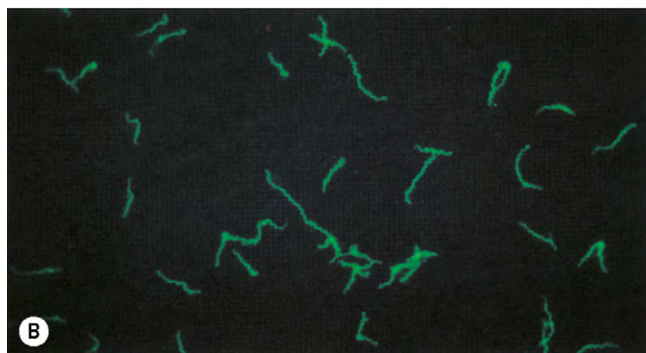
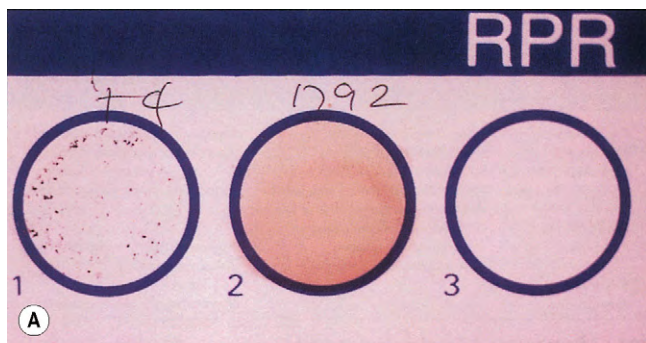


Fig. 11.8 Pruebas serológicas de la sífilis. (A) Reaginas plasmáticas rápidas (RPR) de sífilis, que muestran los cúmulos de las partículas antigénicas (izquierda) a los 4 min; (B) prueba de anticuerpos antitreponema fluorescentes (FTA-ABS) para sífilis.

(Cortesía de Mims, Dockrell, Goering, Roitt, Wakelin y Zuckerman, de *Medical Microbiology*, Mosby 2004.)

Pruebas de imagen

- La **angiografía con fluoresceína (AGF)** es útil en las siguientes circunstancias.
 - Evaluar una vasculitis de la retina.
 - Diagnosticar la enfermedad macular, en particular el edema macular cistoide (EMC) y la neovascularización de la coroides (NVC).

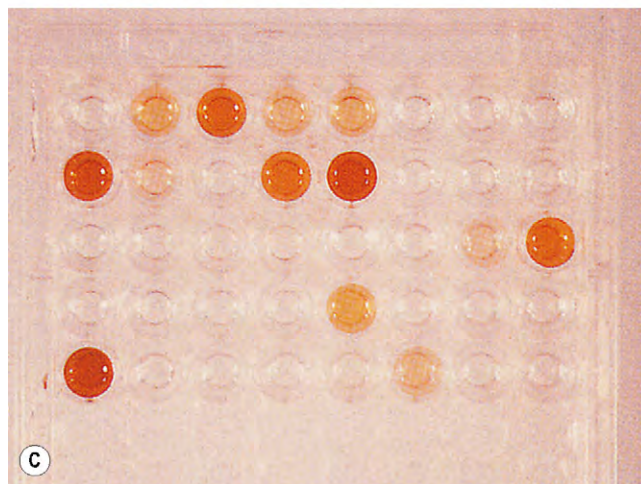
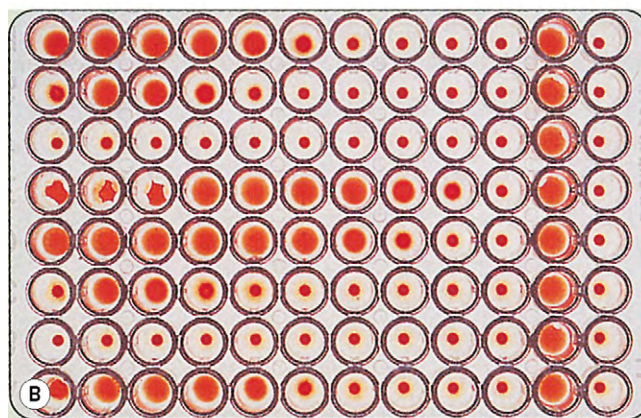
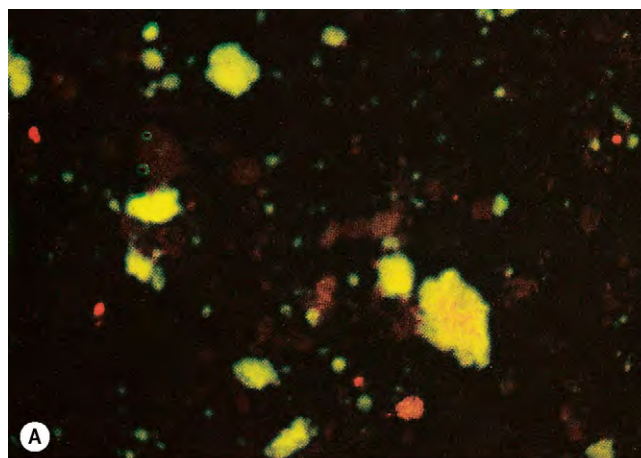


Fig. 11.9 Pruebas serológicas de toxoplasmosis. (A) Prueba de anticuerpos inmunofluorescente positiva; (B) prueba de hemaglutinación; (C) ELISA con pocillos positivos (amarillo-marrón) y negativos.

- Demostrar la isquemia macular como causa de pérdida de visión y no el EMC.
 - Distinguir entre las causas inflamatorias e isquémicas de la neovascularización de la retina.
 - Diagnosticar uveítis específicas que presentan características propias en la AGF (p. ej., epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda y enfermedad de Harada).
2. La **angiografía con verde indocianina (AVI)** es más adecuada para evaluar la enfermedad coroidea, ya que el colorante no se escapa con facilidad de los vasos coroides, que se verá mejor en el EPR. La AVI es capaz de detectar los defectos de perfusión de la coriocapilar y aporta información sobre la inflamación que afecta a la estroma corioidea.
 3. La **tomografía de coherencia óptica (TCO)** es útil para detectar complicaciones como el edema macular, las membranas epirretinianas y el líquido subretiniano. También es útil para delimitar la capa anatómica del foco inflamatorio.

Radiología

1. La **radiografía de tórax** se solicita a menudo para excluir tuberculosis y sarcoidosis.
2. La **radiografía de la articulación sacroilíaca** es útil para el diagnóstico de una espondiloartropatía en presencia de síntomas de lumbalgia y uveítis.
3. La **TC y la RM** del cerebro y tórax pueden ser apropiadas para investigar la sarcoidosis, la esclerosis múltiple y el linfoma intraocular primario. La RM de tórax puede aclarar dudas sobre las linfadenopatías hiliares.

Biopsia

El estudio anatomopatológico sigue siendo el pilar del diagnóstico definitivo de numerosas enfermedades. Las biopsias de la piel u otros órganos pueden establecer el diagnóstico de un trastorno sistémico asociado a las manifestaciones oculares, como la sarcoidosis. Sin embargo, las estructuras intraoculares son relativamente inaccesibles a este procedimiento sin correr el riesgo de una morbilidad significativa.

1. La biopsia de la **conjuntiva y la glándula lagrimal** es útil para el diagnóstico de la sarcoidosis, pero sólo en presencia de enfermedad clínica.
2. Las **muestras de humor acuoso** para la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) son útiles para el diagnóstico de retinitis víricas.
3. La **biopsia del humor vítreo**, aparte de su función sobradamente conocida en la endoftalmitis infecciosa, se utiliza para el diagnóstico de otras infecciones mediante el cultivo y PCR de las muestras. También se utiliza para el diagnóstico del linfoma intraocular.
4. Las **biopsias de retina y coroides** son útiles en las siguientes situaciones.
 - Diagnóstico no confirmado.
 - Sin respuesta al tratamiento.
 - Mayor deterioro a pesar del tratamiento.
 - Exclusión de procesos malignos o infección.

PRINCIPIOS DEL TRATAMIENTO

Principios generales

El tratamiento de la uveítis inmunitaria incluye de forma predominante el uso de antiinflamatorios e inmunodepresores. El tratamiento antibiótico para las infecciones se comentará en los apartados específicos. Es importante tener en cuenta que los fármacos utilizados para tratar la uveítis pueden provocar efectos adversos, y esto siempre debe sopesarse frente a la decisión de tratar. Además, debe recordarse que el uso de tratamiento sistémico debería realizarse junto con un médico experto en tratar de las complicaciones asociadas con la enfermedad subyacente y el tratamiento.

Midriáticos

Preparaciones

1. **De acción corta**
 - a. *Tropicamida* (0,5% y 1%) tiene una duración de 6h.
 - b. *Ciclopentolato* (0,5% y 1%) tiene una duración de 24h.
2. *Fenilefrina* (2,5% y 10%) tiene una duración de 3h pero sin ciclopejía.
3. **De acción prolongada**
 - a. *Homatropina* 2%; tiene una duración de hasta 2 días.
 - b. *Atropina* 1%; es el ciclopléjico y midriático más potente, con una duración de acción de hasta 2 semanas.

Indicaciones

1. **Para proporcionar bienestar** al aliviar el espasmo del músculo ciliar y del esfínter pupilar, normalmente con atropina, aunque suele ser innecesario emplearla durante más de 1-2 semanas. Una vez que la inflamación muestra signos de remisión, puede utilizarse un preparado de acción corta.
2. **Para romper las sinequias posteriores formadas recientemente** empleando midriáticos tópicos intensivos (atropina, fenilefrina) o inyecciones subconjuntivales de una combinación de adrenalina, atropina y procaína en los ojos que no responden a las gotas. Una inyección subconjuntival (0,5 ml) se puede dividir en los cuatro cuadrantes para obtener el efecto máximo. La taquicardia sinusal transitoria se presenta en el 20% de los pacientes. Una buena alternativa a la inyección es insertar un tapón de algodón empapado con Mydricine® en los fondos de saco superior e inferior durante 5 min. El activador del plasminógeno hístico (25 µg en 0,05 ml) inyectado en la CA (intracamerar) con una aguja de calibre 25 disuelve el exudado fibrinoso y ayuda a romper las sinequias posteriores persistentes recientes.
3. **Para prevenir la formación de sinequias posteriores** después de controlar la inflamación aguda se utiliza un midriático de acción corta que permita cierta movilidad de la pupila pero que evite la formación de sinequias en la posición dilatada. En los casos leves de uveítis anterior crónica, el midriático puede instilarse al acostarse para evitar las dificultades de acomodación durante el día. En los niños pequeños la atropinización constante de un ojo puede provocar ambliopía.

Corticoides tópicos

Indicaciones

1. El **tratamiento de la uveítis anterior aguda** suele ser relativamente sencillo.
 - El tratamiento inicial consiste en la instilación cada hora o incluso con mayor frecuencia en función de la gravedad de la inflamación.
 - Una vez controlada la inflamación, la frecuencia debe reducirse con cuidado a cada 2h, después a cada 3h, luego cuatro veces al día y, al final, a una gota por semana. A menudo las gotas suelen interrumpirse totalmente a las 5-6 semanas.
2. El **tratamiento de la uveítis anterior crónica** es más difícil porque cuando se necesita el tratamiento a largo plazo hay mayor riesgo de complicaciones, como catarata y aumento de la PIO inducida por los corticoides.
 - Las reagudizaciones al inicio se tratan de la misma forma que la uveítis anterior aguda. Si la inflamación se controla con no más de +1 células del humor acuoso, puede disminuirse gradualmente la velocidad de instilación hasta 1 gota/mes.
 - Se ha cuestionado el concepto clásico de que sólo la reacción celular en la CA representa una inflamación activa. La turbidez está causada por la degradación crónica de la barrera hematoacuosa, aunque su intensidad también puede indicar un proceso activo, que responde al tratamiento.
 - Tras finalizar el tratamiento, el paciente debe examinarse de nuevo poco tiempo después para asegurarse de que no ha reaparecido la uveítis.

Complicaciones

1. El **aumento de la PIO** es frecuente en los individuos sensibles («respondedores»), pero la exposición a largo plazo a los corticoides tópicos a veces acaba produciendo glaucoma en numerosos pacientes.
2. La **catarata** en ocasiones es consecuencia de la administración de corticoides sistémicos y, con menor frecuencia, tópicos. El riesgo aumenta con la dosis y la duración del tratamiento.
3. Las complicaciones **corneales** son infrecuentes e incluyen infección secundaria por bacterias y hongos, recrudescencia de queratitis por el virus del herpes simple y lisis corneal, que puede aumentar por inhibición de la síntesis de colágeno.
4. Los efectos secundarios **sistémicos** son infrecuentes, pero a veces se producen después de la administración prolongada, especialmente en los niños.

Inyección periocular de corticoides

1. **Ventajas sobre la administración tópica**
 - Pueden alcanzar una concentración terapéutica detrás del cristalino.
 - Los fármacos que sólo son hidrosolubles e incapaces de atravesar la córnea cuando se administran tópicamente penetran en el ojo a través de la esclerótica cuando se administran mediante inyección periocular.

- Se puede conseguir un efecto prolongado si se utiliza un preparado depot como triamcinolona acetónido o acetato de metilprednisolona.

2. Indicaciones

- En la uveítis intermedia o posterior, unilateral o asimétrica, deben considerarse las inyecciones perioculares como tratamiento de primera línea para controlar la inflamación y el edema macular.
- En la uveítis posterior bilateral, ya sea como complemento del tratamiento sistémico o cuando los corticoides sistémicos están contraindicados.
- Mal cumplimiento de la medicación tópica o sistémica.
- En el momento de la cirugía en los ojos con uveítis.

3. Complicaciones

- Penetración en el globo ocular.
- Aumento de la PIO, que puede ser refractaria con preparados depot.
- Ptosis.
- Atrofia de la grasa subdérmica.
- Paresia del músculo extraocular.
- Lesión del nervio óptico.
- Oclusión vascular de la retina y la coroides.
- Hipopigmentación cutánea.

4. Técnica

- a. Se instila un anestésico tópico como tetracaína.
- b. Se coloca un pequeño tapón de algodón impregnado con anestésico en el fondo de saco superior, en el lugar de la inyección, durante 2 min.
- c. Se agita el vial que contiene el corticoide.
- d. Se cargan 1,5 ml del corticoide en una jeringa de 2 ml, y se sustituye la aguja por otra de calibre 25 de 16 mm.
- e. Se pide al paciente que mire lejos del punto de inyección; con mayor frecuencia, hacia abajo cuando la inyección se administra en el cuadrante superotemporal.
- f. Se penetra en la conjuntiva bulbar con la punta de la aguja, con el bisel hacia el globo ocular, ligeramente sobre el lado bulbar del fondo de saco.
- g. Se inserta la aguja lentamente hacia atrás, siguiendo el contorno del globo ocular, manteniéndola tan cerca del mismo como sea posible. Para no perforar el globo accidentalmente, se hacen amplios movimientos de un lado a otro a medida que se inserta la aguja y se observa el limbo; el movimiento del limbo significa que se ha pinchado la esclerótica.
- h. Cuando la aguja se ha hecho avanzar hasta el centro y ya no puede insertarse más (fig. 11.10), se retira ligeramente el émbolo y, si no entra sangre en la jeringa, se inyecta 1 ml.
- i. Algunos médicos prefieren la inyección en el suelo orbitario como alternativa, a través de la piel o la conjuntiva, ya que creen que el riesgo de perforación ocular es menor.

Corticoides intraoculares

1. Inyección

- El acetónido de triamcinolona (4mg en 0,1 ml) es una opción en el tratamiento de la uveítis posterior y el EMC que no responde a otros tipos de tratamiento.
- Produce una rápida resolución del EMC, que dura unos 4 meses, y puede utilizarse para determinar la reversibilidad de la pérdida visual por EMC.



Fig. 11.10 Técnica de inyección subtenoniana posterior de corticoides.

(Cortesía de C. Pavésio.)

- Se utilizan inyecciones después de la cirugía en los ojos con uveítis cuando otras formas de profilaxis no son adecuadas.
 - Las complicaciones incluyen aumento de la PIO, catarata, endoftalmitis (estéril o infecciosa), hemorragia y desprendimiento de retina.
- 2.** Los **implantes de liberación lenta** parecen útiles en pacientes con uveítis posterior que no responden o no toleran el tratamiento convencional.
- El implante, un inserto biodegradable o un reservorio de liberación lenta (acetónido de fluocinolona, dexametasona), se coloca a través de una incisión vía pars plana.
 - El corticoide se libera continuamente entre 18 meses y 3 años, y esto evita el uso de corticoides sistémicos a largo plazo.
 - Las complicaciones son similares a las de la inyección intravítrea de triamcinolona.

Corticoides sistémicos

1. Preparaciones

- Los comprimidos de 5 o 25 mg de prednisolona *oral* son los más empleados.
- La *infusión intravenosa* de 1 g/día de metilprednisolona, repetida durante 2-3 días es una opción en la enfermedad grave.

2. Indicaciones

- Uveítis intermedia que no responde a inyecciones bajo la cápsula de Tenon posterior.
- Afectación de la visión posterior o panuveítis, especialmente con afectación bilateral.
- Excepcionalmente, uveítis anterior resistente al tratamiento tópico.
- En ocasiones, antes de la cirugía intraocular como profilaxis frente al empeoramiento de la inflamación.

3. Contraindicaciones

- La diabetes mal controlada es una contraindicación relativa.
- Úlcera péptica.
- Osteoporosis.

- Infección sistémica activa.
- Psicosis por exposición previa a los corticoides.

4. Normas generales de administración

- Empezar con una dosis elevada y reducirla después.
- La dosis inicial de prednisolona es de 1-2 mg/kg/día, administrada en una dosis única por la mañana, después de desayunar.
- Se mantiene un nivel elevado hasta que se observa un efecto clínico, seguido de una lenta reducción en varias semanas para evitar la reactivación.
- Las dosis de 40 mg o menos durante 3 semanas o menos no requieren una reducción gradual.
- Las dosis de más de 15 mg/día no son aceptables a largo plazo, de forma que tiene que considerarse el uso de un ahorrador de corticoides. Una causa habitual de fracaso del tratamiento es una posología subóptima.

5. Los efectos secundarios dependen de la duración y la dosis de administración.

- El tratamiento *a corto plazo* puede causar dispepsia, cambios mentales, desequilibrio electrolítico, necrosis aséptica de la cabeza del fémur y, muy excepcionalmente, coma no cetósico con hiperglucemia hiperosmolar.
- El tratamiento *a largo plazo* puede causar un estado cushingoide, osteoporosis, limitación del crecimiento en los niños, reactivación de infecciones como la tuberculosis y la catarata, y reagudización de trastornos preexistentes, como la diabetes y la miopatía. En casos inusuales, los corticoides sistémicos produce una hipertensión ocular grave en los niños, incluso si sólo se administran durante varios días.

Antimetabolitos

Indicaciones

- Uveítis que afecta a la visión**, que suele ser bilateral, no infecciosa y reversible, y que no ha respondido al tratamiento adecuado con corticoides.
- Tratamiento para ahorro de corticoides** en los pacientes con efectos adversos intolerables de los corticoides sistémicos o que tienen enfermedad crónica recidivante deben usarse en dosis diarias de prednisolona mayores de 10mg. Una vez que el paciente ha empezado a tomar un inmunodepresor y se ha determinado la dosis adecuada, el tratamiento debe continuar durante 6-24 meses, después de los que debe intentarse una reducción gradual, y la interrupción de la medicación en los siguientes 3-12 meses. Sin embargo, algunos pacientes requieren un tratamiento a largo plazo para controlar la actividad de la enfermedad.

Azatioprina

- Las **indicaciones** son enfermedades crónicas como el síndrome de Behçet y el síndrome Vogt-Koyanagi-Harada. Dado que el fármaco tarda varias semanas en hacer efecto, no está indicado para procesos agudos.
- Dosis y vía de administración**
 - La dosis inicial diaria es de 1-3 mg/kg una vez al día o en dosis divididas.
 - La dosis se duplica al cabo de 1-2 semanas.
 - Si se consigue un control adecuado de la inflamación, se reduce la dosis de otros fármacos (p. ej., corticoides, ciclosporina y tacrolímús).

- La azatioprina suele suspenderse sólo cuando la enfermedad ha estado inactiva durante un año y la dosis diaria de corticoides es inferior a 7,5 mg.
3. Los **efectos secundarios** consisten en supresión de la médula ósea, hepatotoxicidad y náuseas.
 4. La **monitorización** incluye un hemograma completo, semanal al inicio, y luego cada 4-6 semanas, además de pruebas de función hepática cada 12 semanas.

Metotrexato

1. Las principales **indicaciones** son como ahorrador de corticoides en los pacientes con uveítis asociada con sarcoidosis y artritis idiopática juvenil. Es más cómodo de usar que la azatioprina, debido a su administración semanal.
2. **Dosis y vía de administración**
 - Adultos, 10-25 mg a la semana por vía oral o intramuscular.
 - Los niños necesitan una dosis más alta (hasta 30 mg/semana), dado que aumenta el aclaramiento del fármaco.
 - Se administra ácido fólico en dosis de 2,5-5 mg/día para reducir la toxicidad en la médula ósea.
3. Los **efectos secundarios** consisten en la supresión de la médula ósea, la hepatotoxicidad y la neumonía aguda (reacción de hipersensibilidad) que son los más graves, pero raramente se producen con dosis bajas. Los efectos adversos menos intensos consisten en náuseas, vómitos, úlceras orales y alopecia.
4. La **monitorización** incluye un hemograma completo y pruebas de función hepática cada 1-2 meses. Debe avisarse a los pacientes de que no tomen alcohol.

Micofenolato de mofetilo

1. **Indicaciones.** Constituye una buena alternativa a la azatioprina en los pacientes resistentes al tratamiento o intolerantes, si bien no se recomienda en los niños.
2. La **dosis y vía de administración** es de 1-2 g al día por vía oral.
3. Los **efectos secundarios** consisten en molestias digestivas y supresión de la médula ósea.
4. La **monitorización** incluye un hemograma completo al inicio, cada semana, durante 4 meses y después mensualmente.

Inhibidores de la calcineurina

Ciclosporina

1. **Indicaciones.** Es el fármaco de elección para el síndrome de Behçet, y también puede utilizarse en otras afecciones, como uveítis intermedia, coriorretinopatía en perdigónada, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, oftalmítis simpática y vasculitis retiniana idiopática.
2. La **dosis y la vía de administración** es de 2,5-7 mg/kg al día por vía oral.
3. Los **efectos secundarios** incluyen nefrotoxicidad, hiperlipidemia, hepatotoxicidad, hipertensión, hirsutismo e hiperplasia gingival. La hipertensión mal controlada y la nefropatía son contraindicaciones relativas.
4. La **monitorización** incluye determinar la presión arterial y pruebas de función renal y hepática cada 6 semanas.

Tacrolimús

1. **Indicaciones.** Alternativa a la ciclosporina en los pacientes que no toleran o no responden al tratamiento.
2. La **dosis y vía de administración** es de 1-0,25 mg/kg al día por vía oral.
3. Los **efectos secundarios** incluyen hiperglucemia, neurotoxicidad y nefrotoxicidad, que son más habituales que con la ciclosporina.
4. La **monitorización** incluye presión arterial, pruebas de función renal y glucemia, semanalmente al inicio y, luego, con menor frecuencia.

Bloqueadores biológicos

Las indicaciones y la eficacia de estos fármacos en el tratamiento de las uveítis son desconocidas en su mayor parte, si bien hay varios ensayos clínicos en marcha. Los dos grupos principales son:

1. **Antagonistas del receptor de la interleucina** como el daclizumab y la anakinra.
2. **Antagonistas del factor de necrosis tumoral α** como infliximab y adalimumab.

UVEÍTIS INTERMEDIA

Perspectiva general

La uveítis intermedia (UI) es una enfermedad insidiosa, crónica y recidivante en la que el vítreo es el principal foco de signos inflamatorios. Puede ser idiopática o asociarse con una enfermedad sistémica (v. más adelante). La pars planitis (PP) es un subgrupo de UI idiopática en la que se forman bancos y copos de nieve. La UI supone hasta el 15% de todos los casos de uveítis, y alrededor del 20% de la uveítis pediátrica. El diagnóstico es básicamente clínico y las pruebas se realizan para excluir una asociación sistémica, especialmente en presencia de hallazgos indicativos y en individuos de más edad. La edad de inicio exacta es difícil de determinar, ya que puede transcurrir mucho tiempo antes de que el paciente presente síntomas.

Diagnóstico

1. Se **presenta** con un inicio insidioso de visión borrosa, acompañada con frecuencia de moscas volantes en el humor vítreo. Los síntomas iniciales suelen ser unilaterales, aunque el trastorno habitualmente es bilateral y con frecuencia asimétrico. Un examen minucioso de un ojo aparentemente normal puede mostrar alteraciones menores de la retina periférica, como envainamiento vascular o condensaciones localizadas en el vítreo.
2. **Anterior uveítis**
 - En la PP puede haber pocas células y pequeños PQ dispersos que, ocasionalmente, presentan una distribución lineal en la córnea inferior.
 - En otras formas de UI, la uveítis anterior puede ser grave, especialmente en los pacientes con sarcoidosis o enfermedad de Lyme.
3. **Vítreo**
 - Las células en el humor vítreo con predominio anterior son constantes.

- La condensación vítrea y opacidades en los casos más graves. En la tabla 11.4 se muestra la clasificación de las opacidades en el vítreo.
- Las bolas de nieve en el vítreo son más numerosas en la periferia inferior (v. fig. 11.11B).

4. Segmento posterior

- La periflebitis periférica es frecuente, especialmente en los pacientes con EM (fig. 11.11A).
- El «banco de nieve» se caracteriza por una placa fibrovascular de color blanco-gris, que puede producirse en todos los cuadrantes, pero se encuentra sobre todo en los inferiores (fig. 11.11B).

Tabla 11.4 Clasificación de las opacidades vítreas

Intensidad de las opacidades	Clasificación
Buena visión de la capa de fibras nerviosas (CFN)	0
Papila y vasos transparentes, pero CFN opaca	+1
Papila y vasos opacos	+2
Sólo la papila es visible	+3
La papila no es visible	+4

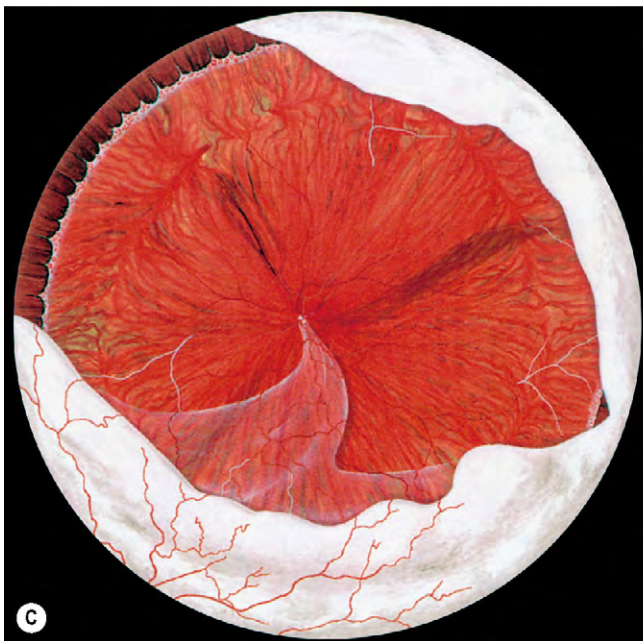
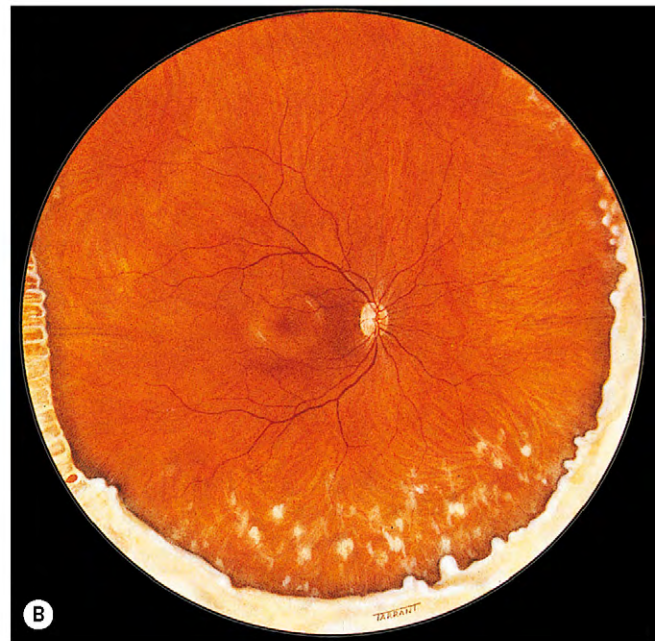
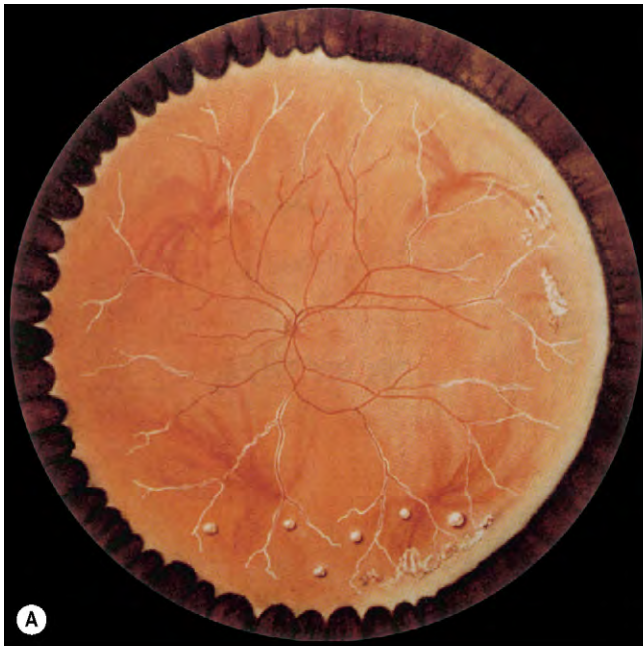


Fig. 11.11 Signos en el segmento posterior de uveítis intermedia. **A)** Periflebitis periférica y algunos «copos de nieve» inferiores; **B)** «banco de nieve» y «copos de nieve» inferiores; **C)** banco de nieve importante, neovascularización y desprendimiento de retina inferior.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, de Schepens' *Retinal Detachment and Allied Diseases*, Butterworth-Heinemann 2000, figs. A y C.)

- Puede producirse neovascularización sobre el «banco de nieve» (fig. 11.11C) o la cabeza del nervio óptico; esta última suele resolverse con el control de la actividad inflamatoria.
- Se observa un ligero edema de papila, en especial en los pacientes jóvenes.

Curso

- El curso es benigno en una minoría de pacientes, que puede no requerir tratamiento, con resolución espontánea en varios años.
- En otros pacientes, la enfermedad es más grave y prolongada, con episodios de reagudizaciones que tienden a empeorar progresivamente.
- La UI asociada con enfermedades sistémicas tiene un curso variable según la enfermedad y su gravedad.
- La enfermedad puede durar hasta 15 años y la conservación de la visión depende del control de la maculopatía. En un seguimiento de hasta 4 años, el 75% de los pacientes tiene una agudeza visual de 5/10 o mejor.

Complicaciones

- Se produce un EMC en el 30% de casos y es la principal causa de deterioro de la agudeza visual.
- La membrana epirretiniana es habitual.
- En los ojos con inflamación prolongada puede producirse glaucoma y catarata, especialmente si requieren tratamiento con corticoides a largo plazo.
- Los tumores vasoproliferativos retinianos periféricos son infrecuentes.
- El desprendimiento de retina es infrecuente, aunque puede producirse en los casos avanzados (v. fig. 11.11C). El desprendimiento es traccional, regmatógeno y, ocasionalmente, exudativo; también se ha descrito retinosquiasis.
- En ocasiones se una hemorragia vítrea a partir del banco de nieve o vasos nuevos de la papila, especialmente en los niños con PP.

Tratamiento

1. **Médico.** El tratamiento inicial consiste en inyecciones posteriores de esteroides tópicos o esteroides periorculares. Otras opciones, en los casos que no responden, incluyen corticoides e inmunodepresores sistémicos. La uveítis intermedia asociada con la escleritis múltiple (v. más adelante) puede responder a interferón β .
2. La **vitrectomía** mejora el EMC, además del propio proceso inflamatorio. Por tanto, puede considerarse tras el fracaso de los corticoides sistémicos para controlar el EMC, pero antes de utilizar inmunodepresores. Otras indicaciones de la vitrectomía incluyen desprendimiento de retina traccional, opacificación vítrea grave, hemorragia vítrea que no se resuelve y membranas epirretinianas.
3. Actualmente, la **crioterapia** apenas se utiliza, aunque se considera en los casos de desprendimientos de retina exudativos periféricos asociados con vasos telangiectásicos y tumores vasoproliferativos.
4. La **fotocoagulación con láser** de la retina periférica es útil en los ojos con neovascularización de la base del vítreo.

Asociaciones sistémicas

1. La UI **asociada con escleritis múltiple** puede preceder a la desmielinización diagnóstica. Debe sospecharse una EM en las mujeres de la tercera a la cuarta décadas, especialmente si son portadoras de HLA-DR15 (un subalelo de HLA-DR2). Otras causas neurológicas concurrentes de uveítis incluyen: síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, síndrome de Behçet, sida, linfoma primario del SNC, infecciones por el virus del herpes, epitelopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda y enfermedad de Whipple.
2. La UI **asociada con sarcoidosis** es relativamente infrecuente y puede preceder al inicio de la enfermedad sistémica. La presencia de una uveítis anterior granulomatosa debe despertar sospechas.
3. La UI asociada con la **enfermedad de Lyme** a menudo se asocia a una uveítis anterior grave. Deben descubrirse las visitas a zonas endémicas y una historia de picadura de garrapata, y confirmarse el diagnóstico por serología.
4. La **tuberculosis** es una asociación infrecuente.

Diagnóstico diferencial

Entre las inflamaciones crónicas que producen vitritis o cambios en la retina periférica que parecen una UI se incluyen:

1. El **síndrome de uveítis de Fuchs**, que puede asociarse con una inflamación vítrea grave, pero suele ser unilateral, no se asocia con EMC y muestra signos característicos en el segmento anterior.
2. El **linfoma intraocular primario** también puede manifestarse con vitritis, pero el infiltrado es más homogéneo y no hay «bolas de nieve».
3. Un **granuloma por toxocara periférico** puede parecer un banco de nieve y asociarse con una vitritis leve, pero siempre es unilateral.
4. **Otras entidades**
 - La amiloidosis puede producir opacidades en el vítreo (v. cap. 17) sin vasculitis o EMC.
 - La enfermedad de Whipple se asocia con vitritis sin copos de nieve.
 - La endoftalmitis endógena por *Candida* se asocia a bolas de nieve.
 - La toxoplasmosis se asocia a vitritis densa, que puede ocultar el foco de la retinitis.

UVEÍTIS EN LAS ESPONDILOARTROPATÍAS

HLA-B27 y espondiloartropatías

Existe una importante asociación entre el HLA-B27 y las espondiloartropatías; la prevalencia de HLA-B27 es la siguiente:

- El 6-8% de la población caucásica de Estados Unidos.
- El 50% de los pacientes con una UAA que, por lo demás, están bien y en forma.
- El 90% de los pacientes con una UAA que tienen una espondiloartropatía asociada, principalmente espondilitis anquilosante.

La UAA asociada al HLA-B27 suele ser unilateral, grave, recurrente y con una incidencia mayor de sinequias posteriores.

Es habitual un exudado fibrinoso en la CA. Los pacientes no portadores de HLA-B27 tienden a presentar un curso más benigno, con menos recurrencias.

Espondilitis anquilosante

- Definición.** La espondilitis anquilosante (EA) se caracteriza por inflamación, calcificación y, finalmente, osificación de los ligamentos y las cápsulas articulares, con la anquilosis ósea resultante del esqueleto axial. Suele afectar a los hombres, de los que alrededor del 90% son positivos para el HLA-B27; algunos pacientes tienen enfermedad inflamatoria intestinal (artritis enteropática).
- Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, con dolor de inicio insidioso y rigidez de la parte inferior de la espalda o las nalgas.
- Signos**
 - La **espondiloartritis** causa la limitación progresiva de movimientos de la columna y, finalmente, la columna puede quedar fijada en flexión (fig. 11.12A).
 - La **entesopatía** se caracteriza por inflamación y dolor en las inserciones ligamentosas en los huesos.
- La **radiología** de las articulaciones sacroilíacas muestra osteoporosis yuxtaarticular en las primeras etapas, y suele ir seguida de esclerosis y obliteración ósea de la articulación (fig. 11.12B). La calcificación de los ligamentos espinales da lugar a la «columna en caña de bambú». Los cambios radiológicos a menudo preceden a los síntomas clínicos.
- La **UAA** se produce en el 25% de los pacientes con EA; por el contrario, el 25% de los hombres con una UAA tendrá una EA. Puede afectarse cualquiera de los ojos en diferentes ocasiones, aunque la afectación bilateral simultánea es infrecuente. A menudo no existe correlación entre la gravedad y la actividad de la afectación ocular y articular. En algunos pacientes con ataques recurrentes, la inflamación se cronifica.

Síndrome de Reiter

- Definición.** El síndrome de Reiter (SR), también conocido como artritis reactiva, se caracteriza por la tríada de: (a) uretritis inespecífica (no gonocócica), (b) conjuntivitis y (c) artritis. Alrededor del 85% de los pacientes con SR son positivos para el HLA-B27.
- Patogenia.** El SR se desarrolla en el 1-3% de los hombres después de una uretritis inespecífica, en el 4% de la población general después de una infección entérica por *Shigella*, *Salmonella* y *Campylobacter*, y en una proporción mayor de pacientes con infecciones entéricas por *Yersinia*. El SR posdisenteria afecta a ambos sexos por igual, mientras que el SR posvenéreo es más frecuente en hombres.
- Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, con uretritis, conjuntivitis y artritis inespecíficas en un breve período, generalmente un mes después de la disentería o la relación sexual.
- Signos**
 - La **artritis periférica** es aguda, asimétrica y migratoria. Suelen resultar afectadas entre dos y cuatro articulaciones, principalmente rodillas, tobillos y dedos de los pies.
 - La **espondiloartritis** afecta al 30% de los pacientes con SR crónico grave y está relacionada con la presencia de HLA-B27.

- La **entesopatía** provoca fascitis plantar, tenosinovitis del tendón de Aquiles, bursitis y periostitis del calcáneo; la formación de hueso reactivo en este último puede dar lugar a un espolón del calcáneo.
 - Las lesiones **mucocutáneas** consisten en ulceraciones bucales indoloras, balanitis circinada (fig. 11.12C), queratoderma blenorragica que afecta a palmas y plantas (fig. 11.12D) y distrofia ungueal.
 - La afectación **genitourinaria** provoca cistitis, cervicitis, prostatitis, epididimitis y orquitis.
- Se produce una **UAA** hasta en el 12% de los pacientes, pero es mayor en los portadores de HLA-B27.
 - La **conjuntivitis** es muy frecuente, suele aparecer unas 2 semanas después de la uretritis y precede a la artritis. La inflamación suele ser leve, bilateral y mucopurulenta, con reacción papilar o folicular. Se resuelve espontáneamente en 7-10 días y no requiere tratamiento. En algunos casos aparecen infiltrados corneales periféricos.

Artritis psoriásica

- Definición.** Alrededor del 7% de los pacientes con psoriasis desarrolla artritis. La artritis psoriásica afecta a los dos sexos por igual y se asocia con una mayor prevalencia de HLA-B27 y HLA-B17.
- Presentación:** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida.
- Signos**
 - Piel**
 - La psoriasis en placas (más frecuente) se caracteriza por zonas bien delimitadas de color rosa salmón cubiertas por placas plateadas gruesas (fig. 11.12E).
 - La psoriasis invertida se caracteriza por lesiones rosas no descamativas que afectan normalmente a la ingle y el periné.
 - La **distrofia ungueal** se caracteriza por punteado ungueal, depresiones transversales y onicólisis (fig. 11.12F).
 - La **artritis** normalmente es asimétrica y afecta a las articulaciones interfalángicas distales (v. fig. 11.12F), si bien algunos pacientes pueden desarrollar espondilitis anquilosante.
- Se produce una **UAA** aproximadamente en el 7% de los pacientes con artritis.
- Otras manifestaciones oculares** poco frecuentes incluyen conjuntivitis, infiltrados corneales elevados marginales y síndrome de Sjögren secundario.

UVEÍTIS EN LA ARTRITIS JUVENIL

Artritis idiopática juvenil

Perspectiva general

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una artritis inflamatoria de por lo menos 6 semanas de duración que aparece antes de los 6 años de edad y que se diagnostica cuando se han excluido todas las demás causas, por ejemplo, infecciones, trastornos metabólicos o neoplasias. Afecta con mayor frecuencia a las mujeres, en una proporción 3:2. La AIJ es, con diferencia, la enfermedad más frecuente asociada con la uveítis anterior infantil. Es importante

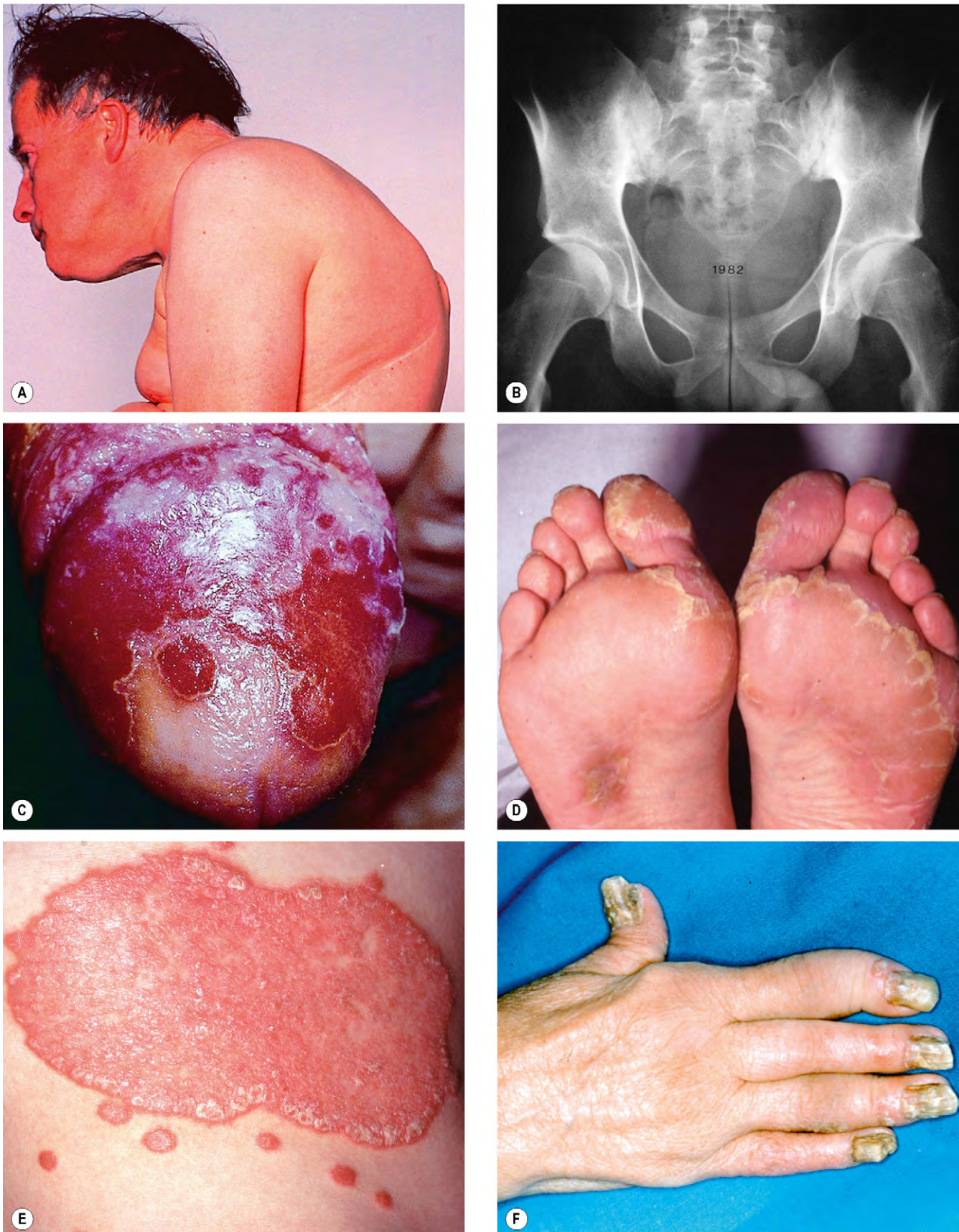


Fig. 11.12 Espondiloartropatías. (A) Deformación fija en flexión en la espondilitis anquilosante; (B) esclerosis y obliteración ósea de las articulaciones sacroilíacas en la espondilitis anquilosante; (C) balanitis circinada en el síndrome de Reiter; (D) queratoderma blenorragico en el síndrome de Reiter; (E) psoriasis; (F) artritis de dedos y distrofia ungueal grave en la artritis psoriásica.

(Cortesía de M.A. Mir, de Atlas of Clinical Diagnosis, Saunders 2003, fig

Rowland, de Colour Atlas of Infectious Diseases, Mosby 2003, fig. C.)

saber que la AIJ no es un cuadro equivalente a la artritis reumatoide juvenil (ARJ); se trata de una enfermedad con factor reumatoide negativo, mientras que en la ARJ es positivo. La ARJ es la misma enfermedad que la artritis reumatoide, con la diferencia de que se presenta antes de los 16 años.

Artritis

1. La **presentación** se basa en el inicio y el grado de afectación articular durante los primeros 6 meses; se definen tres tipos de presentaciones.
 - a. La AIJ de **inicio pauciarticular** afecta a cuatro o menos articulaciones y explica alrededor del 60% de los casos.
 - Afecta a las niñas con una frecuencia hasta cinco veces mayor que a los niños, con un pico de edad de inicio en torno a los 2 años.
 - La artritis afecta principalmente a las rodillas (fig. 11.13A), si bien también puede afectar a tobillos y muñecas.
 - Algunos pacientes de este subgrupo se mantienen con afectación pauciarticular, mientras que otros evolucionan a poliartritis.
 - El 75% de los niños tiene anticuerpos antinucleares (ANA) positivos.
 - La uveítis es frecuente en este grupo y afecta al 20% de los niños.
 - Los factores de riesgo de uveítis son el inicio precoz de la AIJ y la positividad para ANA.
 - b. La AIJ de **inicio poliarticular** afecta a cinco o más articulaciones y explica otro 20% de los casos.
 - Afecta a las niñas con una frecuencia hasta tres veces mayor que a los niños y puede comenzar a cualquier edad durante la infancia.
 - La artritis afecta a pequeñas y grandes articulaciones de forma simétrica (fig. 11.13B).
 - Las características sistémicas, como fiebre y exantema, son leves o están ausentes.
 - El 40% de los niños tiene ANA positivo.
 - Se produce uveítis en el 5% de los casos.
 - c. La AIJ de **inicio sistémico** explica otro 20% de los casos.
 - La enfermedad se presenta con la misma frecuencia en ambos sexos y puede ocurrir a cualquier edad durante la infancia.
 - Las características sistémicas consisten en fiebre alta intermitente, exantema maculopapular transitorio (fig. 11.13C), linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y serositis.
 - Inicialmente, las artralgiás o artritis están ausentes o son mínimas, y una pequeña parte de pacientes evolucionará a poliartritis progresiva.
 - La inmensa mayoría de los casos es negativa en el estudio de los ANA.
 - No se presenta uveítis.
 - El término «enfermedad de Still» se reserva para los pacientes de este subgrupo.

Uveítis anterior

1. La **presentación** suele ser asintomática; la uveítis se detecta con frecuencia en un examen normal con lámpara de hendidura. Incluso durante las reagudizaciones agudas con +4 células en el humor acuoso, es infrecuente que los pacientes sientan molestias, aunque algunos refieren un aumento de moscas volantes en el vítreo. En la inmensa mayoría de los

casos, la artritis precede al diagnóstico de uveítis, si bien la afectación ocular puede preceder más excepcionalmente a la enfermedad articular en varios años. Con frecuencia, la uveítis no se sospecha hasta que los padres identifican complicaciones, como estrabismo o un aspecto anormal del ojo por una queratopatía en banda o una catarata.

2. Signos

- La inflamación es crónica y no granulomatosa.
- En el 70% de los casos resultan afectados ambos ojos; es infrecuente que la uveítis unilateral se torne bilateral después de más de un año.
- Cuando es bilateral, la intensidad de la inflamación suele ser simétrica.
- El ojo suele mostrarse blanco incluso en presencia de uveítis grave.
- Durante las reagudizaciones, todo el endotelio muestra un «espolvoreado» por miles de células, aunque con ausencia de hipopión.
- Las sinequias posteriores son habituales en casos de larga duración no detectada.

3. Pronóstico

- En alrededor del 10% de casos, la uveítis es leve, nunca con más de +1 células en el humor acuoso, y persiste durante menos de 12 meses.
- Cerca del 15% de los pacientes sufre un episodio que dura menos de 4 meses, y la gravedad de la inflamación varía de +2 a +4 células en el humor acuoso.
- En el 50% de casos, la uveítis es de moderada a grave, y persiste más de 4 meses.
- En el 25% de casos, la uveítis es muy grave, dura varios años y responde mal al tratamiento.
- En este subgrupo, se produce una queratopatía en banda en el 40% de los pacientes, catarata en el 30% (fig. 11.13D) y glaucoma secundario en el 15%.
- Otras complicaciones graves son la ptisis y la ambliopía.
- La presencia de complicaciones en el examen inicial parece ser un factor de riesgo importante para el desarrollo de complicaciones en el futuro, independientemente del tratamiento.

4. El **tratamiento** con corticoides tópicos suele ser eficaz; las reagudizaciones requieren instilaciones muy frecuentes. Los malos respondedores a la administración tópica se benefician de las inyecciones perioculares. El metotrexato en dosis bajas es útil para la resistencia a los corticoides.

5. **Detección precoz.** Puesto que la inflamación intraocular es asintomática al inicio, es muy importante examinar periódicamente a los niños con riesgo durante por lo menos 7 años desde el inicio de la artritis o hasta los 12 años de edad. La frecuencia del examen con lámpara de hendidura está dirigida por los siguientes factores de riesgo.

- Inicio sistémico = innecesario.
- Inicio poliarticular = cada 9 meses.
- Inicio poliarticular + ANA = cada 6 meses.
- Inicio pauciarticular = cada 3 meses.
- Inicio pauciarticular + ANA = cada 2 meses.

Diagnóstico diferencial

1. **Iridociclitis crónica juvenil idiopática.** Si bien la AIJ es la asociación sistémica más frecuente de UAC en los niños, muchos pacientes con una UAC juvenil están, por lo demás, sanos. La mayoría de pacientes también son niñas. Dado que la inflamación intraocular con frecuencia tiene un inicio insidioso y asintomático, la mayoría de casos no se diagnostican

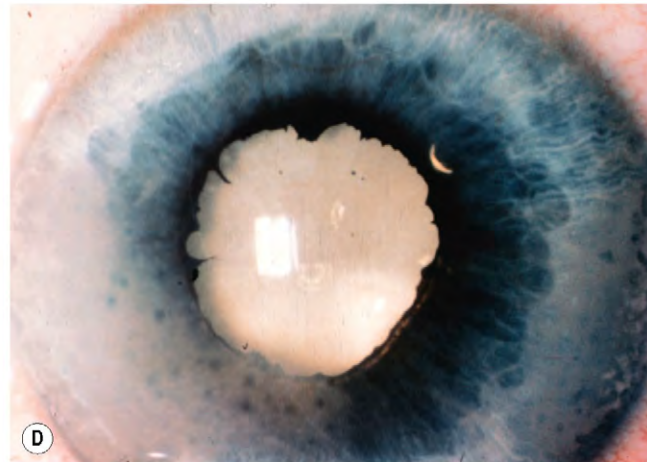


Fig. 11.13 Artritis idiopática juvenil. (A) Enfermedad monoarticular que afecta a la rodilla; (B) enfermedad poliarticular grave; (C) exantema maculopapular en la enfermedad de inicio sistémico; (D) queratopatía en banda y catarata madura asociada a uveítis anterior crónica.

hasta que la agudeza visual se reduce por una catarata o los padres notan un parche blanco en la córnea, causado por una queratopatía en banda. En un pequeño número de casos la uveítis se detecta por casualidad.

2. **Otros tipos de artritis juvenil y uveítis**
 - a. La *EA juvenil* es infrecuente y suele afectar a niños de unos 10 años de edad. El diagnóstico precoz puede ser difícil porque en los niños la enfermedad se manifiesta con frecuencia con una artritis periférica de extremidades inferiores, y la evaluación radiológica de las articulaciones sacroilíacas no suele ser útil durante las fases iniciales. Igual que los adultos, algunos niños desarrollan una UAA.
 - b. El *síndrome de Reiter juvenil* es muy infrecuente y siempre posdisentería. Se han descrito algunos casos de uveítis anterior aguda.
 - c. La *artritis psoriásica juvenil* es relativamente infrecuente y se caracteriza por una afectación asimétrica de articulaciones grandes y pequeñas, junto con lesiones cutáneas y punteado ungueal. La uveítis anterior crónica es infrecuente.
 - d. La *artritis juvenil intestinal* es inusual, la afectación articular es leve y afecta a las articulaciones grandes, junto con colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn. Se ha descrito uveítis anterior, que puede ser aguda o crónica en algunos pacientes.
3. La **sarcoidosis juvenil** es infrecuente, se asocia con afectación pulmonar con menos frecuencia que en los adultos, suele manifestarse con una enfermedad en la piel, las articulaciones y los ojos. Por tanto, las radiografías de tórax tienen menos valor diagnóstico en los niños. La enzima convertidora de la angiotensina sérica también puede ser confusa, porque los niños tienen unos valores mayores que los adultos. Cuando la uveítis está limitada al segmento anterior, cabe que se confunda con la uveítis asociada con la AIJ. Sin embargo, a diferencia de ésta también puede ser granulomatosa y afectar al segmento posterior.
4. La **enfermedad de Lyme** suele presentarse con una uveítis intermedia junto a uveítis anterior significativa.
5. La **uveítis intermedia** es responsable del 20% de los casos de uveítis en pacientes pediátricos, y con frecuencia es bilateral. La inflamación afecta principalmente al vítreo y normalmente la uveítis anterior es insignificante.
6. La **enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio neonatal** es una enfermedad infrecuente, idiopática, crónica y recidivante que afecta sobre todo a la piel, las articulaciones y el SNC. Alrededor del 50% de los niños desarrolla una uveítis anterior recurrente. Son características la ausencia de sinequias posteriores y la falta de tendencia a producirse un glaucoma o formación de cataratas.
7. **Síndromes de mascarada**, en especial por afectación del segmento anterior por un retinoblastoma (v. fig. 12.33D), que normalmente afecta a niños mayores.

Síndrome de granulomatosis sistémica juvenil familiar

El síndrome de granulomatosis sistémica juvenil familiar (síndrome de Blau) es un trastorno AD infrecuente, caracterizado por una enfermedad granulomatosa de la piel, los ojos y las articulaciones, que se inicia en la infancia pero en ausencia de enfermedad pulmonar.

1. Las **manifestaciones sistémicas**, que se desarrollan en la primera década de la vida, incluyen hinch

cular quística dolorosa, que puede progresar a contracciones de flexión (camptodactilia), y una erupción perioral intermitente.

2. Las **manifestaciones oculares** incluyen panuveítis y coroiditis multifocal. Las complicaciones incluyen cataratas, queratopatía en banda y EMC.
3. El **diagnóstico diferencial** incluye sarcoidosis de inicio temprano y AIJ.

UVEÍTIS EN LA ENFERMEDAD INTESTINAL

Colitis ulcerosa

1. **Definición.** La colitis ulcerosa es una enfermedad inflamatoria recurrente, idiopática y crónica que afecta al recto y que se extiende a nivel proximal para afectar a parte o a todo el intestino grueso. La enfermedad se caracteriza por ulceraciones superficiales difusas en mucosas, con desarrollo de abscesos en las criptas y pseudopólipos (fig. 11.14A). Los pacientes con enfermedad de larga evolución tienen un mayor riesgo de desarrollar carcinoma de colon.
2. Se **presenta** entre la segunda y la tercera décadas de la vida con diarrea sanguinolenta, calambres en la mitad inferior abdominal, urgencia y tenesmo. Los síntomas constitucionales consisten en cansancio, pérdida de peso, malestar y fiebre.
3. **Manifestaciones extraintestinales**
 - a. Las lesiones *muco-cutáneas* incluyen ulceraciones aftosas orales, eritema nodoso y pioderma gangrenoso (fig. 11.14B).
 - b. La *artritis* suele ser asimétrica y afecta a grandes articulaciones de la rodilla; pueden desarrollarse sacroileítis y EA en pacientes con HLA-B27 positivo.
 - c. La *hepatopatía* aparece en forma de hepatitis autoinmunitaria, colangitis esclerosante y colangiocarcinoma.
 - d. Pueden verse *trombosis* que afectan tanto a arterias como a venas.
4. La **uveítis anterior aguda** se produce aproximadamente en el 5% de los pacientes, y los episodios pueden estar sincronizados con las exacerbaciones de la colitis. Como era de esperar, la incidencia de uveítis es más frecuente cuando se asocia con EA.

Enfermedad de Crohn

1. **Definición.** La enfermedad de Crohn (ileítis regional) es una enfermedad idiopática, crónica y recurrente caracterizada por una inflamación granulomatosa no caseificante, de grosor completo y multifocal de la pared intestinal. Afecta con mayor frecuencia a la región ileocecal, pero puede afectar a cualquier región del tubo digestivo, incluida la boca. Las complicaciones son aparición de estenosis (fig. 11.14C), abscesos y fístulas perirectales (fig. 11.14D) y hepatopatía.
2. Se **presenta** entre la segunda y la tercera décadas con fiebre, pérdida de peso, diarrea y dolor abdominal.
3. **Manifestaciones extraintestinales**
 - a. La afectación *muco-cutánea* consiste en glositis, ulceraciones aftosas, eritema nodoso, pioderma gangrenoso y psoriasis.
 - b. Las características *óseas* incluyen dedos en palillos de tambor, artritis aguda periférica, sacroileítis y EA.
 - A se presenta en el 3% de los casos.

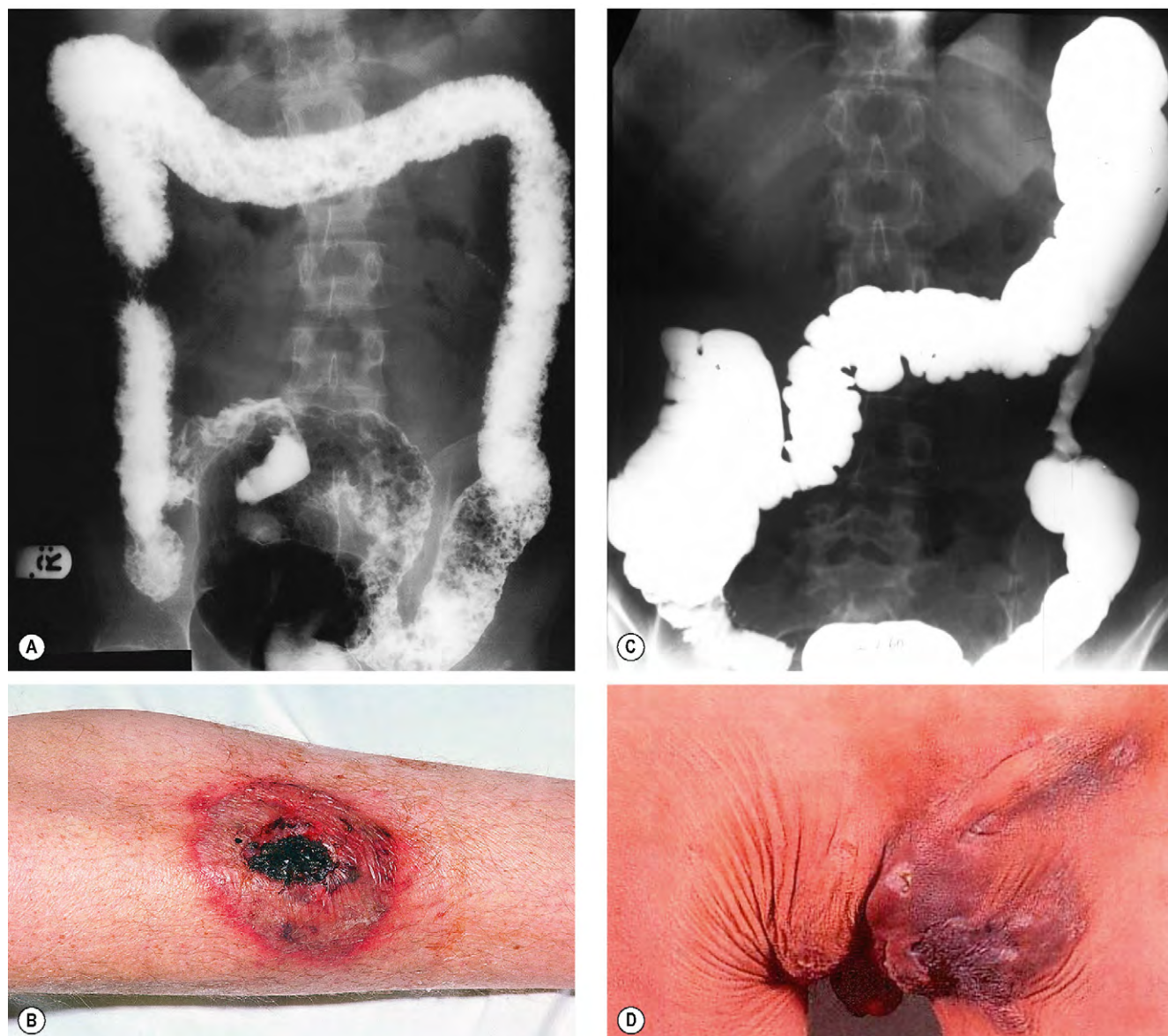


Fig. 11.14 Enfermedad inflamatoria intestinal. (A) Enema de bario en la colitis ulcerosa, que muestra pseudopólipos, ausencia de marcas haustrales y enderezamiento del colon ascendente; (B) pioderma gangrenoso en la colitis ulcerosa; (C) enema de bario en la enfermedad de Crohn, que muestra una estenosis en el colon descendente; (D) absceso perianal y fístula en la enfermedad de Crohn.

(Cortesía de C.D. Forbes y W.F. Jackson, de *Color Atlas and Text in Clinical Medicine*, Mosby 2003, fig. D.)

Enfermedad de Whipple

1. **Definición.** La enfermedad de Whipple (lipodistrofia intestinal) es una infección bacteriana infrecuente y crónica por *Tropheryma whippelli*, que afecta principalmente al tubo digestivo y a su drenaje linfático. Se produce sobre todo en hombres caucásicos de mediana edad. La biopsia de yeyuno muestra infiltración en la mucosa del intestino delgado de macrófagos «espumosos» que se tiñen con ácido periódico-Schiff. El microscopio electrónico muestra bacilos alargados pequeños en el interior de los macrófagos.
2. Se **presenta** con pérdida de peso, artralgia, diarrea y dolor abdominal.
3. Las **manifestaciones extraintestinales** afectan al SNC, los pulmones, el corazón, las articulaciones y los ojos.
4. Puede desarrollarse **uveítis** en forma de vitritis, retinitis, hemorragias retinianas y exudados algodonosos y coroiditis multifocal, con o sin enfermedad del SNC concurrente.
5. La **afectación neurooftalmológica** puede causar parálisis de la mirada, nistagmo, oftalmoplejía, edema de papila y atrofia óptica.

UVEÍTIS EN LAS ENFERMEDADES RENALES

Nefritis tubulointersticial y uveítis (TINU)

1. **Definición.** La nefritis tubulointersticial y uveítis (TINU) es un trastorno oculorrenal infrecuente de origen inmunitario, caracterizado por una combinación de nefritis tubulointersticial aguda idiopática y uveítis. Suele producirse en adolescentes del sexo femenino. La nefropatía acostumbra a preceder a la uveítis.
2. Se **presenta** con síntomas generales, proteinuria, anemia, hipertensión e insuficiencia renal. Responde bien al tratamiento con corticoides sistémicos y se resuelve en unos meses.
3. La **UAA** suele ser anterior, bilateral y no granulomatosa, y responde bien a los corticoides tópicos. Algunos casos se cronifican y recidivan, y pueden necesitar tratamiento inmunodepresor. También puede producirse una uveítis posterior, intermedia y edema de papila.

Glomerulonefritis por IgA

1. **Definición.** La glomerulonefritis por IgA es una enfermedad renal relativamente habitual en la que se encuentra IgA en el mesangio glomerular.
2. La **presentación** suele ocurrir entre la tercera y la quinta décadas de la vida, con hematuria recurrente que puede asociarse con infección del tracto respiratorio superior, letargo y dolores musculares; la insuficiencia renal acaba presentándose en el 20% de los casos.
3. La **UAA** es poco frecuente.

SARCOIDOSIS

Definición

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa no caseificante mediada por los linfocitos T y de causa

desconocida. Es más frecuente en climas cálidos, si bien afecta más a pacientes de ascendencia africana que a pacientes caucásicos. El espectro clínico de la enfermedad varía entre la afectación leve de un único órgano y una enfermedad multisistémica potencialmente mortal, que afecta prácticamente a cualquier tejido. Los tejidos afectados con mayor frecuencia son los ganglios linfáticos mediastínicos y superficiales, los pulmones, el hígado, el bazo, la piel, las glándulas parótidas, las falanges y los ojos.

Presentación

1. La sarcoidosis de **inicio agudo** se presenta en pacientes jóvenes, en una de las siguientes formas:
 - a. El **síndrome de Löfgren** se caracteriza por eritema nodoso (fig. 11.15A) y linfadenopatía hiliar bilateral (fig. 11.15B), a menudo acompañados por fiebre, anorexia y artralgia.
 - b. El **síndrome de Heerfordt** (fiebre uveoparotídea) se caracteriza por uveítis, parotiditis, fiebre y parálisis de pares craneales, normalmente, VII par craneal (fig. 11.15C).
2. La enfermedad de **inicio insidioso** normalmente se presenta en la quinta década, con afectación pulmonar que provoca tos y disnea, junto a manifestaciones extrapulmonares.

Enfermedad pulmonar

El **estadio 1** se manifiesta por linfadenopatía hiliar bilateral asintomática (v. fig. 11.15B), de resolución espontánea en un año en la mayoría de los casos.

El **estadio 2** consiste en el estadio 1 más infiltrados reticulonodulares parenquimatosos difusos, con resolución espontánea en la mayoría de los casos.

El **estadio 3** se caracteriza por infiltrados reticulonodulares solos. La resolución espontánea es menos frecuente.

El **estadio 4** se manifiesta por fibrosis pulmonar, que puede dar lugar a disnea progresiva, hipertensión pulmonar y cor pulmonale.

Lesiones cutáneas

La piel resulta afectada en el 25% de los casos, con una de las siguientes manifestaciones:

1. El **eritema nodoso** se caracteriza por placas eritematosas sensibles al tacto que afectan normalmente las rodillas y las espinillas (v. fig. 11.15A), y en ocasiones a los muslos y antebrazos.
2. Pápulas, placas o gránulos **granulomatosos** dispersos.
3. El **lupus pernio** consiste en lesiones violáceas induradas que afectan a las partes expuestas del cuerpo, como el cuello, las mejillas, los dedos y las orejas (fig. 11.15D).
4. **Depósitos granulomatosos** en cicatrices o tatuajes antiguos.

Otras manifestaciones

1. La enfermedad **neurológica** afecta al 5-10% de los casos. La lesión más frecuente es la parálisis del nervio facial (v. fig. 11.15C); las manifestaciones menos frecuentes son convulsiones, meningitis, neuropatía periférica y síntomas psiquiátricos.

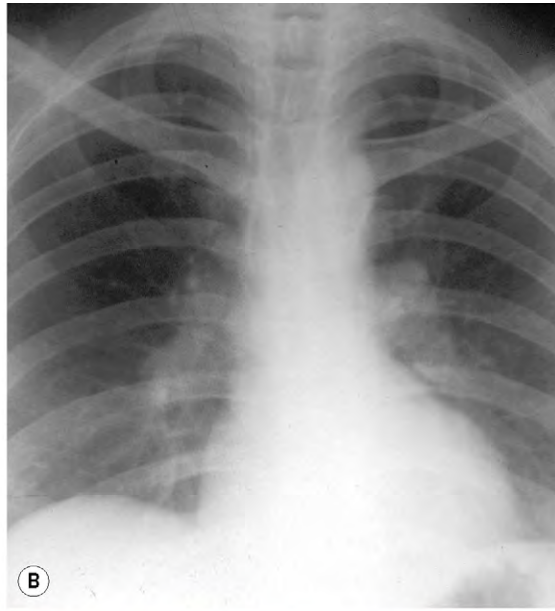


Fig. 11.15 Sarcoidosis. (A) Eritema nodoso; (B) linfadenopatías bilaterales; (C) parálisis del VII par craneal; (D) lupus pernio; (E) aumento de tamaño de la glándula lagrimal.

(Cortesía de M.A. Mir, de Atlas of Clinical Diagnosis, Saunders 2003, fig. D.)

- La **artritis** de la sarcoidosis crónica normalmente es simétrica y puede afectar a pequeñas y grandes articulaciones. En los niños, la presentación es muy similar a la AIJ, ya que la artropatía tiende a ser más grave que la enfermedad pulmonar.
- Los **quistes óseos** afectan a los dedos y se asocian a tumefacción.
- Enfermedad renal**, en forma de nefrocalcinosis, hipercalcemia y cálculos.
- Otras manifestaciones** consisten en linfadenopatías, hepatopatía granulomatosa, esplenomegalia y arritmias cardíacas.

Pruebas complementarias

- Las **radiografías de tórax** son anormales en el 90%.
- Biopsia**
 - Los pulmones ofrecen el mayor rendimiento diagnóstico (90%), incluso en los pacientes asintomáticos con radiografías de tórax normales.
 - La conjuntiva es positiva en el 70% de los casos, con inflamación granulomatosa en forma de nódulos que se parecen a los de una conjuntivitis folicular.
 - Las glándulas lagrimales son positivas en el 25% de los casos cuando no están aumentadas de tamaño y en el 75% de las glándulas aumentadas de tamaño (fig. 11.15E).
 - Ganglio linfático superficial o lesión cutánea.
- Valoración enzimática** de la ECA en suero y lisozima, como ya se ha comentado.
- El **lavado broncoalveolar** muestra una elevada proporción de linfocitos T colaboradores activados. El análisis del esputo también puede mostrar elevación del cociente CD4/CD8.
- Las **pruebas de función pulmonar** demuestran un defecto pulmonar restrictivo con descenso de la capacidad pulmonar total, y son muy útiles para seguir la enfermedad y determinar la necesidad de tratamiento sistémico.
- La **prueba de Mantoux** es negativa en la mayoría de los pacientes. Una reacción intensamente positiva a una unidad de tuberculina hace que el diagnóstico de la sarcoidosis sea muy improbable.

Características oculares

La uveítis es la afectación más frecuente y puede ser anterior, posterior o intermedia. Otras manifestaciones son la QCS, nódulos conjuntivales y, más excepcionalmente, lesiones orbitales y esclerales.

- La **UAA** suele afectar a pacientes con sarcoidosis aguda.
- La **UAC**, normalmente granulomatosa (v. figs. 11.4B y 11.5), tiende a afectar a pacientes de mayor edad y con neumopatía crónica.
 - Los nódulos del iris pueden llegar a ser muy grandes (fig. 11.16A).
 - La red trabecular puede mostrar nódulos (fig. 11.16B) y sinequias anteriores periféricas en forma de tienda.
- La uveítis **intermedia** con bolas de nieve (fig. 11.16C) u opacidades a modo de cordones es infrecuente, y puede preceder a la enfermedad sistémica. La presencia de una

uveítis anterior granulomatosa asociada debe levantar sospechas.

4. Periflebitis

- Envainamiento de color amarillento o gris-blanco que también puede afectar a la cabeza del nervio óptico (fig. 11.17A).
- La periflebitis oclusiva es infrecuente (fig. 11.17B).
- Los exudados perivenosos «en gotas de cera» (en taches de bougie) son características de la afectación grave de periflebitis sarcoidea (fig. 11.17C).

5. Los infiltrados coroideos son infrecuentes y varían de aspecto:

- Infiltrados múltiples, pequeños y de color amarillo pálido, que pueden tener un aspecto «en sacabocados» y, con frecuencia, son más numerosos en la zona inferior (fig. 11.18A).
- Los infiltrados múltiples, grandes y confluentes, que pueden tener bordes ameboides, son menos habituales (fig. 11.18B).
- Los granulomas coroidales en solitario son los menos habituales (v. fig. 11.6B).

6. La **coroiditis multifocal** (fig. 11.18C) tiene un pronóstico visual reservado, porque causa una pérdida de visión central por NVC secundaria, que puede ser peripapilar o asociarse con una cicatriz coriorretiniana.

7. Los **granulomas retinianos** son lesiones pequeñas, discretas y amarillas-blancas (fig. 11.18D).

8. La **neovascularización retiniana periférica** suele secundaria a una desaparición de los capilares retinianos. En los pacientes afroamericanos puede confundirse con una retinopatía proliferativa por drepanocitosis.

9. La **afectación del nervio óptico** adopta las siguientes formas:

- Granulomas focales, que no suelen afectar a la visión.
- Se produce un papiledema por afectación del SNC en ausencia de otras manifestaciones oculares.
- El edema persistente de la papila es un hallazgo frecuente en los pacientes con afectación de la retina o del vítreo (v. fig. 11.17B).

10. El **tratamiento** de la uveítis anterior consiste en esteroides tópicos o perioculares. La uveítis posterior a menudo requiere corticoides sistémicos y, en ocasiones, inmunodepresores como metotrexato, azatioprina y ciclosporina.

Tabla 11.5 Diagnóstico diferencial del segmento posterior sarcoideo

1. Pequeñas lesiones coroideas
<ul style="list-style-type: none"> Coroiditis multifocal con panuveítis Coriorretinopatía en perdigonada Tuberculosis
2. Infiltrados coroideos grandes
<ul style="list-style-type: none"> Tumor metastásico Linfoma de células grandes Enfermedad de Harada Coroidopatía serpiginosa
3. Periflebitis
<ul style="list-style-type: none"> Tuberculosis Síndrome de Behçet Retinitis por citomegalovirus

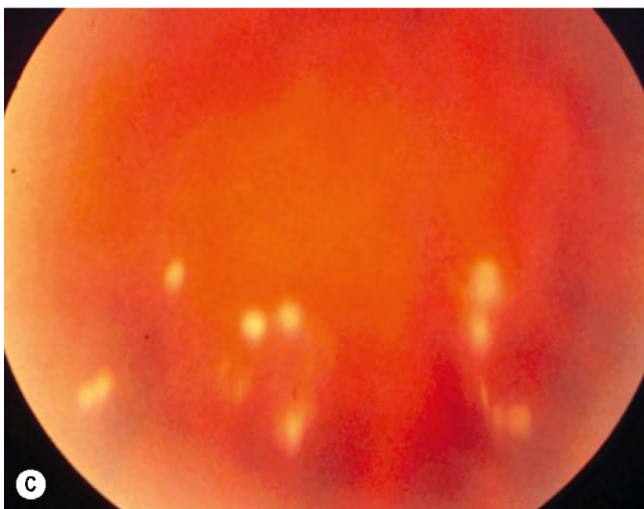
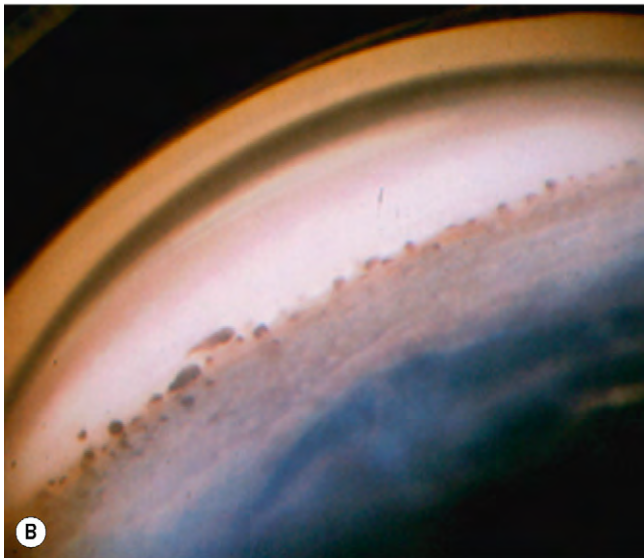
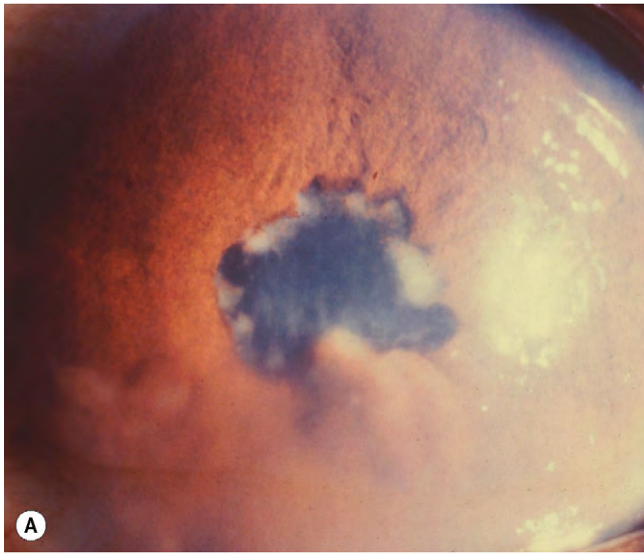


Fig. 11.16 Sarcoidosis ocular. (A) Grandes nódulos en el iris; (B) afectación nodular de la red trabecular; (C) bolas de nieve.

(Cortesía de J. Salmon, fig. A.)

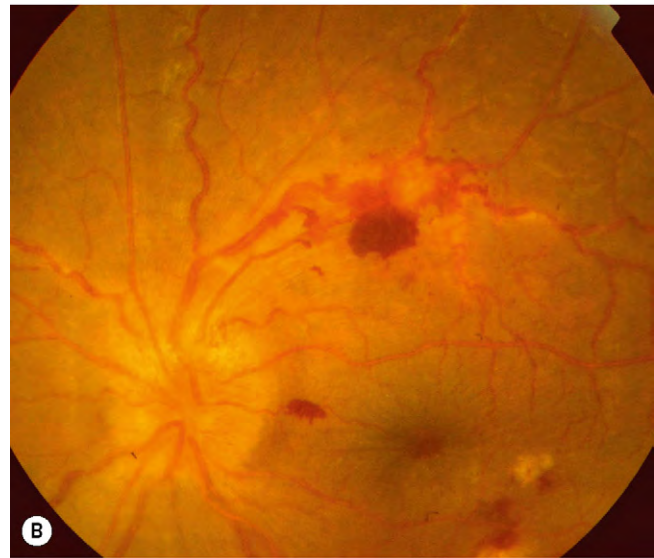
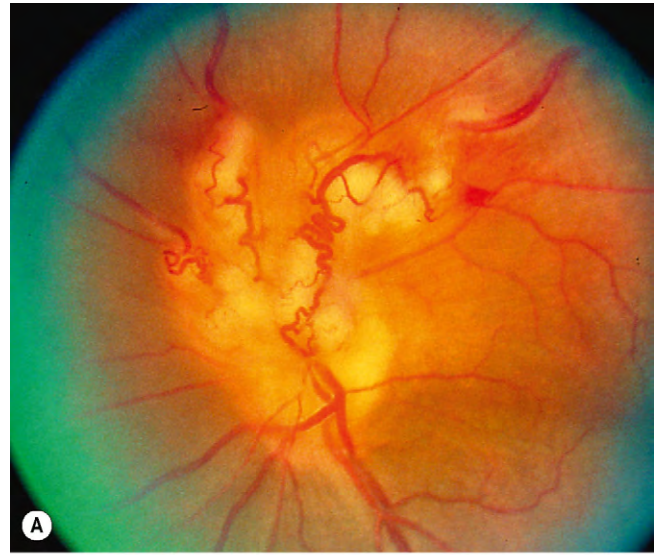


Fig. 11.17 Periflebitis en la sarcoidosis. (A) Periflebitis con afectación de la cabeza del nervio óptico; (B) periflebitis y edema de papila oclusivo; (C) gotas de cera.

(Cortesía de J. Donald, M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A; C. Pavésio, fig. B; P. Morse, fig. C.)

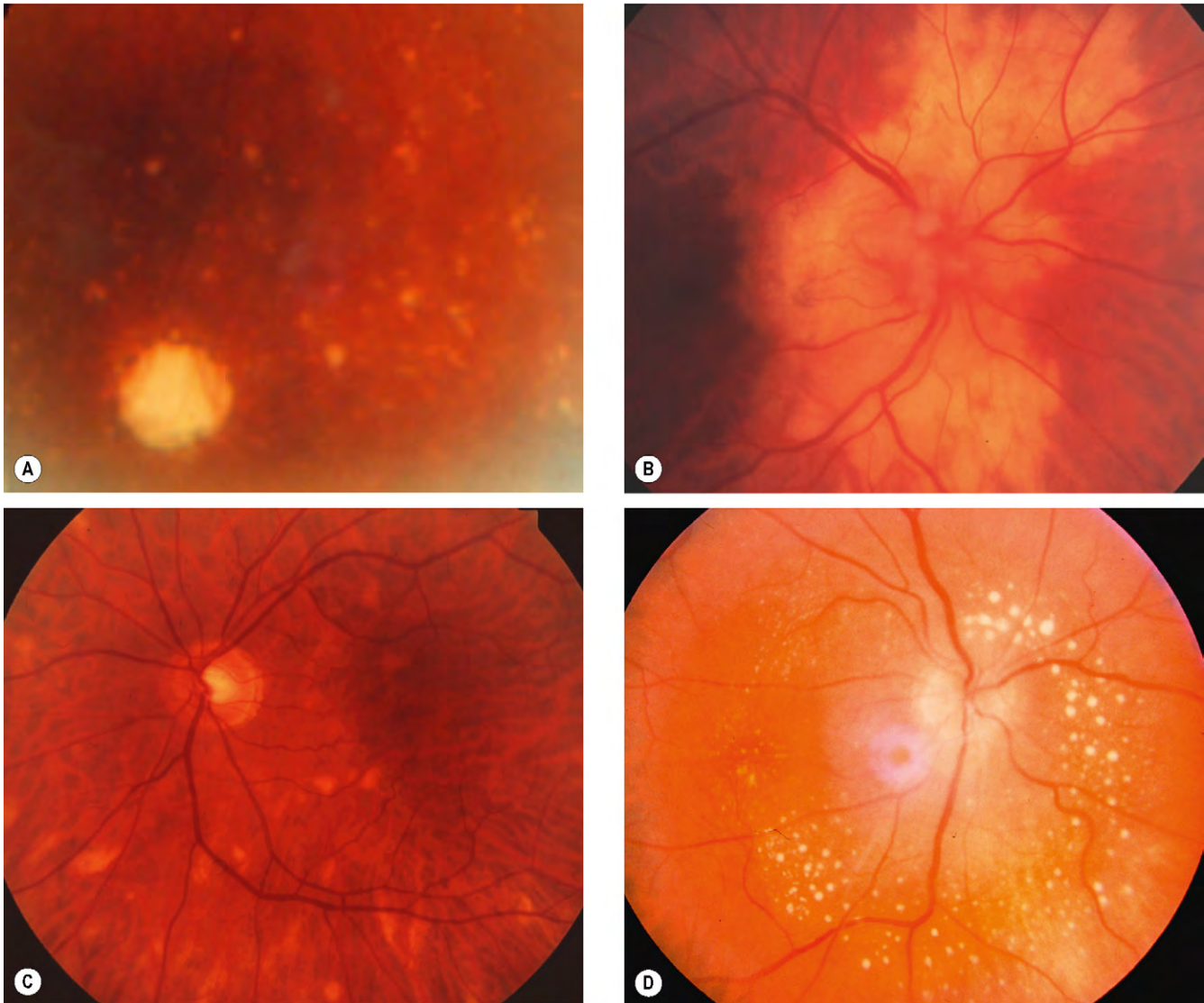


Fig. 11.18 Afectación de la coroides y la retina en la sarcoidosis. (A) Pequeños granulomas coroideos periféricos; (B) infiltrados coroideos confluentes; (C) coroiditis multifocal; (D) múltiples granulomas retinianos pequeños.

SÍNDROME DE BEHÇET

Perspectiva general

El síndrome de Behçet (SB) es una enfermedad multisistémica idiopática caracterizada por episodios recurrentes de ulceración orogenital y vasculitis, que afecta a las venas y arterias de calibre pequeño, mediano y grande. La enfermedad afecta a pacientes de la zona este del Mediterráneo y Japón, y se asocia principalmente al antígeno leucocitario humano (HLA) B51 en diferentes grupos étnicos. Se desconoce si el HLA-B51 es el gen patogénico por sí mismo relacionado con el SB o si hay algún otro gen ligado al proceso. La edad máxima de inicio del SB es en la tercera década, si bien se presenta excep-

cionalmente en niños o en edades más avanzadas. Afecta a los hombres con mayor frecuencia que a las mujeres.

Criterios diagnósticos

- 1. Ulceración oral recurrente** que se caracteriza por lesiones ulceradas dolorosas leves o graves, aftosas (fig. 11.19A) o herpetiformes, que han recurrido al menos tres veces en un período de 12 meses.
- 2. Más al menos dos de los siguientes:**
 - Ulceración genital recurrente (fig. 11.19B).
 - Inflamación ocular.
 - Las lesiones cutáneas consisten en eritema nodoso, foliculitis, nódulos acneiformes o lesiones papulopustulosas.

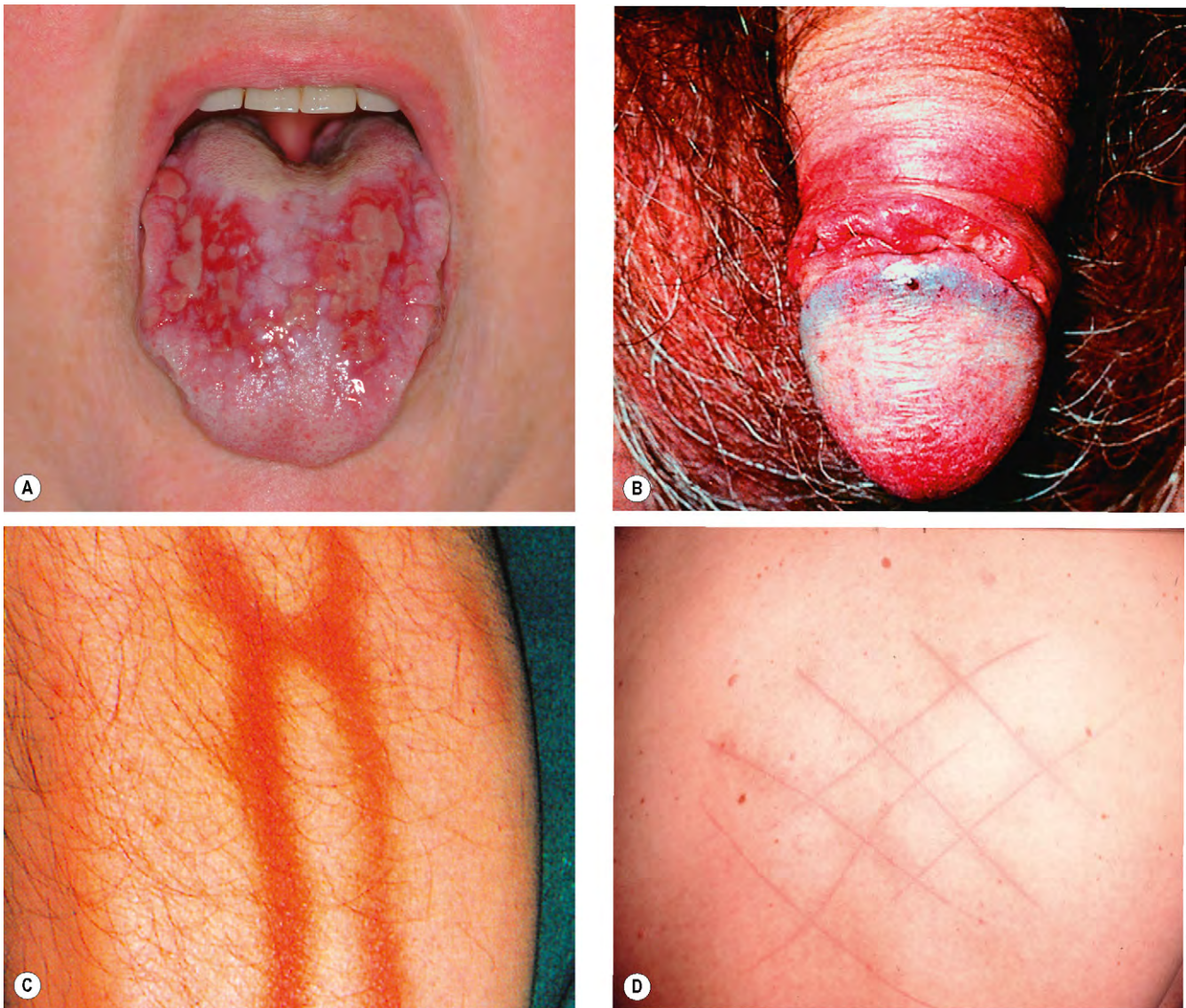


Fig. 11.19 Síndrome de Behçet. (A) Gran ulceración aftosa; (B) ulceración genital; (C) tromboflebitis superficial; (D) dermatoglifismo.

(Cortesía de M.A. Mir, de Atlas of Clinical Diagnosis, Saunders 2003, fig. C.)

- Prueba de patergia positiva, que se caracteriza por la formación de una pústula después de 24-48h en el lugar del pinchazo con una aguja estéril (v.fig. 11.7C).

Otras características

1. Complicaciones vasculares mayores

- Aneurismas del sistema arterial pulmonar o sistémico.
- Arteriopatía coronaria, miocardiopatía y enfermedad valvular.
- Trombosis venosa, que puede afectar a venas superficiales (fig. 11.19C) o profundas, vena cava, vena porta hepática y senos cerebrales.

2. La **artritis** se presenta en el 50% de los pacientes. Normalmente es leve y afecta a algunas articulaciones grandes, en particular a las rodillas.

3. La hipersensibilidad **cutánea** se demuestra por la formación de líneas eritematosas después de golpear la piel (dermatoglifismo, fig. 11.19D).

4. La **ulceración gastrointestinal** es infrecuente y puede afectar al esófago, estómago o intestino.

5. Las **manifestaciones neurológicas** se presentan en el 5% de los casos y afectan principalmente al tronco del encéfalo, si bien también pueden provocar meningoencefalitis y enfermedad medular espinal.

6. **Otras** manifestaciones poco frecuentes son glomerulonefritis y epididimitis.

Características oculares

Aparecen complicaciones oculares hasta en el 95% de los hombres y en el 70% de las mujeres. La enfermedad ocular suele produ-

cirse a los 2 años de la ulceración oral, pero en algunos casos el retraso puede ser de hasta 14 años. Por el contrario, la inflamación ocular es el síntoma de presentación en el 10% de casos. La enfermedad ocular suele ser bilateral y se presenta normalmente entre la tercera y la cuarta décadas de la vida.

1. La **UAA**, que puede ser bilateral simultáneamente y con frecuencia asociada con un hipopión móvil transitorio en un ojo relativamente blanco («hipopión frío», fig. 11.20A). Suele responder bien a los corticoides tópicos.
2. La **retinitis** adopta las siguientes formas:
 - Se observan infiltrados transitorios blancos, superficiales (fig. 11.20B) que curan sin dejar cicatriz durante la fase aguda de la enfermedad sistémica.
 - Retinitis difusa de aspecto similar al de las lesiones víricas.
3. La **vasculitis retiniana** afecta a las venas y arterias y produce una oclusión (fig. 11.20C). La extravasación vascular puede dar lugar a un edema difuso de la retina, EMC y edema de papila.

4. La **vitritis**, que será veces es grave y persistente, es constante en los ojos con enfermedad activa.
5. La **enfermedad terminal** se caracteriza por atrofia óptica, oclusión vascular y engrosamiento glial de la adventicia (fig. 11.20D), aunque el vítreo permanece notablemente limpio en esta etapa.
6. **Otras manifestaciones** infrecuentes incluyen conjuntivitis, úlceras conjuntivales, epiescleritis, escleritis y oftalmoplejía por afectación neurológica.

Tratamiento de la uveítis posterior

1. Los **corticoides sistémicos** acortan la duración de un episodio inflamatorio, pero habitualmente se requiere otro fármaco.
2. La **azatioprina** no actúa con la suficiente rapidez en la enfermedad aguda, pero es adecuada para el tratamiento a largo plazo.
3. La **ciclosporina** es eficaz y actúa rápidamente, pero se asocia con nefrotoxicidad, en especial con dosis superiores

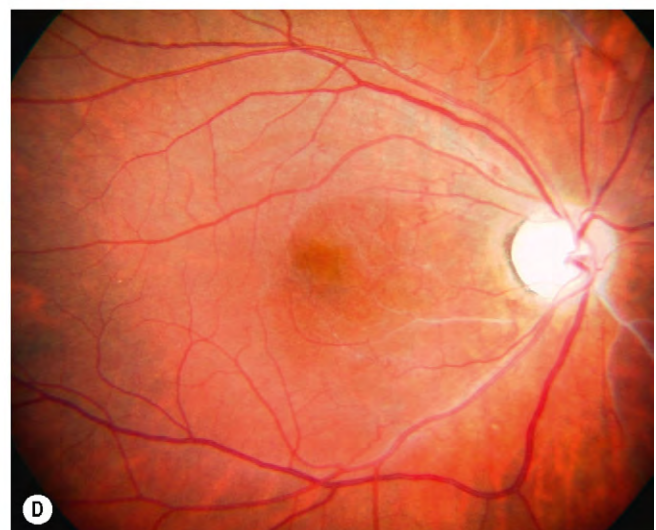
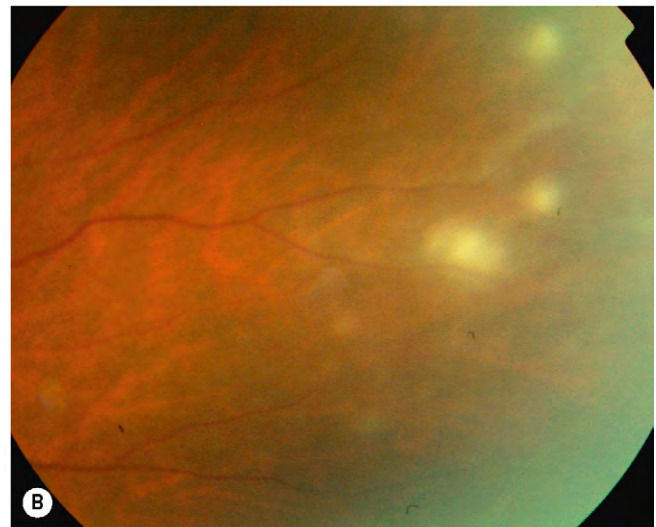
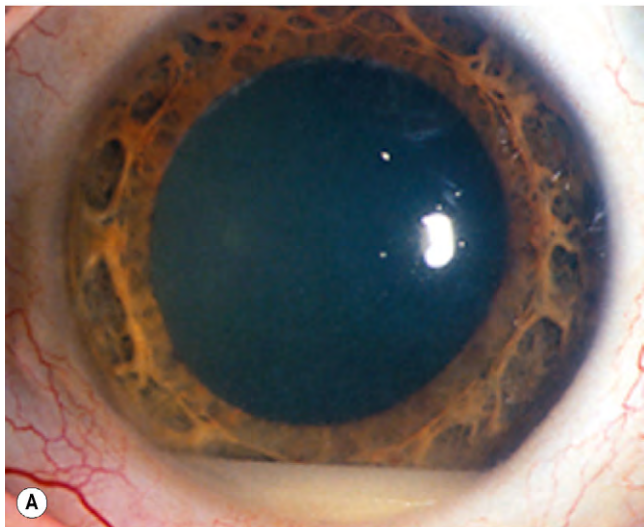


Fig. 11.20 Síndrome de Behçet ocular. (A) Hipopión en un ojo blanco; (B) infiltrados retinianos; (C) vasculitis oclusiva; (D) enfermedad en estadio terminal.

(Cortesía de A. Dick, fig. C.)

a 5 mg/kg/día; las recaídas después del cese con frecuencia limitan su uso.

- El **interferón α subcutáneo** es muy eficaz para las lesiones mucocutáneas y también se utiliza para tratar la enfermedad ocular resistente a las dosis elevadas de corticoides. Los efectos adversos dependen de la dosis e incluyen síntomas gripales, caída del cabello, picor y depresión.
- Los **bloqueantes biológicos** como el infliximab han mostrado resultados prometedores en el tratamiento de la vasculitis retiniana.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de pacientes con hallazgos oculares indicativos, pero en ausencia de manifestaciones sistémicas clásicas debería incluir las siguientes:

- La **uveítis anterior recurrente con hipopión** puede producirse en las espondiloartropatías. Sin embargo, la uveítis no suele ser bilateral simultáneamente, y el hipopión no es móvil, porque con frecuencia se asocia con un exudado fibrinoso. En el SB, la uveítis suele ser bilateral simultáneamente, y el hipopión se desplaza con la gravedad a medida que el paciente cambia la posición de la cabeza.
- La **vasculitis retiniana** puede asociarse con sarcoidosis. Sin embargo, la vasculitis sarcoidea afecta sólo a las venas de forma segmentaria, y no suele ser oclusiva. En cambio, el SB suele afectar a arterias y venas, es difuso, con frecuencia oclusivo y se asocia con vitritis, que es infrecuente en la vasculitis asociada con la sarcoidosis.
- Los **infiltrados retinianos** similares a los del SB pueden observarse en la retinitis vírica, como necrosis retiniana

aguda. Sin embargo, en la retinitis vírica, los infiltrados al final coalescen. También se producen múltiples infiltrados retinianos en la retinitis multifocal aguda idiopática (v. fig. 11.79), en cuyo caso la evolución clínica es más favorable.

TOXOPLASMOSIS

Introducción

Patogenia

La toxoplasmosis es una infestación causada por la presencia de *Toxoplasma gondii*, un protozoo intracelular obligado. Se calcula que afecta al menos al 10% de los adultos en los países templados del norte, y a más de la mitad de los adultos de países mediterráneos y tropicales. El gato es el huésped definitivo y los huéspedes intermedios son el ratón, el ganado y los seres humanos (fig. 11.21). El parásito puede encontrarse en las siguientes formas:

- Los **esporozoitos** están contenidos en el interior de un ovoquiste (esporoquiste) como consecuencia de la reproducción sexual de los microorganismos en la mucosa intestinal del gato. Se excretan en heces y se dispersan hacia los huéspedes intermedios.
- Los **bradizoitos** son una forma relativamente inactiva que se encuentra dentro de quistes hísticos (fig. 11.22A) que se desarrollan especialmente en el cerebro, los ojos, el corazón, el músculo esquelético y los ganglios linfáticos. Pueden permanecer en fase durmiente

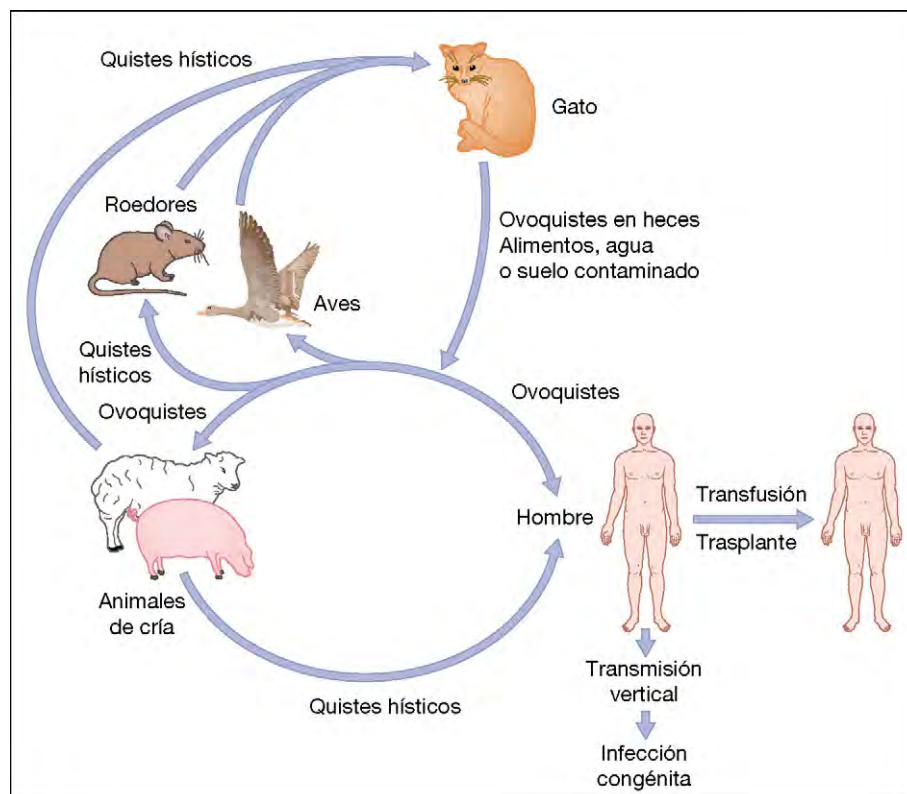


Fig. 11.21 Ciclo vital de *Toxoplasma gondii*.

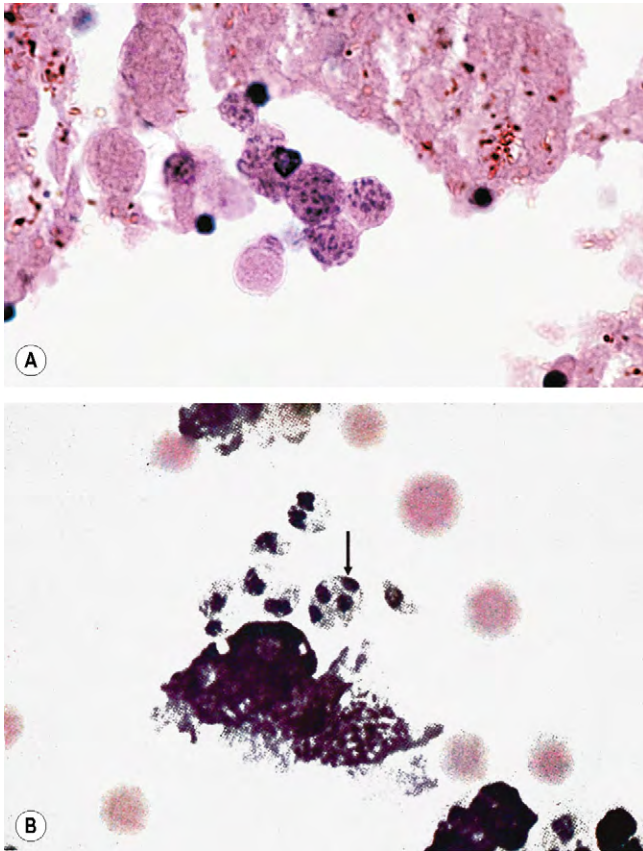


Fig. 11.22 *Toxoplasma gondii*. (A) Quistes hísticos que contienen bradizoitos; (B) liberación de taquizoitos (flecha) después de romperse la pared celular.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; R.T. Emond, P.D. Welsby y H.A. Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby 2003, fig. B.)

durante muchos años sin provocar una reacción inflamatoria.

3. Los **taquizoitos** (trofozoitos) son la forma activa proliferativa responsable de la destrucción e inflamación de los tejidos después de la rotura de la pared de una célula que contiene los bradizoitos (fig. 11.22B).

Mecanismo de la infección en el ser humano

1. **Ingestión de carne poco cocinada** (cordero, cerdo, ternera) que contiene bradizoitos de un huésped intermedio.
2. **Ingestión de esporozoitos** después de la contaminación involuntaria de las manos cuando se limpian utensilios de gatos y posteriormente se transfieren a los alimentos. Los lactantes también pueden infectarse al comer tierra (pica) que contenga esporozoitos. La contaminación del agua también podría ser importante para la transmisión de la enfermedad en zonas rurales.
3. La **diseminación transplacentaria** del parásito (taquizoito) es posible que ocurra si la mujer embarazada se infecta.

Toxoplasmosis congénita

La toxoplasmosis se transmite al feto a través de la placenta cuando la mujer gestante se infecta. Si la madre se infecta antes de la gestación, el feto no sufrirá daños.

1. La **gravedad de la afectación** del feto depende de la duración de la gestación en el momento de la infección materna. Por ejemplo, al principio del embarazo la infección provoca abortos, mientras que si se produce al final provoca convulsiones, parálisis, hidrocefalia (fig. 11.23A) y afectación visceral.
2. **Manifestaciones**
 - Calcificaciones intracraneales, que pueden verse en la TC (fig. 11.23B).
 - No obstante, igual que en la forma adquirida, muchos casos toxoplasmosis congénita sistémica son subclínicos. En esos niños pueden descubrirse cicatrices coriorretinianas más adelante, por casualidad o cuando se detectan problemas de visión en el niño.
 - Las infecciones que se producen hacia el final del segundo trimestre provocan una enfermedad que se detectan en el parto, por ejemplo con cicatrices maculares (fig. 11.23B), mientras que la exploración puede ser normal cuando se producen al final del tercer trimestre, pero los síntomas oculares o neurológicos se desarrollarán en el futuro.
 - El riesgo de enfermedad en años posteriores se puede modificar si se reconoce la transmisión y se instaura un tratamiento a largo plazo.
3. **Pruebas serológicas** (comentadas antes).

Toxoplasmosis adquirida

1. Las manifestaciones de los **pacientes inmunocompetentes** son las siguientes:
 - a. La **forma subclínica** es la más frecuente.
 - b. El **síndrome linfadenopático**, que es poco frecuente y autolimitado, se caracteriza por linfadenopatías cervicales, fiebre, malestar y faringitis.
 - c. La **meningoencefalitis**, que se caracteriza por convulsiones y alteración de la conciencia, se presenta en una pequeña parte de pacientes.
 - d. La forma **exantemática** se parece a una infección por rickettsias y es la más infrecuente.
2. En los **pacientes inmunodeprimidos** la enfermedad puede ser mortal. La manifestación más frecuente en los pacientes con sida es una lesión intracerebral ocupante de espacio que se parece a un absceso cerebral en la RM.

Retinitis por toxoplasma

Patogenia

La toxoplasmosis es la causa más frecuente de retinitis infecciosa en los individuos inmunocompetentes. La reactivación de cicatrices que contienen quistes inactivos es la regla en los pacientes inmunocompetentes, si bien en un pequeño porcentaje de casos puede representar una nueva infección. La mayoría de las lesiones quiescentes se adquieren después del nacimiento. Los episodios recurrentes de inflamación son habituales y se producen cuando los quistes se rompen y liberan centenares de taquizoitos a las células retinianas normales. Las recurrencias suelen producirse entre los 10 y 35 años de edad (promedio, 25 años).

Cuadro clínico

El diagnóstico de la retinitis por toxoplasma se basa en una lesión en el fondo de ojo compatible y una serología positiva



Fig. 11.23 Toxoplasmosis congénita. (A) Hidrocefalia y anoftalmia derecha; (B) TC axial que muestra calcificaciones cerebrales; (C) cicatriz macular.

(Cortesía de M. Szreter, fig. A; R.T. Emond, P.D. Welsby y H.A. Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby 2003, fig. B.)

de anticuerpos frente a toxoplasma (v. «Pruebas complementarias»). Cualquier valor de anticuerpos es significativo porque, en la toxoplasmosis ocular recurrente, no existe correlación entre el valor y la actividad de la retinitis.

1. La **presentación** es súbita, con moscas volantes, pérdida visual y fotofobia unilateral.
2. **Signos**
 - Es habitual la uveítis anterior, que puede ser granulomatosa y se parece a un síndrome de Fuchs.
 - Foco inflamatorio solitario cerca de una cicatriz pigmentada antigua («lesión satélite», fig. 11.24A).
 - Los focos múltiples son infrecuentes (fig. 11.24B).
 - La vitritis grave suele alterar enormemente la visualización del fondo de ojo, aunque el foco inflamatorio todavía puede distinguirse (aspecto de «faro en la niebla») (fig. 11.24C).
3. Las **manifestaciones atípicas** que pueden producirse en los individuos inmunodeprimidos en particular son las siguientes:
 - Zonas extensas confluentes de retinitis que en ocasiones son bilaterales y dificultan la distinción de una retinitis vírica.
 - Foco inflamatorio no asociado con una cicatriz preexistente, que implica que la infestación es recién adquirida y se ha diseminado al ojo desde focos extraoculares.

4. La **velocidad de curación** depende de la virulencia del microorganismo, la competencia del sistema inmunitario del huésped y, especialmente, del tamaño de la lesión. En los huéspedes inmunocompetentes, la curación se produce en 6-8 semanas (figs. 11.25A-C) aunque las opacidades vítreas tardan más en resolverse. El foco inflamatorio es sustituido por una cicatriz atrófica claramente delimitada que se pigmenta de forma progresiva comenzando por la periferia, dando lugar a un borde hiperpigmentado. La resolución de la uveítis anterior es un signo fiable de curación del segmento posterior. Después del primer ataque, la tasa media de recurrencia en 3 años es del 50%, y el número medio de ataques recurrentes por paciente es de 2,7. En los pacientes de edad avanzada, el curso puede ser progresivo, y debe diferenciarse de la retinitis vírica y el linfoma.

Complicaciones

En casi el 25% de los ojos se desarrolla una pérdida visual debido a:

1. **Frecuentes**
 - Afectación directa de la mácula (fig. 11.26A).
 - Afectación secundaria de la cabeza del nervio óptico por una lesión yuxtapapilar (fig. 11.26B).

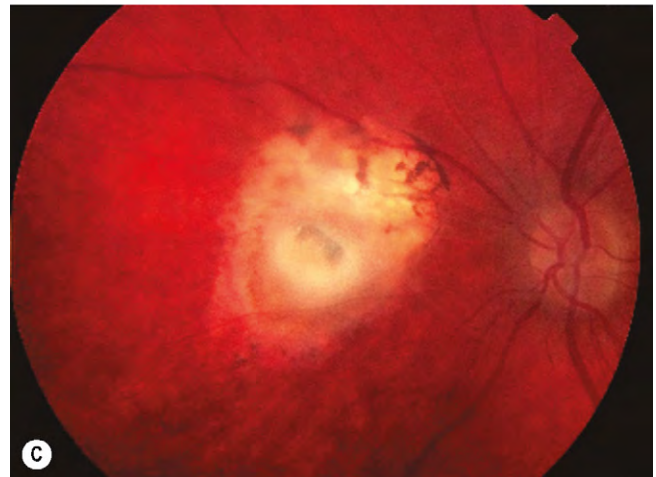
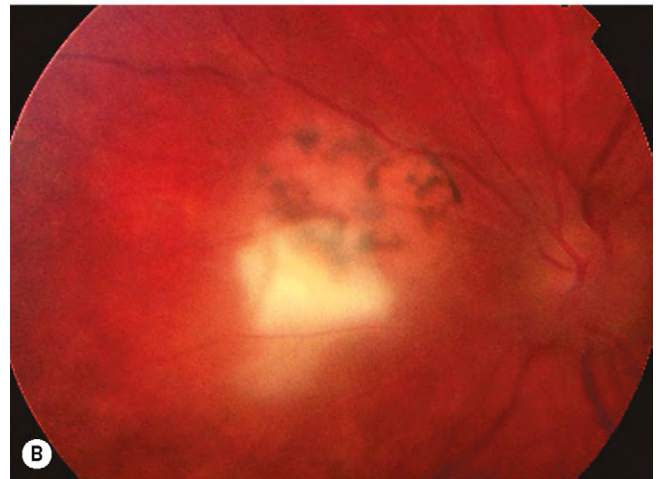
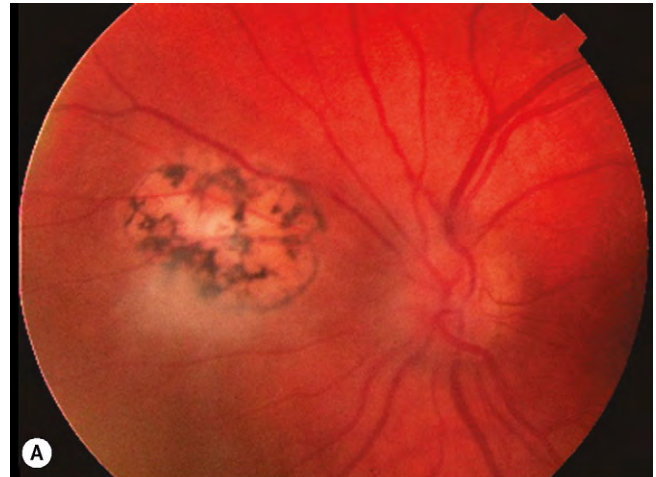
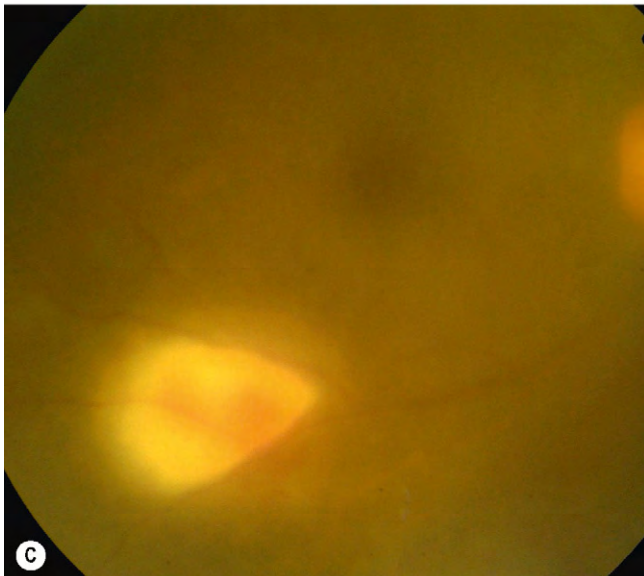
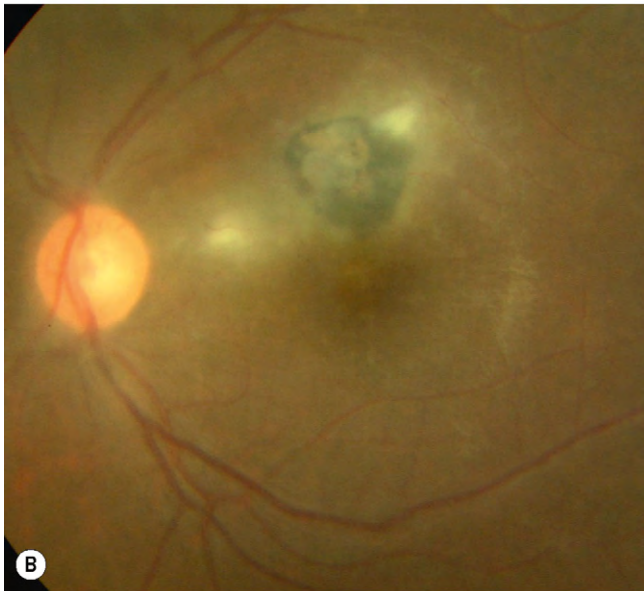
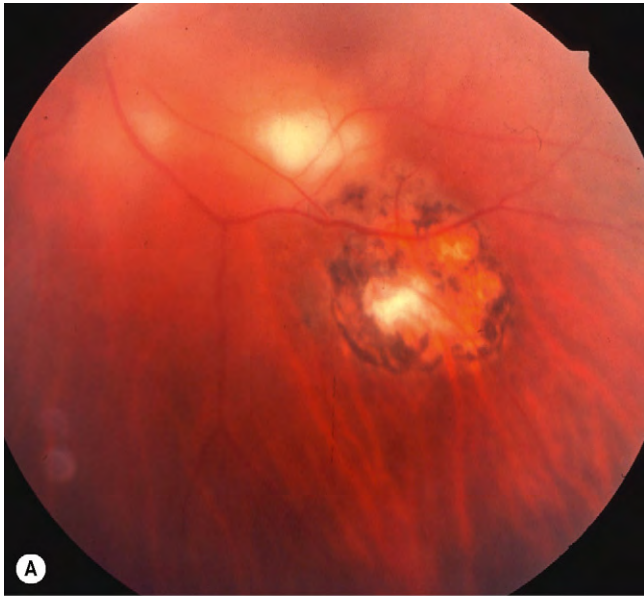


Fig. 11.25 Progresión de la retinitis por toxoplasma. (A) Neblina esponjosa leve adyacente a una antigua cicatriz a la presentación; (B) a las 2 semanas, la zona de retinitis es más grande y más densa; (C) a las 7 semanas, la retinitis casi se ha resuelto.

Fig. 11.24 Retinitis activa por toxoplasma. (A) Lesión «satélite» típica adyacente a una antigua cicatriz; (B) dos pequeños focos; (C) neblina vítrea intensa con aspecto de «faro en la niebla».

(Cortesía de C. Pavésio, figs. B y C.)

2. Infrecuentes

- La afectación primaria de la cabeza del nervio óptico puede parecer una neuropatía óptica isquémica anterior.
- Oclusión de un gran vaso sanguíneo por el foco inflamatorio (figs. 11.27A y B).
- Neovascularización coroidea (figs. 11.27C y D).
- Desprendimiento de retina seroso (figs. 11.27E y F).
- Desprendimiento de retina traccional, secundario a la organización de opacidades vítreas intensas.
- Edema macular.

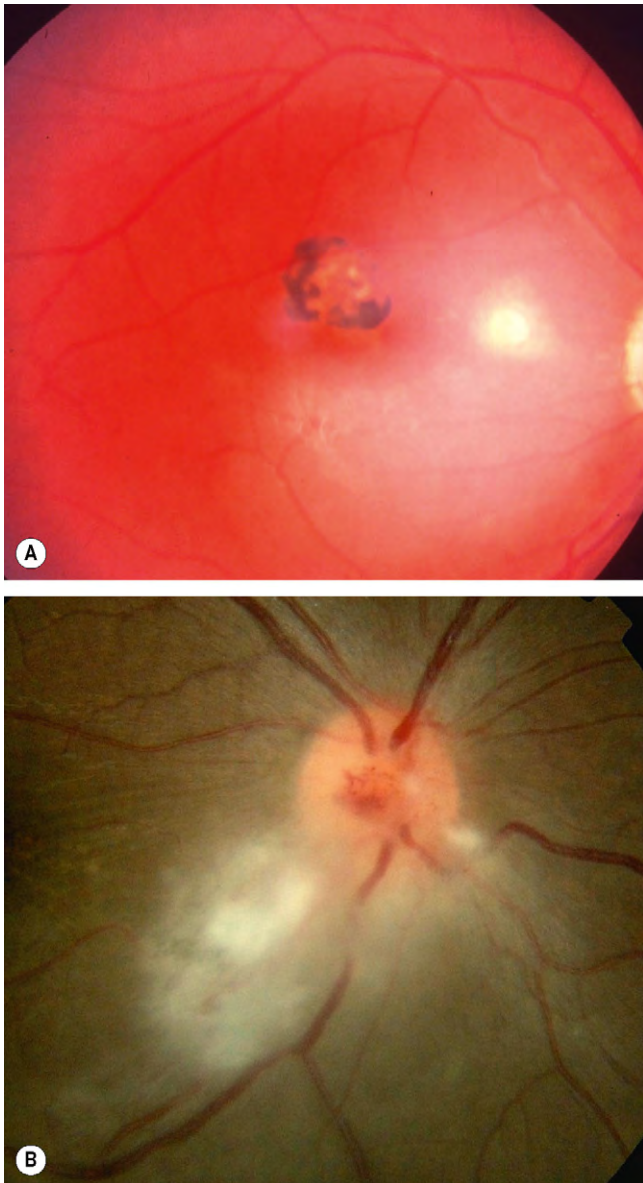


Fig. 11.26 Complicaciones más frecuentes de la retinitis por toxoplasma. (A) Cicatriz en la fovea y una lesión reciente que afecta al fascículo papilomacular; (B) lesión yuxtapapilar que afecta a la cabeza del nervio óptico.

Tratamiento

1. Objetivos

- Reducir la duración y gravedad de la inflamación aguda.
- Disminuir el riesgo de pérdida visual permanente al reducir el tamaño de la cicatriz retinocoroidea final.
- Reducir el riesgo de recurrencias.

2. Indicaciones.

No hay pruebas de que el tratamiento con antibióticos alcance alguno de los objetivos anteriores, aunque los corticoides complementarios pueden reducir la duración y la gravedad de la inflamación. A pesar de estas reservas, puede considerarse el tratamiento para las siguientes lesiones que amenazan la visión:

- Una lesión que amenaza la visión que afecta la mácula, el fascículo papilomacular, la cabeza del nervio óptico o un vaso sanguíneo mayor.
- Vitritis muy grave por el riesgo de fibrosis vítrea y desprendimiento de retina traccional.
- En los pacientes inmunodeprimidos deben tratarse todas las lesiones, independientemente de su localización o gravedad.

3. Pauta.

No existe ninguna pauta de tratamiento universal. Inicialmente se administra prednisolona sistémica (1 mg/kg) y se reduce según la respuesta clínica, aunque siempre debe utilizarse junto con un fármaco antitoxoplasma específico, en particular pirimetamina combinada con sulfadiazina. Se deben evitar los esteroides sistémicos, aunque pueden utilizarse con extrema cautela en pacientes inmunodeprimidos.

- Pirimetamina.** Se administra en dosis de carga de 50 mg, seguido de 25-50 mg/día durante 4 semanas, junto con 5 mg de ácido fólico oral (mezclado con zumo de naranja) 3 veces por semana para prevenir la trombocitopenia, la leucopenia y el déficit de folato. Deben realizarse hemogramas semanales. La pirimetamina debe evitarse en los pacientes con sida, por la posible supresión de la médula ósea preexistente y el efecto antagonista de la zidovudina cuando se combinan los fármacos.
- Sulfadiazina** 1 g cuatro veces al día durante 3-4 semanas, normalmente en combinación con pirimetamina. Los efectos secundarios de las sulfonamidas son litiasis renal, reacciones alérgicas y síndrome de Stevens-Johnson.
- Otras opciones sistémicas** son clindamicina, espiramicina, tetraciclinas, atovaquona, azitromicina y claritromicina.
- Los **esteroides tópicos** se administran en la uveítis anterior, pero las inyecciones depot periorbitales están contraindicadas, ya que pueden inducir una progresión descontrolada.

TOXOCARIASIS

Patogenia

La toxocariasis está causada por la infestación por un ascárido intestinal común (nematodo) de los perros denominado *Toxocara canis* (fig. 11.28A). El 80% de los cachorros entre 2 y 6 meses de edad están infestados por este helminto. La infestación en el hombre es consecuencia de la ingestión accidental de tierra o alimentos contaminados

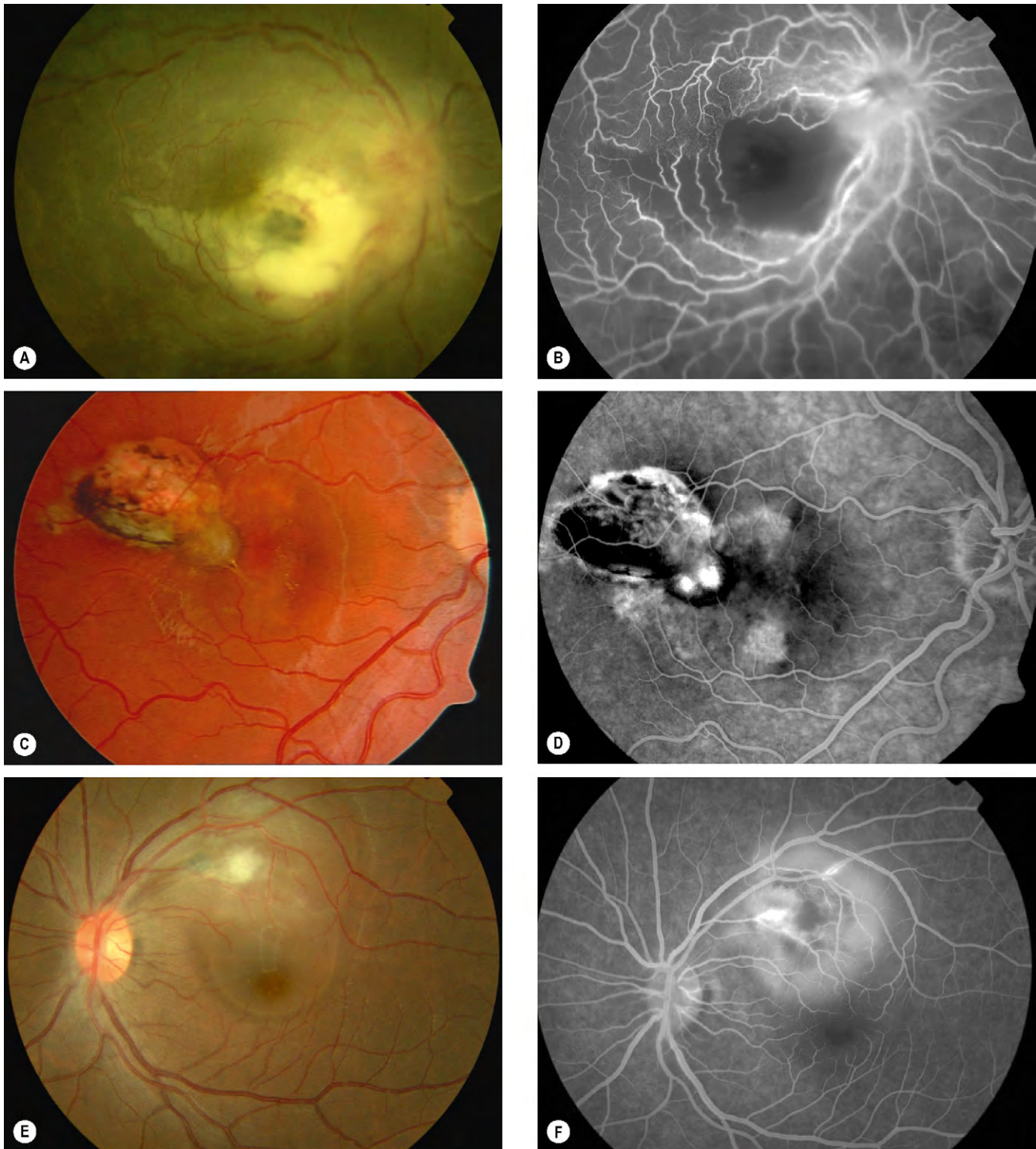


Fig. 11.27 Complicaciones poco frecuentes de la retinitis por toxoplasma. (A) Periarteritis que produce la oclusión de una rama de la arteria de la retina; (B) AGF que muestra defectos de perfusión extensos en el polo posterior; (C) neovascularización de la coroides adyacente a una cicatriz antigua; (D) AGF que muestra la hiperfluorescencia correspondiente; (E) desprendimiento macular seroso; (F) AGF que muestra hiperfluorescencia debido a la mezcla del colorante.

(Cortesía de C. Pavésio, figs. A, B, E y F; P. Gili, figs. C y D.)

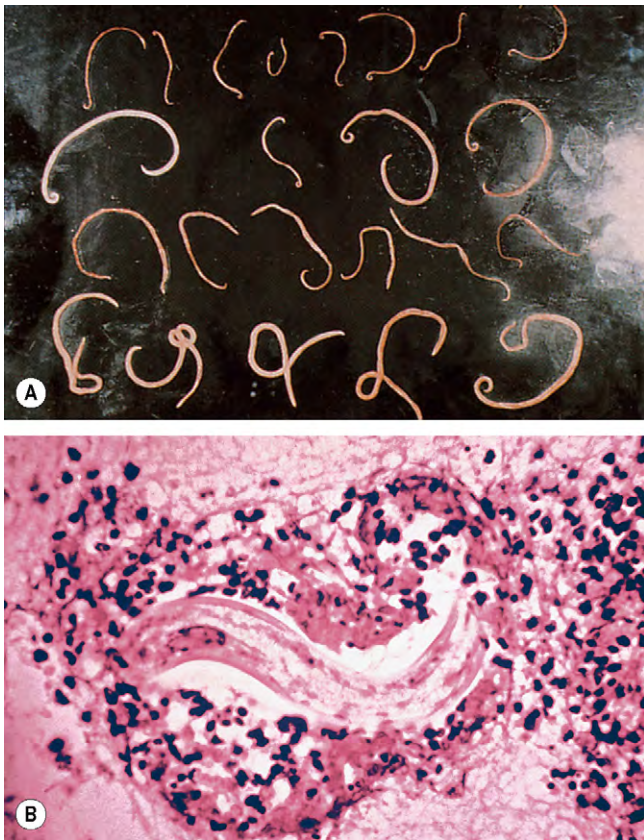


Fig. 11.28 *Toxocara canis*. (A) Gusanos adultos de heces de perro; (B) larva en un tejido rodeado por una reacción inflamatoria.

(Cortesía de C.A. Hart y P. Shears, de *Color Atlas of Medical Microbiology*, Mosby 2004, fig. B.)

con huevos diseminados por las heces de perros. Los niños muy pequeños que comen tierra (pica) o que están en estrecho contacto con cachorros corren un mayor riesgo de adquirir la enfermedad. Los huevos evolucionan a larvas en el intestino humano, penetrando en su pared y alcanzando diferentes órganos, como el hígado, los pulmones, la piel, el cerebro y los ojos (fig. 11.28B). Cuando las larvas mueren, se desintegran y provocan una reacción inflamatoria seguida de granulación. Clínicamente, la infestación en el ser humano puede adoptar alguna de las siguientes formas:

1. **Larva migrans visceral (LMV)**, causada por una infección sistémica intensa que normalmente aparece a los 2 años de edad. El cuadro clínico es de gravedad variable y consiste en febrícula, hepatoesplenomegalia, neumonitis, convulsiones y, en casos excepcionales, la muerte. En sangre se detecta leucocitosis y eosinofilia importante.
2. La **toxocariasis ocular** es muy distinta de la LMV, ya que afecta a individuos sanos con un recuento leucocitario normal sin eosinofilia. Los antecedentes de pica son mucho menos frecuentes y la edad de presentación es considerablemente mayor (7,5 años) comparado con la LMV (2 años). Puede utilizarse ELISA para determinar la concentración sérica de anticuerpos frente a *T.*

canis. Cuando se sospecha una toxocariasis ocular, hay que solicitar los valores exactos de ELISA, incluidas las pruebas con suero no diluido. Cualquier valor positivo es compatible (aunque no necesariamente diagnóstico) con una toxocariasis. Por tanto, debe interpretarse junto con los hallazgos clínicos. Por consiguiente, un valor positivo no debe excluir la posibilidad de retinoblastoma. La toxocariasis ocular puede presentarse con uno de los siguientes cuadros clínicos.

Endoftalmitis crónica

1. Se **presenta** entre los 2 y los 9 años de edad con leucocoria (fig. 11.29A), estrabismo o pérdida visual unilateral.
2. **Signos**
 - Uveítis anterior y vitritis.
 - En algunos casos puede existir un granuloma periférico.
 - La retina periférica y la pars plana suelen estar cubiertas por un exudado denso blanco-grisáceo, similar al «banco de nieve» observado en la pars planitis (fig. 11.29B).
3. La **ecografía** es útil para establecer el diagnóstico en los ojos con medio turbio y para excluir otras causas de leucocoria (fig. 11.29C).
4. El **tratamiento** con corticoides, perioculares o sistémicos, se utiliza para reducir la actividad inflamatoria.
5. El **pronóstico** suele ser muy malo, y algunos casos requieren la enucleación. Las principales causas de pérdida visual son desprendimiento de retina traccional e hipotonía con atrofia del globo ocular, esta última por separación del cuerpo ciliar de la esclerótica por contracción de una membrana ciclítica (fig. 11.29D).

Granuloma del polo posterior

1. Suele **presentarse** con afectación visual unilateral entre los 6 y los 14 años de edad.
2. **Signos**
 - Ausencia de inflamación intraocular.
 - Granuloma sólido, redondo, amarillo-blanco, cuyo tamaño varía entre uno a dos diámetros de la papila en el polo posterior (fig. 11.30A).
 - Entre los hallazgos asociados se incluyen bandas de tracción vitreoretinianas y desprendimiento de retina traccional localizado (fig. 11.30B).

Granuloma periférico

1. Suele **presentarse** en la adolescencia o en la vida adulta, con deterioro visual por distorsión de la mácula o desprendimiento de retina. En los casos no complicados, la lesión puede permanecer sin detectarse durante toda la vida.
2. **Signos**
 - Ausencia de inflamación intraocular.
 - Un granuloma periférico hemisférico blanco en cualquier cuadrante del fondo de ojo que se puede asociar a una banda vítrea que llega a la papila, causando «tracción» (fig. 11.30C).

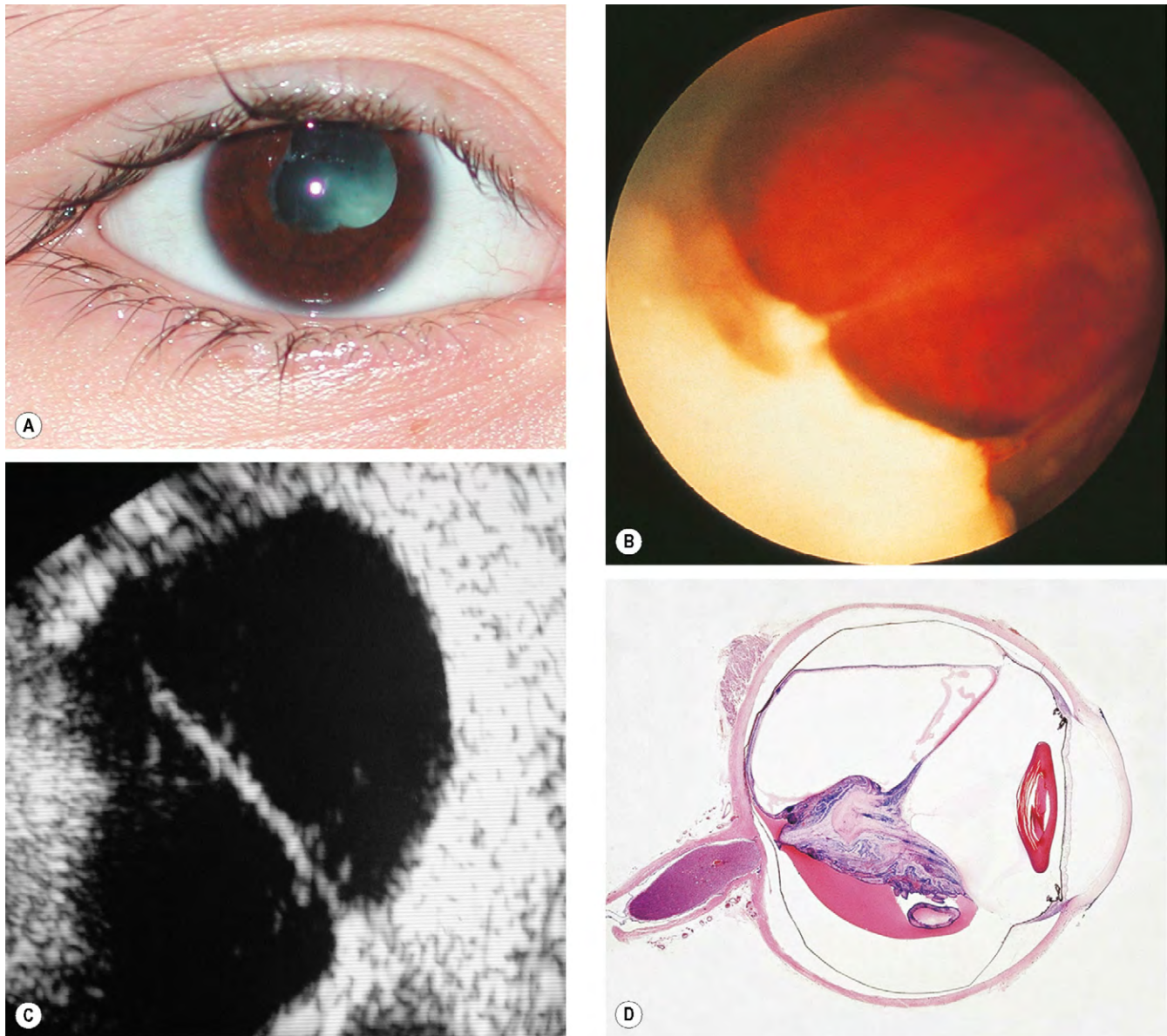


Fig. 11.29 Endoftalmitis por toxocariasis crónica. (A) Leucocoria; (B) exudación periférica y bandas de tracción vitreoretiniana; (C) la ecografía muestra una banda de tracción vitreoretiniana; (D) muestra de anatomía patológica con una masa inflamatoria y desprendimiento de retina total.

(Cortesía de N. Rogers, figs. A y C; S. Lightman, fig. B; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. D.)

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS PARASITARIAS

Oncocercosis

Patogenia

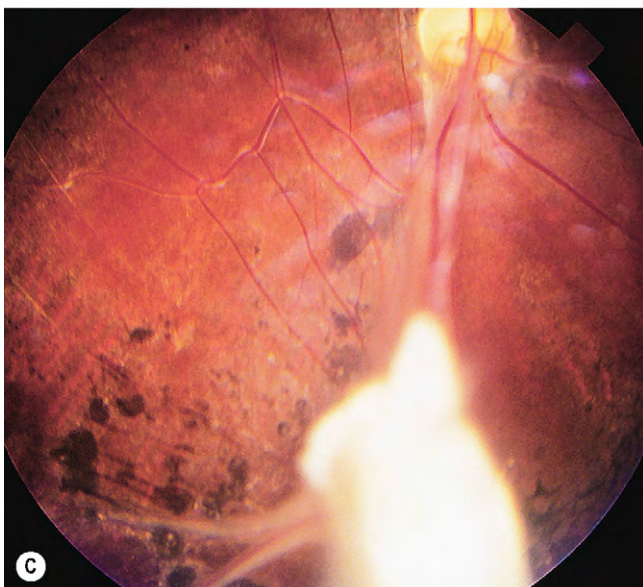
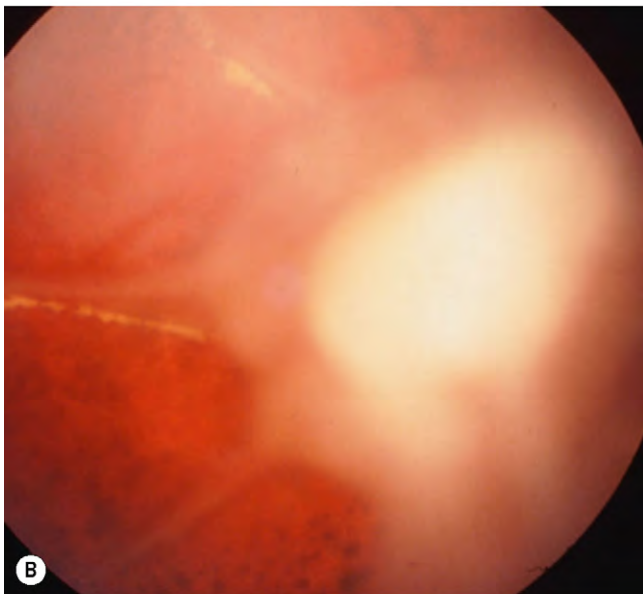
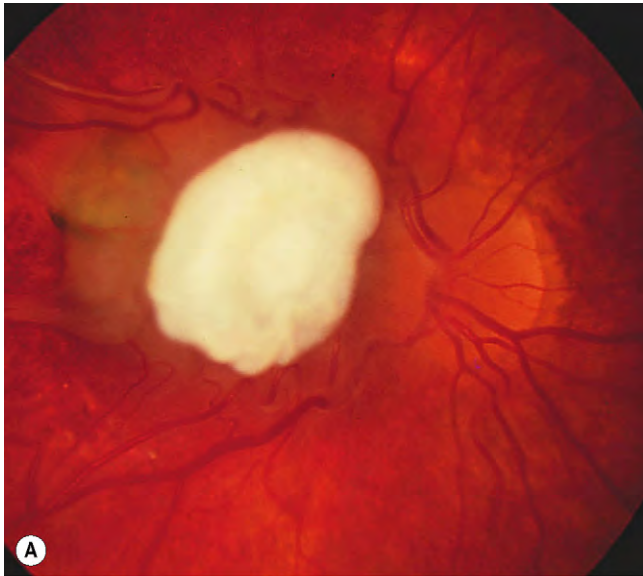
La oncocercosis o ceguera del río se debe a una infestación por el helminto parasitario *Onchocerca volvulus*. El vector habitual es la especie de mosca negra *Simulium*, un huésped intermedio obligado que se cría en corrientes rápidas. Las larvas se transmiten cuando la mosca pica para obtener sangre. A continuación, maduran a gusanos adultos que producen millones de microfilarias a lo largo de los años (fig. 11.31). *Wolbachia* (una rickettsia) vive simbióticamente en la cubierta de la microfilaria

con una función parecida a la de las mitocondrias, y su presencia es importante para la fertilidad de las filarias hembras. La oncocercosis es endémica en África occidental, central y oriental, con pequeños focos en América central y Sudamérica, Sudán y Yemen. Infecta a 18 millones de personas, la mayoría de las cuales están asintomáticas, pero se calcula que causa 270.000 cegueras y medio millón de problemas de visión. La enfermedad es especialmente grave en la sabana.

Características sistémicas

1. Signos

- La manifestación precoz más importante es el prurito, seguido por el exantema maculopapular que a menudo afecta a las nalgas y las extremidades (fig. 11.32A).



- Las lesiones crónicas se caracterizan por áreas focales de hipo e hiperpigmentación en las espinillas (piel de «leopardo», fig. 11.32B).
 - Con el tiempo, la piel aparece engrosada y con arrugas como consecuencia del rascado constante (piel de «lagarto», fig. 11.32C).
 - Nódulos subcutáneos (oncocercomas), que consisten en gusanos encapsulados que forman los nódulos sobre las prominencias óseas (fig. 11.32D) y la cabeza.
 - En ocasiones, los ganglios linfáticos aumentan desmesuradamente, provocando obstrucciones linfáticas agudas y linfedema.
2. El **tratamiento** consiste en ivermectina en una única dosis anual. Si bien actúa con rapidez reduciendo el número de microfilarias en la piel, las elimina durante sólo unos meses para reaparecer en un 20% o más de la cantidad previa al tratamiento antes de un año, suficiente para que continúe la transmisión. Los tratamientos específicos frente a *Wolbachia* parecen muy prometedores. Consisten en un ciclo de doxiciclina de 6 semanas.

Características oculares

1. La afectación del **segmento anterior** consiste en queratitis esclerosante y uveítis anterior, que puede provocar dilatación pupilar en forma de pera. Se observan microfilarias vivas flotantes después de que el paciente se haya inclinado boca abajo durante unos minutos y se examine inmediatamente después con la lámpara de hendidura.

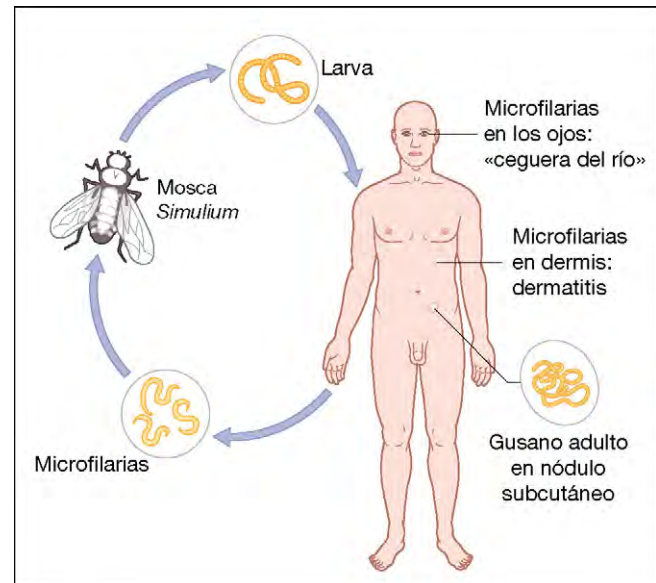


Fig. 11.31 Ciclo vital de *Onchocerca volvulus*.

Fig. 11.30 Granuloma por *Toxocara*. (A) Granuloma yuxtapapilar; (B) polo posterior del granuloma asociado con un desprendimiento de retina traccional localizado; (C) granuloma periférico con banda vítrea que se extiende hasta la papila.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A.)



Fig. 11.32 Oncocercosis. (A) Erupción maculopapular; (B) piel de «leopardo»; (C) piel de «lagarto»; (D) nódulo subcutáneo (oncocercoma).

(Cortesía de C. Gilbert.)

2. La **coriorretinitis** suele ser bilateral y afecta predominantemente al fondo de ojo posterior. La gravedad oscila entre atrofia y aglutinación del EPR, que puede parecer desde una «esclerosis» coroidea (fig. 11.33A) hasta una atrofia coriorretiniana extensa (fig. 11.33B).
3. El objetivo del **tratamiento** es erradicar la fuente de microfilarias con ivermectina. La uveítis anterior responde a los corticoides, aunque las lesiones coriorretinianas son irreversibles.

Cisticercosis

1. **Patogenia.** La cisticercosis es una infestación parasitaria por *Cysticercus cellulosae*, forma larvaria de la tenia solitaria *Taenia solium*. Los cerdos son los huéspedes intermedios y el ser humano es el huésped definitivo, adquiriendo la enfermedad al ingerir quistes de *T. solium* en carne de cerdo, verduras o agua contaminadas.
2. La **enfermedad sistémica** afecta a los pulmones, los músculos y el cerebro.
3. Las **pruebas complementarias** consisten en radiografías de tórax (fig. 11.34) y músculos para detectar los quistes calcificados.
4. **Características oculares**
 - Quistes que afectan a la conjuntiva y, en ocasiones, a la órbita y los párpados.
 - La CA puede contener un quiste que flota libre (fig. 11.35A).
 - Las larvas, si entran en el espacio subretiniano, causan desprendimiento de retina (fig. 11.35B).
 - Las larvas también pueden pasar al vítreo, donde las toxinas liberadas provocan una reacción inflamatoria intensa que acaba desembocando en ceguera.
5. El **tratamiento** consiste en esteroides sistémicos para controlar la inflamación, junto a la extirpación quirúrgica de las larvas de la CA, el vítreo o el espacio subretiniano.

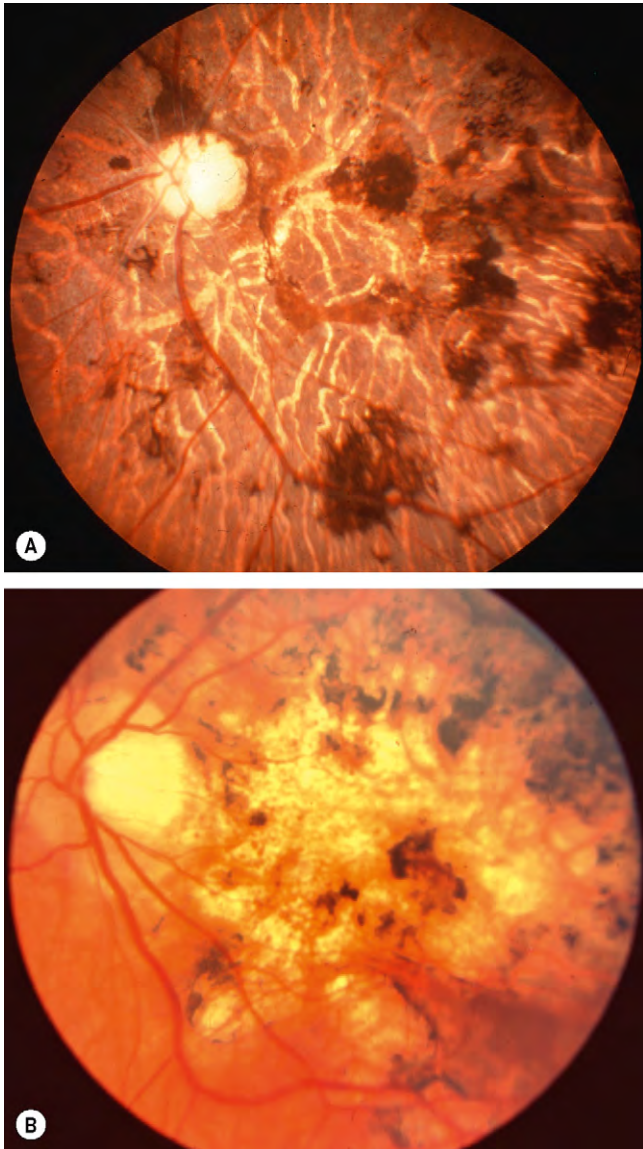


Fig. 11.33 Oncocercosis ocular. (A) «Esclerosis» corioidea y cambios pigmentarios; (B) atrofia coriorretiniana grave.



Fig. 11.34 Radiografía de tórax que muestra quistes de cisticercosis calcificados.

(Cortesía de C.A. Hart y P. Shears, de *Color Atlas of Medical Microbiology*, Mosby 2004.)

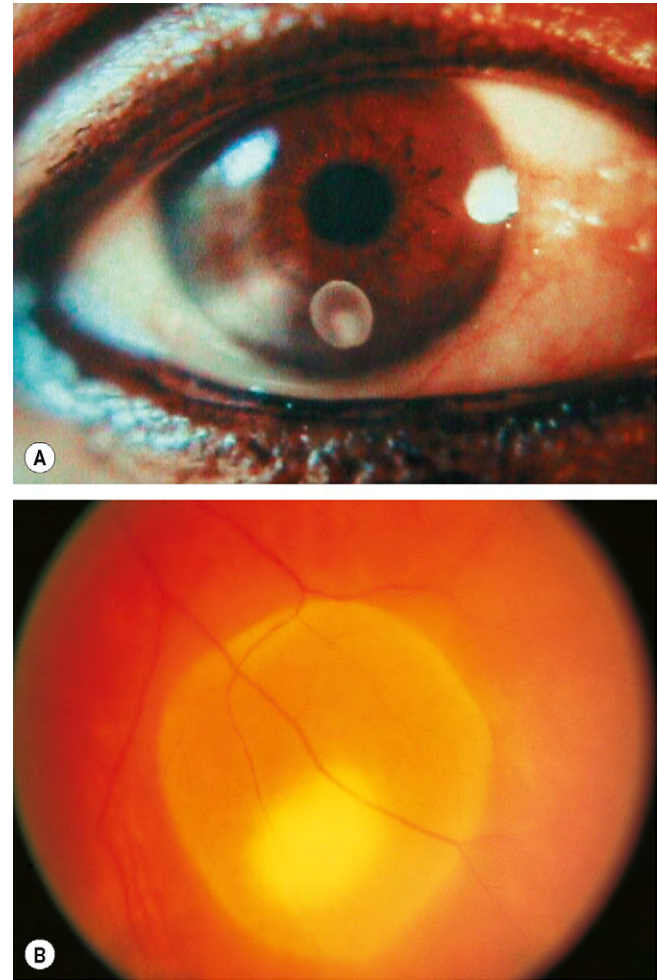


Fig. 11.35 Cisticercosis ocular. (A) Quiste en la CA; (B) quiste subretiniano por cisticercos, con desprendimiento de retina suprayacente.

(Cortesía de A. Pearson.)

Neurorretinitis subaguda unilateral difusa

- 1. Patogenia.** La neurorretinitis subaguda unilateral difusa (NSUD) se caracteriza por un nematodo subretiniano móvil que suele causar una pérdida visual unilateral en un individuo por lo demás sano. Se ha relacionado a *Baylisascaris procyonis*, áscaris del mapache, además de *Ancylostoma caninum*, anquilostoma del perro, pero es posible que diferentes helmintos puedan producir el mismo cuadro clínico.
- 2. Se presenta** con pérdida insidiosa de la visión central y periférica que se puede asociar a oscurecimientos transitorios de la visión.
- 3. Signos**
 - Zonas de lesiones recurrentes retinianas externas de color gris-blanco evanescentes que tienden a resolverse en 10 días (fig. 11.36A) mientras van apareciendo otros nuevos.
 - Papilitis, vasculitis retiniana y vitritis leve.

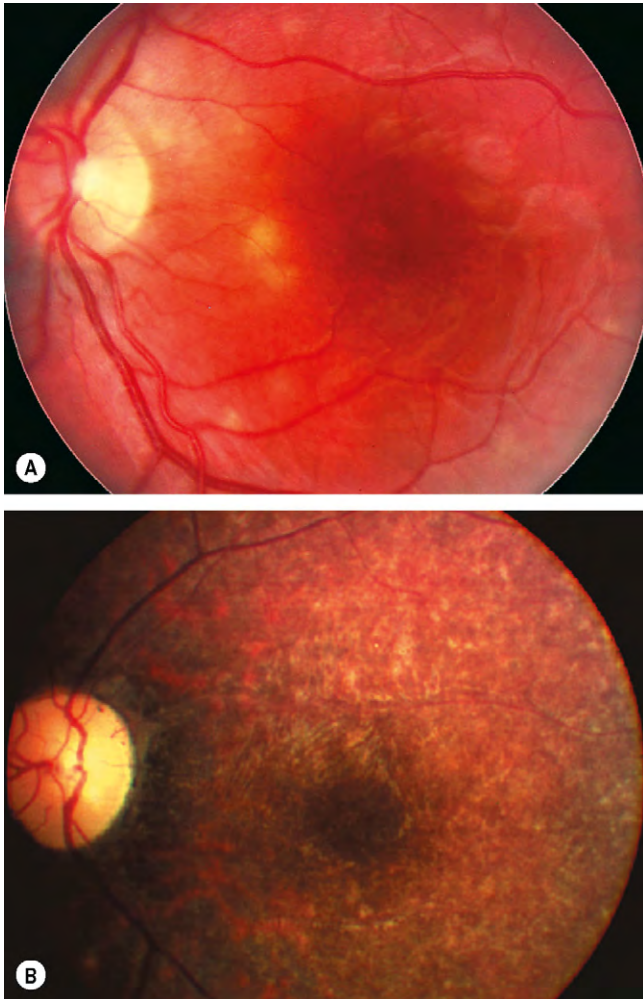


Fig. 11.36 Neurorretinitis subaguda unilateral difusa. (A) Lesiones activas; (B) atrofia óptica, atenuación vascular y degeneración difusa del EPR.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A; C. de A. García, fig. B.)

- Atrofia óptica, atenuación vascular retiniana y degeneración difusa del EPR en la nefropatía terminal (fig. 11.36B).
 - Cicatrización subretiniana.
4. El **ERG** es inferior al normal, incluso al comienzo de la enfermedad.
 5. El **tratamiento** se realiza mediante fotocoagulación con láser directo del nematodo subretiniano, rodeándolo primero con un anillo de impactos que limita su movimiento, y aplicando luego impactos intensos en toda la zona. El albendazol sistémico también es beneficioso.
 6. El **diagnóstico diferencial** comprende papilitis y el síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes.

NEUMOCISTOSIS COROIDEA

1. **Patogenia.** *Pneumocystis jirovecii*, un hongo, es una causa importante de morbimortalidad en el sida. La presencia de afectación coroidea puede ser un signo importante de diseminación sistémica extrapulmonar. La mayoría de pacientes con coroiditis ha recibido pentamidina inhalada como pro-

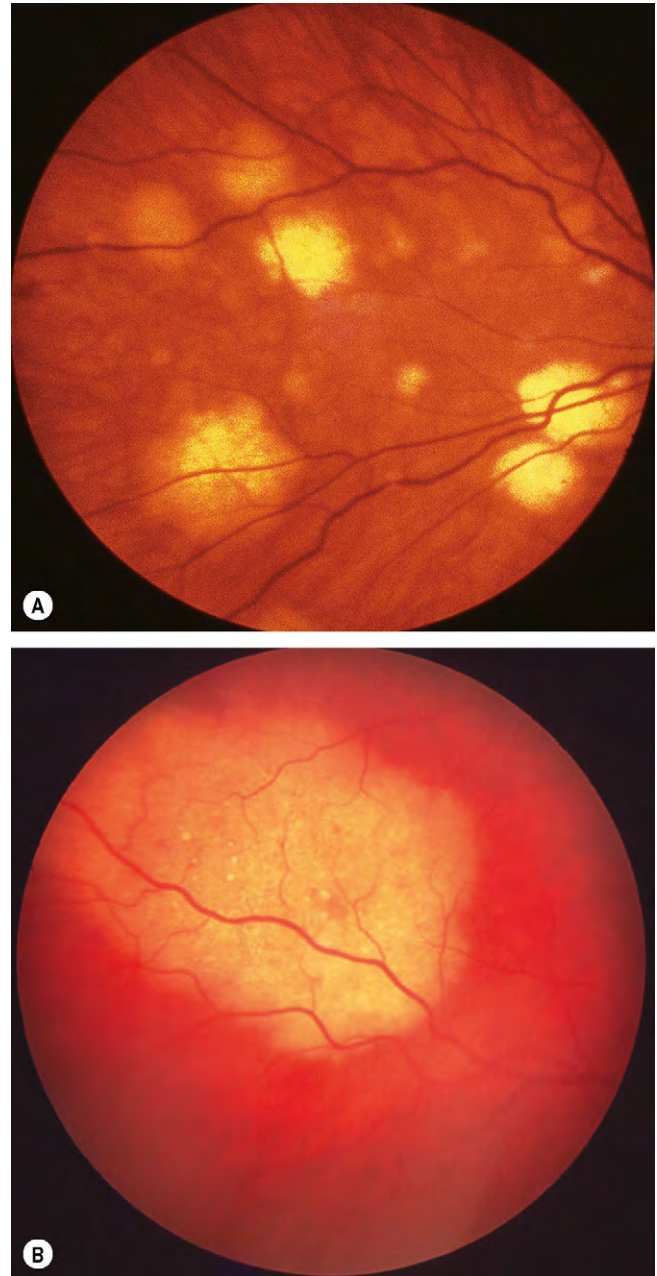


Fig. 11.37 Neumocistosis coroidea. (A) Lesiones coroideas multifocales; (B) gran lesión coalescente.

(Cortesía de S. Mitchell, fig. A.)

filaxis frente a la neumonía por *Pneumocystis*. A diferencia de la profilaxis sistémica, sólo protege los pulmones, y permite que los microorganismos se extiendan por el organismo.

2. Signos

- Lesiones coroideas planas, redondas y amarillas, dispersas por el polo posterior, que con frecuencia son bilaterales y no se asocian con vitritis (fig. 11.37A).
- Las lesiones pueden coalescer y producir grandes parches geográficos (fig. 11.37B).
- La visión se deteriora ligeramente, incluso con afectación de la fovea.

3. El **tratamiento** incluye trimetoprim y sulfametoxazol intravenoso o pentamidina parenteral.

UVEÍTIS EN EL SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA

Introducción

Patogenia

El sida se debe al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). En todo el mundo considerado globalmente, las relaciones heterosexuales son el modo de transmisión predominante, si bien en el mundo occidental se transmite principalmente por contactos homosexuales masculinos. La transmisión también se produce por sangre o aguja contaminadas, por vía transplacentaria o a través de la lactancia materna. El VIH ataca los linfocitos T CD4+, fundamentales para iniciar la respuesta inmunitaria a los patógenos. En consecuencia, el número absoluto de linfocitos T se reduce continuamente y acaba en una deficiencia inmunitaria progresiva, en particular de la inmunidad celular. El recuento periódico de los linfocitos T CD4+ es una medición útil de la progresión de la enfermedad.

Características sistémicas

1. **Progresión de la infección por el VIH**
 - a. **Seroconversión aguda.** En ocasiones, después de la infección por el VIH se presenta un cuadro de síntomas constitucionales con fiebre, cefalea, malestar y exantema maculopapular asociado a linfadenopatías generalizadas, poco después del cual aparecen los anticuerpos anti-VIH.
 - b. Después sigue una **fase asintomática**, que a menudo dura bastantes años, durante la cual se produce la depleción paulatina de los linfocitos T CD4+.
 - c. Posteriormente se desarrolla la **infección sintomática por el VIH** (sida), que se caracteriza por inmunodepresión con infecciones oportunistas, neoplasias y daño hístico debido directamente a la infección por el VIH.
2. **Infecciones oportunistas** por protozoos (p. ej., *Toxoplasma gondii* y *Cryptosporidium* spp.), virus (p. ej., CMV, VHS), hongos (p. ej., *Pneumocystis jirovecii*, fig. 11.38A), *Cryptococcus neoformans* y *Candida albicans* (fig. 11.38B) y bacterias (p. ej., *M. avium-intracellulare* y *Bartonella henselae*).

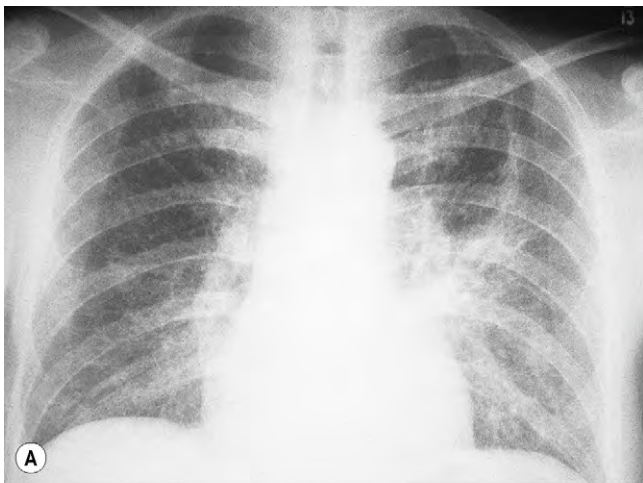


Fig. 11.38 Sida. (A) Neumonía por *Pneumocystis*; (B) candidiasis oral; (C) sarcoma de Kaposi; (D) síndrome de emaciación por el VIH.

3. **Tumores**, como el sarcoma de Kaposi (fig. 11.38C), linfoma no hodgkiniano de células B y carcinoma epidermoide de la conjuntiva (en África), cuello uterino y ano.
4. **Otras manifestaciones** son el síndrome de emaciación por el VIH (*wasting syndrome*) (fig. 11.38D), encefalopatía del VIH y leucoencefalopatía multifocal progresiva.

Serología

- El estudio serológico de la infección por el VIH debe realizarse únicamente tras obtener el consentimiento informado después del proceso de información adecuado, dadas las graves implicaciones de un resultado positivo. El VIH se confirma principalmente al demostrar la presencia de anticuerpos anti-VIH en suero mediante ELISA y transferencia Western.
- La seroconversión puede tardar en presentarse hasta 3 meses o más después de la exposición al virus, por lo que las pruebas deben ser seriadas en los individuos de alto riesgo.
- Después de establecerse la positividad del VIH, los recuentos de linfocitos T CD4+ deben obtenerse cada 3 meses. Un recuento inferior a 200/mm³ implica un riesgo alto de enfermedad relacionada con el VIH. El sida se diagnostica cuando un individuo VIH positivo desarrolla una o más enfermedades indicadoras de una lista definida o alcanza esta concentración de células CD4+.

Tratamiento

Si bien no existe curación para el sida, la progresión de la enfermedad puede ser muchísimo más lenta utilizando varios fármacos. El objetivo del tratamiento consiste en reducir la carga viral en plasma. Lo ideal es comenzar el tratamiento antes del desarrollo de un daño irreversible del sistema inmunitario.

1. Las **indicaciones** para comenzar el tratamiento anti-VIH son:
 - Enfermedad sintomática por el VIH.
 - Recuento de linfocitos T CD4+ menor de 300/mm³.
 - Descenso rápido del recuento de linfocitos T CD4+.
 - Carga viral mayor de 10.000/ml en plasma.
2. El **tratamiento farmacológico** consiste en un tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA), formado por dos inhibidores de la transcriptasa inversa nucleósidos con un inhibidor de la transcriptasa inversa no nucleósido o con 1 o 2 inhibidores de la proteasa.
 - a. Los **inhibidores de la transcriptasa inversa nucleósidos** son la zidovudina, la lamivudina y la zalcitabina.
 - b. Los **inhibidores de la proteasa** son el amprenavir, el indinavir y el nelfinavir.
 - c. Los **inhibidores de la transcriptasa inversa no nucleósidos** son el efavirenz y la nevirapina.

Características oculares

1. **Párpado**. Blefaritis, sarcoma de Kaposi, lesiones múltiples de molluscum y oftalmopatía por herpes zóster.
2. **Órbita**. Celulitis, normalmente por contagio desde una infección sinusal, y linfoma de células B.
3. **Segmento anterior**
 - Sarcoma de Kaposi de la conjuntiva, carcinoma epidermoide y microangiopatía.

- Queratitis por microsporidiosis, herpes simple y herpes zóster.
- Queratoconjuntivitis seca.
- Uveítis anterior (normalmente secundaria a la toxicidad de fármacos sistémicos: rifabutina, cidofovir).

4. Segmento posterior

- Microangiopatía por el VIH (v. más adelante).
- Retinitis por VIH (v. más adelante).
- Retinitis por citomegalovirus (v. más adelante).
- Necrosis exterior de la retina progresiva (v. más adelante).
- Neumocistosis coroidea (v. uveítis parasitarias).
- Toxoplasmosis, con frecuencia, atípica.
- Criptococosis coroidea.
- Linfoma de células B intraocular.

Microangiopatía por el VIH

La microangiopatía retiniana es la retinopatía más frecuente en los pacientes con sida. Se desarrolla en el 70% de casos, y se asocia con un descenso del recuento de linfocitos T CD4+ . Entre las causas postuladas se incluyen: depósito de inmunocomplejos, infección por el VIH del endotelio vascular de la retina, alteraciones hemorreológicas y hemodinámica retiniana anormal.

1. **Signos**. Exudados algodonosos que pueden asociarse con hemorragias retinianas y alteraciones capilares (fig. 11.39).
2. **Diagnóstico diferencial**. Las lesiones pueden confundirse con retinitis precoz por CMV. Sin embargo, a diferencia de ésta, las lesiones suelen ser asintomáticas, y casi siempre desaparecen espontáneamente al cabo de unas semanas.

Retinitis por citomegalovirus

La retinitis por citomegalovirus (CMV) es la infección oportunista ocular más habitual en los pacientes con sida. Desde la aparición del TARGA, su incidencia ha disminuido y la velocidad de progresión se ha reducido, incluso en los pacientes con recuentos bajos de linfocitos T CD4+ . También parece que las tasas de afectación ocular del otro ojo y el desprendimiento de retina son inferiores a las de la era anterior a TARGA.



Fig. 11.39 Microangiopatía del VIH.

Cuadro clínico

1. La **retinitis inactiva** con frecuencia empieza en la periferia y progresa lentamente. Se caracteriza por opacificación granular leve, que puede asociarse con algunas hemorragias puntiformes, aunque sin vasculitis (fig. 11.40A).
2. **Retinitis fulminante**
 - Vitritis leve.
 - Vasculitis con envainamiento perivasculares y opacificación retiniana.
 - Zonas geográficas densas, blancas y bien delimitadas, de opacificación confluyente asociada con frecuencia con hemorragias retinianas (fig. 11.40B).
 - Extensión «en llamarada», lenta pero imparable, a lo largo de las arcadas vasculares retinianas y que puede afectar a la cabeza del nervio óptico (fig. 11.40C).
 - Puede producirse un desprendimiento de retina, asociado con grandes roturas posteriores en la enfermedad no controlada (fig. 11.40D) y requiere cirugía vitreoretiniana y un taponamiento con aceite de silicona.

Tratamiento sistémico

1. El **valganciclovir** es un profármaco del ganciclovir con mejor absorción gastrointestinal, tan eficaz como el ganciclovir intravenoso para el tratamiento y la profilaxis. La dosis de inducción es de 900 mg dos veces al día, y la dosis diaria, de 900 mg/día como mantenimiento.
2. El **ganciclovir** se administra inicialmente por vía intravenosa (inducción) en dosis de 5 mg/kg cada 12 h durante 2-3 semanas, después cada 24 h. Este fármaco es eficaz en el 80% de los pacientes, pero el 50% recidivará y requerirá tratamiento de reinducción. El fármaco comporta riesgo de supresión de la médula ósea, que a menudo obliga a suspender el tratamiento.
3. La dosis inicial de **foscarnet intravenoso** es de 60 mg/kg cada 8 h durante 2-3 semanas, y luego 90-120 mg cada 24 h. Los efectos adversos incluyen nefrotoxicidad, alteraciones electrolíticas y convulsiones. El foscarnet también puede administrarse dentro del vítreo (2,4 mg en 0,1 ml).

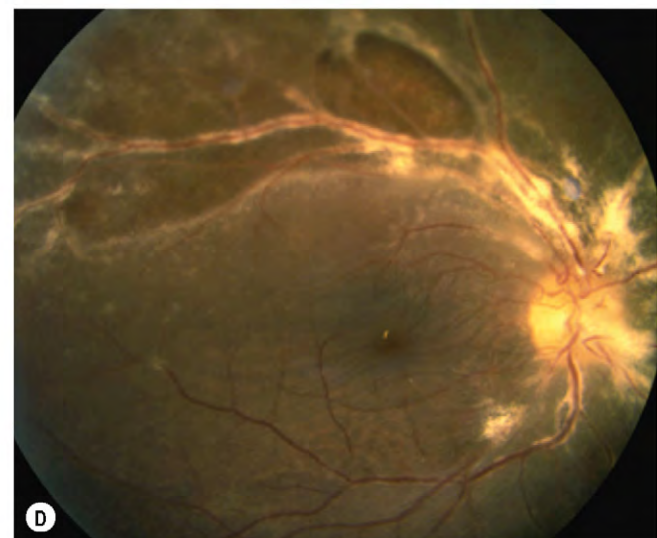
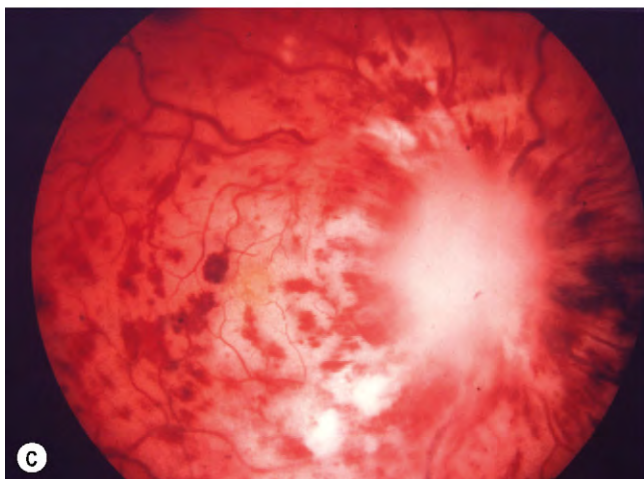
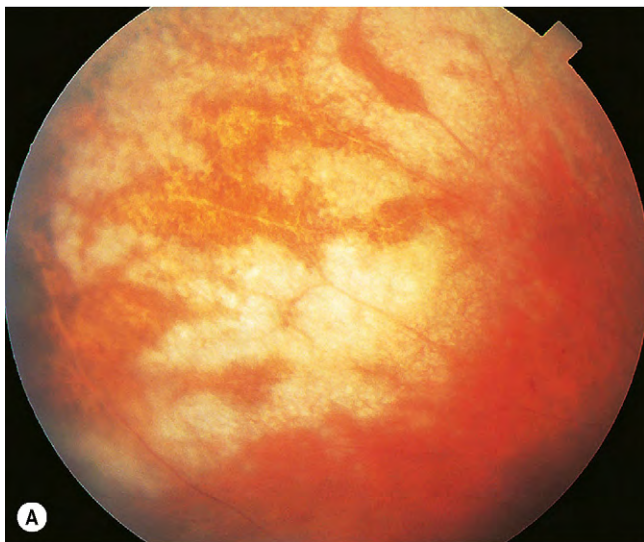


Fig. 11.40 Retinitis por citomegalovirus. (A) Retinitis inactiva; (B) enfermedad fulminante; (C) enfermedad más avanzada que afecta a la cabeza del nervio óptico; (D) gran desgarro retiniano posterior con desprendimiento localizado superficial.

(Cortesía de C. Barry, fig. D.)

4. El **cidofovir intravenoso**, 5 mg/kg una vez por semana durante 2 semanas, y luego cada 2 semanas, puede utilizarse cuando otros fármacos son inadecuados. Debe administrarse junto con probenecid. Los efectos adversos incluyen nefrotoxicidad, neutropenia y uveítis anterior.

Tratamiento intravítreo

1. El **dispositivo de liberación lenta de ganciclovir** resulta tan eficaz como el tratamiento intravenoso (fig. 11.41A). La eficacia dura hasta 8 meses, que es superior al tratamiento intravenoso con ganciclovir o foscarnet (60 días de promedio). Sin embargo, no evita la afectación del otro ojo. Las complicaciones incluyen

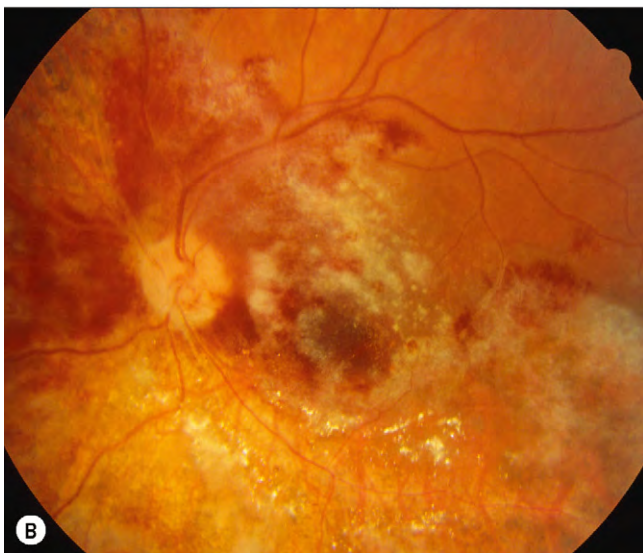
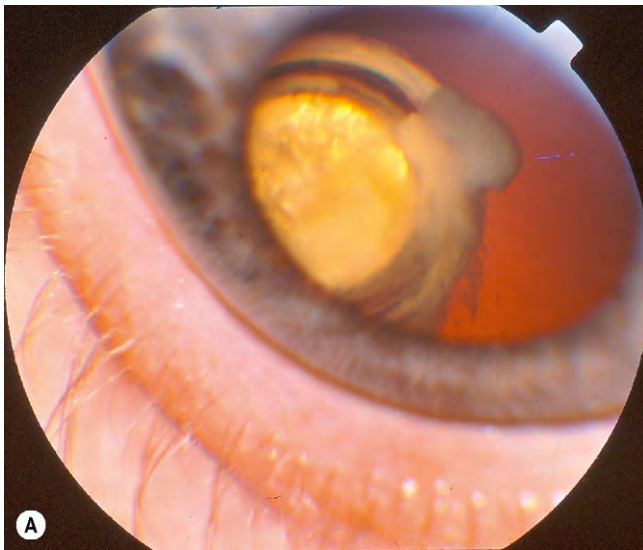


Fig. 11.41 Tratamiento de la retinitis por citomegalovirus. (A) Implante de liberación lenta que contiene ganciclovir que ha causado la opacificación de la lente; (B) la retinitis regresa después del tratamiento.

(Cortesía de S. Milewski, fig. A; L. Merin, fig. B.)

catarata, hemorragia vítrea, desprendimiento de retina y endoftalmitis.

2. Inyección

- a. El **ganciclovir** (2-2,5 mg en 0,1 ml) se administra antes de colocar un implante de liberación lenta, para determinar la probable respuesta al fármaco.
- b. El **fomivirsen** tiene un mecanismo de acción diferente de otros fármacos. Los efectos adversos incluyen uveítis anterior, vitritis, catarata y, excepcionalmente, retinopatía.
- c. El **cidofovir** (15-20 µg en 0,1 ml) ocasionalmente puede causar una inflamación grave que provoca hipotonía e incluso ptosis del globo ocular.

Pronóstico

Inicialmente, el 95% de los casos responde al tratamiento. La regresión se caracteriza por menos hemorragias y menos opacificación, seguida por atrofia difusa y cambios pigmentarios leves (fig. 11.41B). Desde la introducción del TARGA, la incidencia de retinitis por CMV ha disminuido, y muchos pacientes han dejado la terapia de la retinitis después de la recuperación inmunitaria (CD4 > 100-150). Muchos pacientes con una recuperación inmunitaria inducida por el TARGA desarrollan inflamación intraocular que puede causar edema macular y formación de membranas epirretinianas y necesitan un tratamiento intenso.

Necrosis retiniana progresiva

1. **Patogenia.** Aunque la necrosis retiniana progresiva (NRP) (antes denominada necrosis retiniana exterior progresiva, NRPE) aparece predominantemente en el sida, también puede aparecer en pacientes con inmunodepresión inducida por fármacos. Es una retinitis necrosante infrecuente, aunque devastadora, causada por el virus de la varicela zóster, que se comporta agresivamente quizás como consecuencia de la profunda inmunodepresión del huésped.
2. La **presentación** se realiza con una pérdida visual rápidamente progresiva, al inicio unilateral en el 75% de los casos.
3. **Signos** en orden cronológico:
 - Uveítis anterior mínima y vitritis.
 - Infiltrados retinianos, multifocales, de color amarillo-blanco (fig. 11.42A).
 - Se produce confluencia rápida y necrosis retiniana de grosor completo con afectación precoz de la mácula (fig. 11.42B).
 - La inflamación vítrea suele ser tardía y refleja una necrosis retiniana extensa.
4. **Pruebas complementarias.** En muestras de humor vítreo se puede realizar un análisis diagnóstico específico basado en la PCR para el ADN del virus de la varicela zóster (VVZ).
5. El **tratamiento** consiste en ganciclovir intravenoso e intravítreo y foscarnet. Los resultados suelen ser ineficaces, incluso cuando se inicia precozmente. La cirugía vítreo-retiniana para el desprendimiento de retina también da malos resultados.

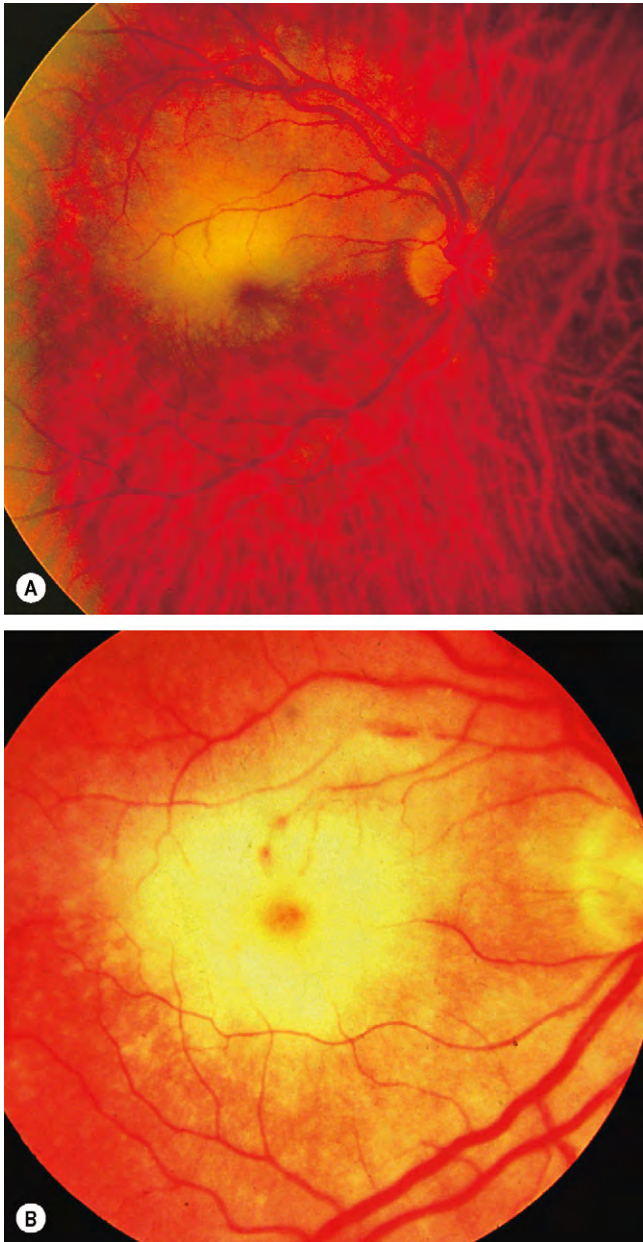


Fig. 11.42 Necrosis retiniana progresiva. (A) Precoz; (B) tardía. (Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A.)

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS VÍRICAS

Necrosis retiniana aguda

1. Patogenia. La necrosis retiniana aguda (NRA) es una enfermedad infrecuente, aunque muy grave. Suele afectar a personas de todas las edades, por lo demás sanas. Los hombres resultan afectados con mayor frecuencia que las mujeres en una relación 2:1. Se trata de una enfermedad bifásica que tiende a estar causada por el virus del herpes simple (VHS) en los pacientes más jóvenes y por el VVZ en los individuos de mayor edad. Algunos pacientes tienen antecedentes de encefalitis por VHS, muchos

antes de desarrollar una NRA y, ocasionalmente, la encefalitis y la NRA se desarrollan de modo simultáneo.

- 2. La presentación** es unilateral al inicio y variable según la gravedad. Algunos pacientes presentan deterioro visual grave en unos días, asociado con dolor, mientras que en otros, el inicio es insidioso, con síntomas visuales leves, como moscas volantes.
- 3. Signos**
 - La vitritis y la uveítis granulomatosa anterior son hallazgos constantes.
 - La periarteritis periférica de la retina asociada con infiltrados retinianos, profundos, multifocales y de color amarillo-blanco (fig. 11.43A).
 - Coalescencia gradual de los infiltrados con necrosis de grosor completo y progresión circunferencial (fig. 11.43B).
 - El polo posterior suele estar preservado hasta fases tardías (fig. 11.43C).
 - Las lesiones agudas se resuelven en 6-12 semanas, dejando detrás una retina necrótica transparente con bordes hiperpigmentados.
 - Salvo que el paciente reciba el tratamiento adecuado, el otro ojo resulta afectado en el 30% de los casos, habitualmente en 2 meses, aunque el intervalo puede ser mucho más prolongado en algunos pacientes.
- 4. Pruebas complementarias.** PCR en muestras de vítreo.
- 5. El tratamiento** consiste en aciclovir, inicialmente por vía intravenosa (10 mg/kg cada 8h) durante 10-14 días, y luego 800 mg cinco veces al día por vía oral durante 6-12 meses. Puede acelerar la resolución de las lesiones retinianas agudas y reducir el riesgo de afectación del otro ojo, pero no evita el desprendimiento de retina. También pueden usarse valaciclovir o famciclovir oral con resultados parecidos. En los casos muy graves, se usan ganciclovir o foscarnet intravítreos. Se producen recurrencias en algunos pacientes y que requieren tratamiento a largo plazo. Los corticoides sistémicos se inician 24h después de empezar el tratamiento antivírico y están indicados en casos graves, especialmente cuando está afectado el nervio óptico.
- 6. El pronóstico** es relativamente malo, en particular cuando el VVZ es el causante, con el 60% de los pacientes con una agudeza visual final inferior a 1/10 por desprendimiento de retina, neuropatía óptica isquémica y periflebitis oclusiva.

Uveítis anterior por el virus del herpes simple

- 1. Uveítis anterior**, que puede asociarse con trabeculitis y PIO alta (uveítis hipertensiva), se produce con o sin una enfermedad corneal activa. La atrofia del iris, que con frecuencia es irregular y ocasionalmente sectorial, es habitual y, en ocasiones, se asocia a hipema espontáneo (fig. 11.44A).
- 2. El tratamiento** consiste en corticoides tópicos (en ausencia de enfermedad epitelial activa), fármacos ciclopléjicos y aciclovir oral (400 mg cinco veces al día).

Uveítis anterior por el virus de la varicela zóster

- 1. La uveítis anterior** se presenta en casi el 50% de los pacientes con herpes zóster oftálmico (HZO), sobre todo cuando

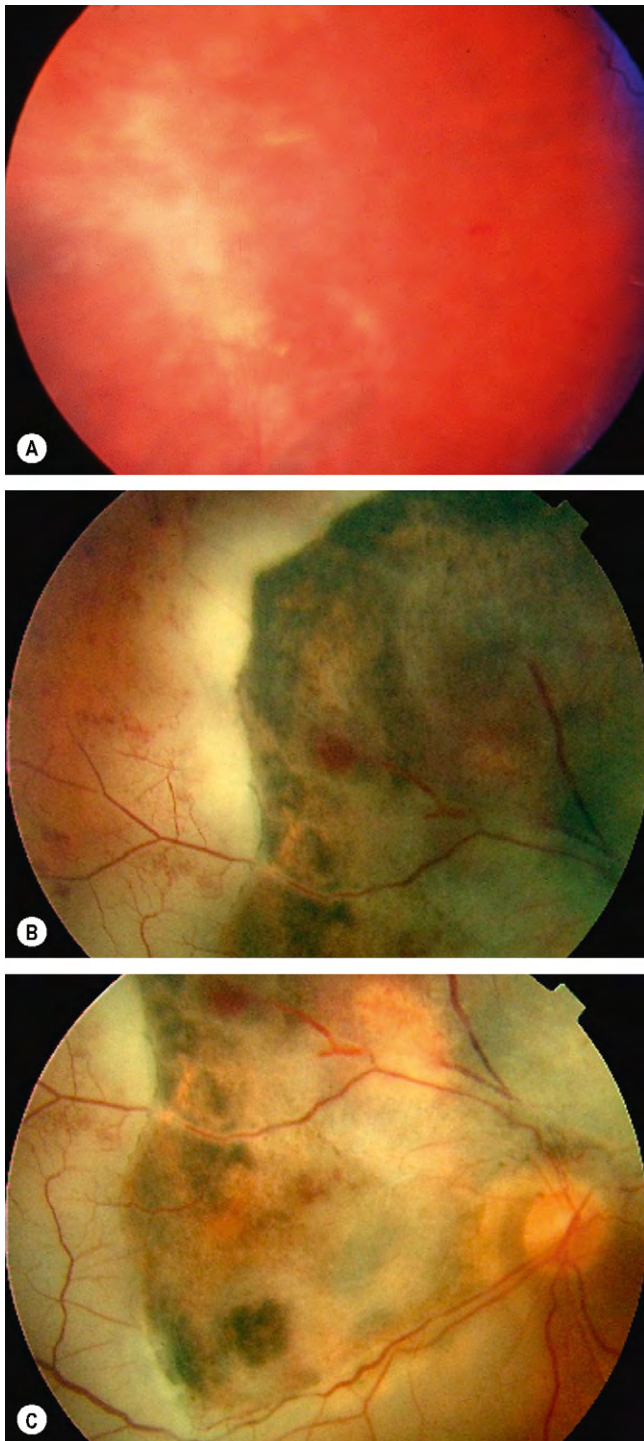


Fig. 11.43 Necrosis retiniana aguda. (A) Infiltrados periféricos; (B) necrosis de grosor completo; (C) afectación avanzada.

la erupción cutánea afecta al ala de la nariz (signo de Hutchinson). La inflamación suele ser leve y asintomática, aunque en raras ocasiones es grave. Hay atrofia del iris sectorial residual (fig. 11.44B) en el 25% de los casos, y se supone que se debe a una vasculitis oclusiva. Debe examinarse regularmente a todos los pacientes con HZO durante 6 semanas desde el inicio de la erupción cutánea, para detectar una uveítis anterior, porque suele ser asintomática.

2. El **tratamiento** consiste en esteroides tópicos y midriáticos.

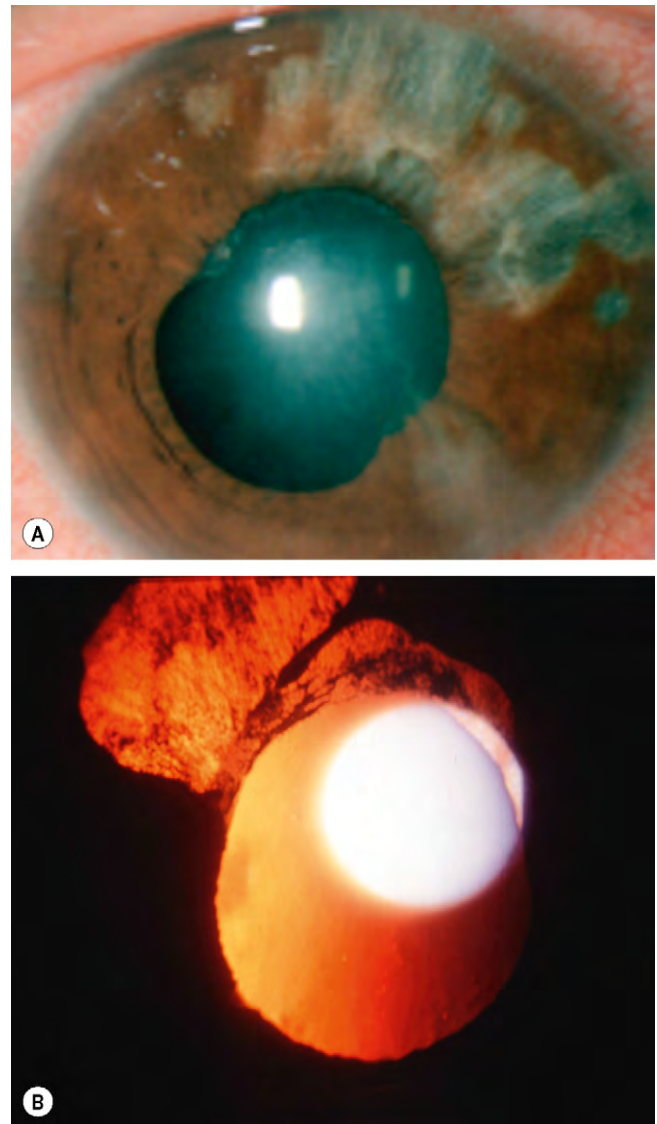


Fig. 11.44 (A) Atrofia del iris e hipema en la uveítis anterior por virus del herpes simple; (B) atrofia sectorial del iris en la uveítis anterior por herpes zóster.

Rubéola congénita

La rubéola suele ser un exantema febril benigno. Se debe a la transmisión transplacentaria del virus al feto por la madre infectada, habitualmente durante el primer trimestre del embarazo.

1. La **uveítis anterior** puede producir atrofia del iris.
2. La **retinopatía** es una manifestación habitual, pero se desconoce la incidencia exacta, porque con frecuencia las cataratas impiden la visualización del fondo de ojo.
 - Alteración pigmentaria «en sal y pimienta» que afecta a la periferia y al polo posterior (fig. 11.45).
 - El pronóstico suele ser bueno, aunque en un pequeño porcentaje de ojos se desarrolla posteriormente una neovascularización de la coroides.
3. **Otras** manifestaciones incluyen catarata, microftalmos, glaucoma, queratitis y errores refractivos extremos.

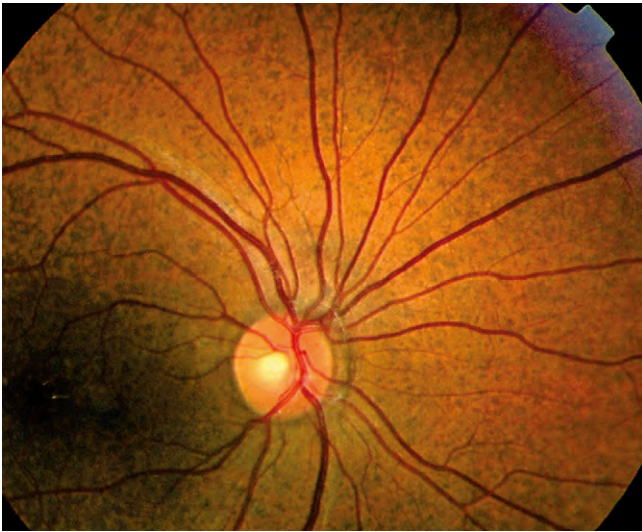


Fig. 11.45 Retinopatía por rubéola.

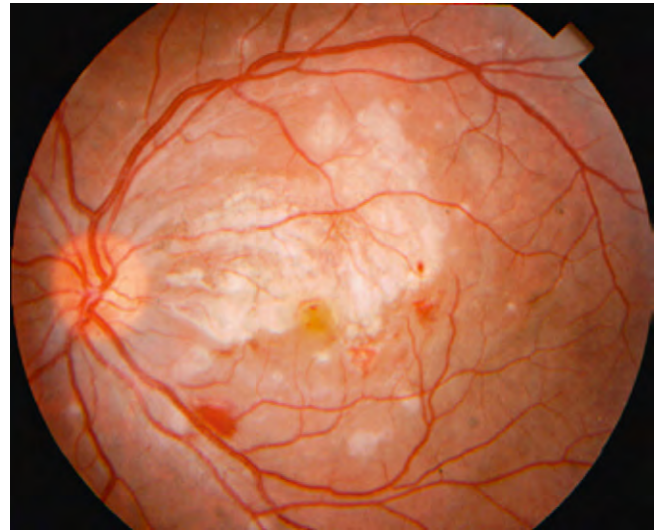


Fig. 11.46 Afectación de la retina en la panencefalitis esclerosante subaguda.

(Cortesía de Z. Bashshur.)

Panencefalitis esclerosante subaguda

La panencefalitis esclerosante subaguda es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, crónica y generalmente mortal en la infancia causada por el virus del sarampión.

1. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen cambio de personalidad insidioso, seguido de deterioro psicomotor progresivo, mioclonías y convulsiones. La muerte se produce en unos años.
2. La **uveítis posterior** se caracteriza por papilitis, edema macular, infiltrados retinianos blanquecinos y coroiditis (fig. 11.46).

UVEÍTIS MICÓTICA

Síndrome de supuesta histoplasmosis ocular

Patogenia

La histoplasmosis está causada por *Histoplasma capsulatum* y se adquiere por inhalación de fragmentos de micelios infecciosos y/o esporas junto con partículas de polvo. Los microorganismos pasan después a través del torrente circulatorio al bazo, hígado y, a veces, a la coroides, estableciendo múltiples focos de inflamación granulomatosa. Aunque nunca se ha descrito una histoplasmosis ocular en los pacientes con histoplasmosis sistémica activa, la prevalencia de oculopatía es mayor en regiones donde la histoplasmosis es endémica, como en el valle del río Mississippi-Missouri, y se ha especulado que el síndrome de supuesta histoplasmosis ocular (SSHO) representa una respuesta inmunitaria en los individuos expuestos anteriormente al hongo. Los pacientes con SSHO muestran una mayor prevalencia de HLA-B27 y HLA-DR2. El SSHO es asintomático cuando no provoca maculopatía.

Signos generales

- Ausencia de inflamación intraocular.
- La etapa aguda puede manifestarse con tumefacción localizada de la coroides, que también causa cambios en el EPR suprayacente.
- Las manchas «histo» atróficas consisten en lesiones redondeadas ligeramente irregulares de color blanco-amarillo y de unos 200 μm de diámetro, asociadas con frecuencia con grupos de pigmento en el interior o en los bordes de las cicatrices. Las lesiones están dispersas por la periferia retiniana media (fig. 11.47A) y el fondo de ojo posterior.
- La atrofia peripapilar puede ser difusa (fig. 11.47B), focal o una combinación de ambas.
- Se encuentran estrías lineales en la zona media periférica (fig. 11.47C) en el 5% de los casos.

Maculopatía exudativa

La neovascularización de la coroides (NVC) es una manifestación tardía que suele desarrollarse entre los 20 y los 45 años de edad en el 5% de los ojos. En la mayoría de casos, se asocia con una mancha «histo» macular antigua, aunque ocasionalmente se desarrolla dentro de una lesión peripapilar.

1. El **curso** puede adoptar los siguientes patrones:
 - La pérdida de líquido de la NVC produce la elevación macular serosa que puede asociarse con una lesión focal de color amarillo-blanco o gris subyacente. En el 12% de los ojos, el líquido subretiniano se absorbe espontáneamente y los síntomas visuales remiten.
 - Con frecuencia, se desarrolla un anillo oscuro de color verde-negro en la superficie de la lesión de color amarillo-blanco y se produce una hemorragia en el espacio subretiniano (fig. 11.48) causando una caída acusada de la agudeza visual. En algunos ojos, la hemorragia subretiniana se resuelve y la agudeza visual mejora.
 - La NVC inicial se mantiene activa durante unos 2 años, dando lugar a hemorragias recurrentes y, posteriormente,

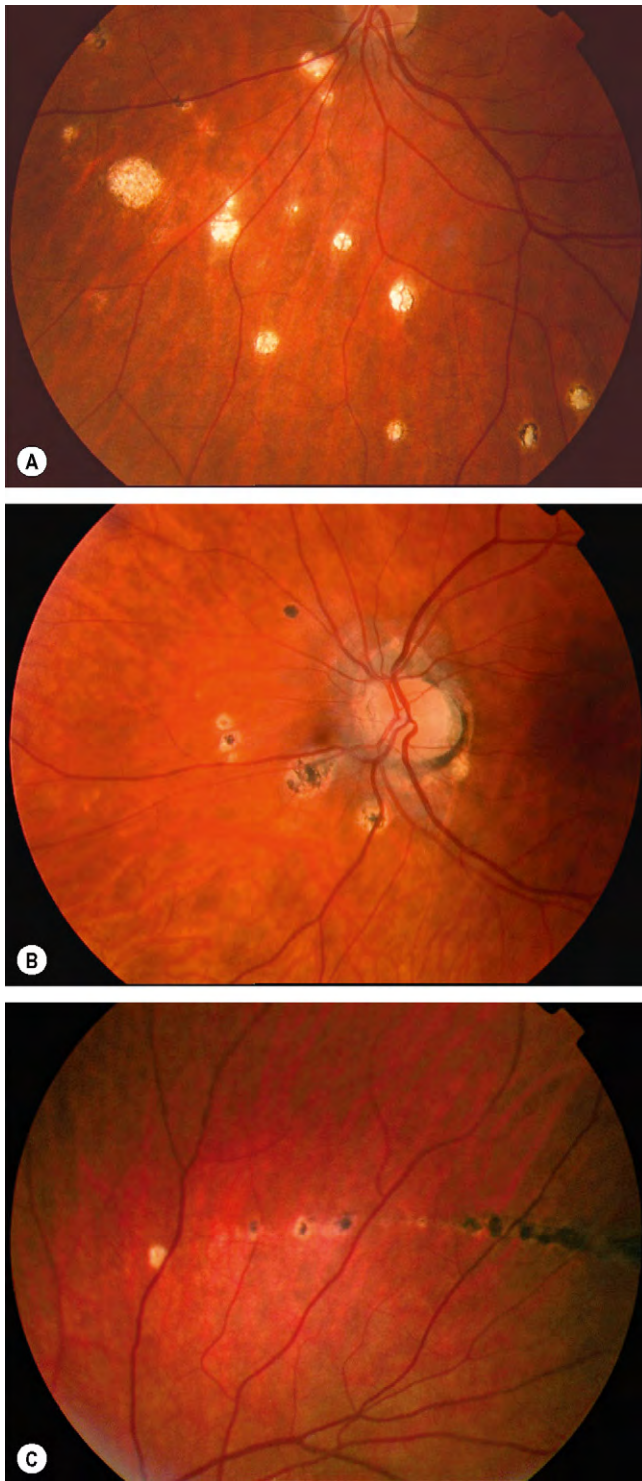


Fig. 11.47 Síndrome de supuesta histoplasmosis ocular; (A) Manchas «histo» periféricas; (B) atrofia peripapilar circunferencial y manchas «histo»; (C) estrías lineales.

a cicatrización disciforme con pérdida permanente de la visión central.

- Los pacientes con maculopatía en un ojo y cicatriz macular atrófica sintomática en el otro probablemente desarrollan una lesión disciforme en el segun-

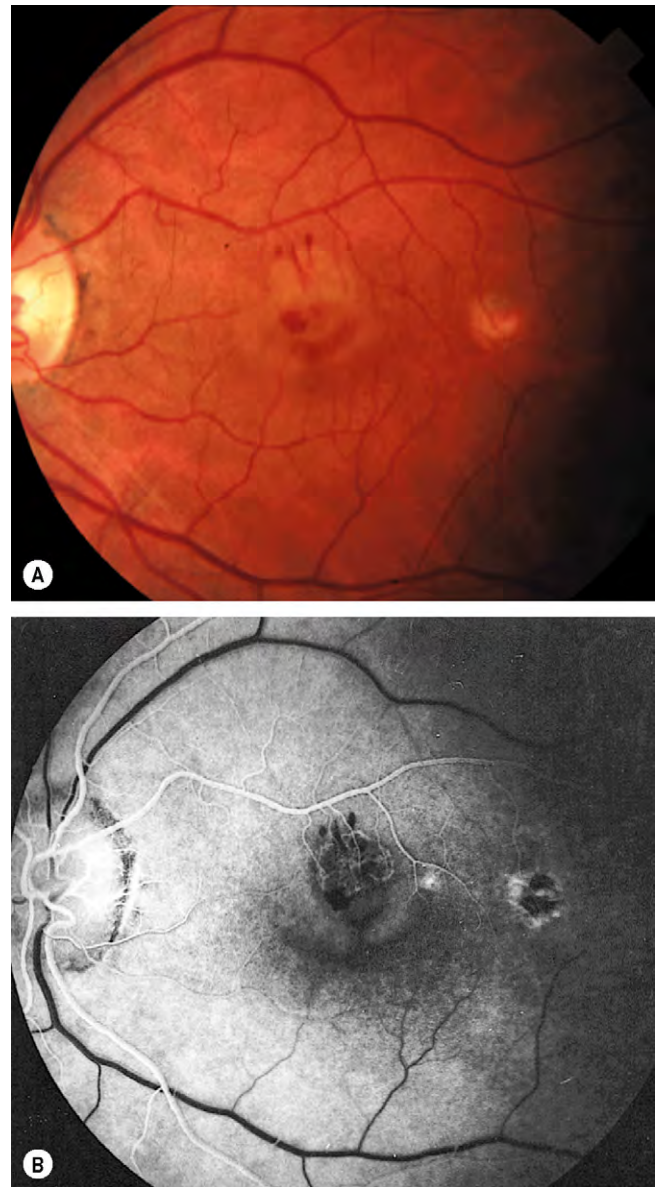


Fig. 11.48 Neovascularización coroidea en una sospecha de histoplasmosis ocular. (A) La fovea muestra una zona focal de edema y algunas hemorragias pequeñas, y una pequeña mancha en la zona temporal; (B) fase arterial de la AGF que muestra una membrana neovascular coroidea inmediatamente por encima de la fovea.

(Cortesía de S. Milewski.)

do ojo. Por tanto, deben examinarse cada día con una rejilla de Amsler para detectar una metamorfosis precoz, porque, sin tratamiento, el 60% de los ojos con NVC tiene una agudeza visual final inferior a 1/10.

2. El **tratamiento de la NVC** incluye fotocoagulación con láser para la NVC extrafoveal y terapia fotodinámica (TFD) para las membranas subfoveales. El acetónido de triamcinolona intravítreo y los inhibidores del VEGF son eficaces para la NVC extrafoveal y subfoveal. Puede considerarse la exéresis quirúrgica en ciertos casos.

Criptococosis

Patogenia

El suelo contaminado con excrementos de paloma que contiene una levadura encapsulada dimórfica, *Cryptococcus neoformans*, entra en el cuerpo por inhalación. La infección afecta principalmente a pacientes con deficiencia inmunitaria celular y aparece en el 5-10% de los pacientes con sida. Otros factores predisponentes son el linfoma, la hepatitis activa, el alcoholismo, la uremia, el lupus eritematoso sistémico, el trasplante de órganos con inmunodepresión y la exposición próxima a palomas.

Características sistémicas

1. Signos

- La afectación del SNC es la más importante (meningitis, meningoencefalitis y criptococoma).
 - En ocasiones se presenta neumonía, lesiones mucocutáneas, pielonefritis, endocarditis y hepatitis.
2. Las pruebas complementarias consisten en cultivo o reconocimiento de las esporas en el líquido cefalorraquídeo y detección serológica de los antígenos.
 3. El **tratamiento** consiste en anfotericina B por vía intravenosa y flucitosina oral.

Características oculares

Se encuentra una afectación ocular aproximadamente en el 6% de los pacientes con meningitis criptocócica. La vía más probable de infección es por extensión directa desde el nervio óptico o por diseminación hematogena a coroides y retina.

1. Signos

- Las manifestaciones asociadas con meningitis son las más habituales e incluyen papiledema, oftalmoplejía, ptosis, neuropatía óptica y parálisis del VI par craneal.
 - Coroiditis multifocal (fig. 11.49).
2. Se ha descrito infiltración del iris, queratitis y granuloma conjuntival.
 3. El **tratamiento** de las lesiones que afectan a la visión se realiza con anfotericina intravenosa, fluconazol e itraconazol oral.

Endoftalmitis micótica endógena

1. **Patogenia.** La principal fuente de infección micótica en el ojo es la diseminación metastásica de un foco séptico asociado con catéteres, drogadicción intravenosa, nutrición parenteral y neumopatía crónica, como fibrosis quística. La neutropenia después de una inmunodepresión y el sida también son factores de riesgo importantes. Aproximadamente el 75% de las colonias aisladas son especies de *Candida*; también se encuentran especies de *Cryptococcus*, *Sporothrix schenckii* y especies de *Blastomyces*.
2. La **presentación** depende de la localización y la intensidad del foco inflamatorio. Las lesiones periféricas causan pocos o ningún trastorno visual, mientras que las lesiones

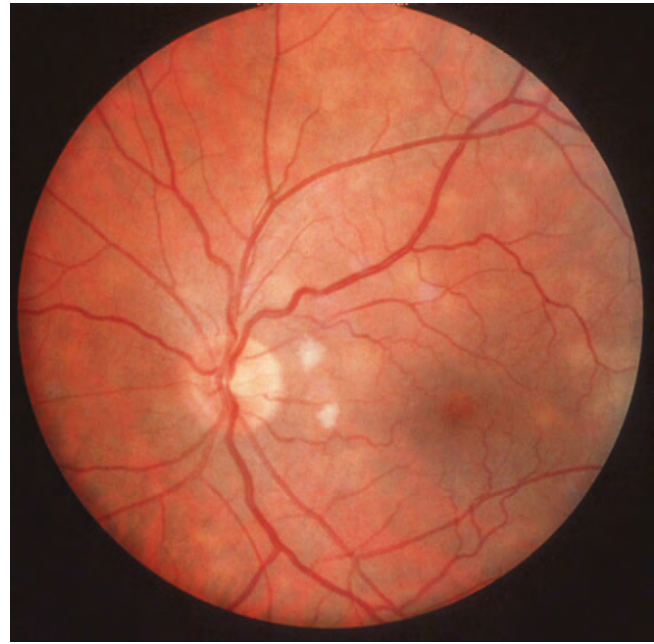


Fig. 11.49 Coroiditis criptocócica multifocal.

(Cortesía de A. Curi.)

centrales o las que dan lugar a una vitritis grave se manifestarán antes. Sin embargo, la progresión es mucho más lenta que en la endoftalmitis bacteriana y la afectación bilateral es habitual.

3. Signos

- La uveítis anterior es infrecuente en las fases iniciales, pero más adelante puede ser más evidente.
 - Una o varias lesiones coriorretinianas blancas cremosas con vitritis suprayacente (fig. 11.50A).
 - Colonias flotantes. Colonias algodonosas en el vítreo (fig. 11.50B).
 - Endoftalmitis crónica caracterizada por infiltración vítreo grave y formación de abscesos (fig. 11.50C).
4. El **curso** es relativamente crónico y puede dar lugar a necrosis retiniana (fig. 11.50D) y desprendimiento de retina asociado con vitreorretinopatía proliferativa grave.
 5. Las **pruebas complementarias** incluyen biopsia de humor vítreo y pueden necesitarse frotis y cultivos para confirmar el diagnóstico y estudiar la sensibilidad de los microorganismos a los antimicóticos.
 6. El **tratamiento médico** está indicado para la enfermedad sistémica y las enfermedades oculares sin afectación del vítreo.
 - Fluconazol, 100-200 mg/día por vía oral (400-800 mg para la enfermedad diseminada) durante 3-6 semanas. Puede utilizarse junto con flucitosina (100 mg/kg/día) y tiene una buena penetración ocular.
 - Voriconazol oral, intravenoso o intravítreo para los casos resistentes al fluconazol. Se consiguen concentraciones intraoculares suficientes.
 - La anfotericina intravenosa tiene una penetración ocular relativamente escasa.
 7. La **vitrectomía vía pars plana** combinada con inyección intravítrea de 5-10 µg de anfotericina en 0,1 ml está indicada en presencia de afectación vítreo.

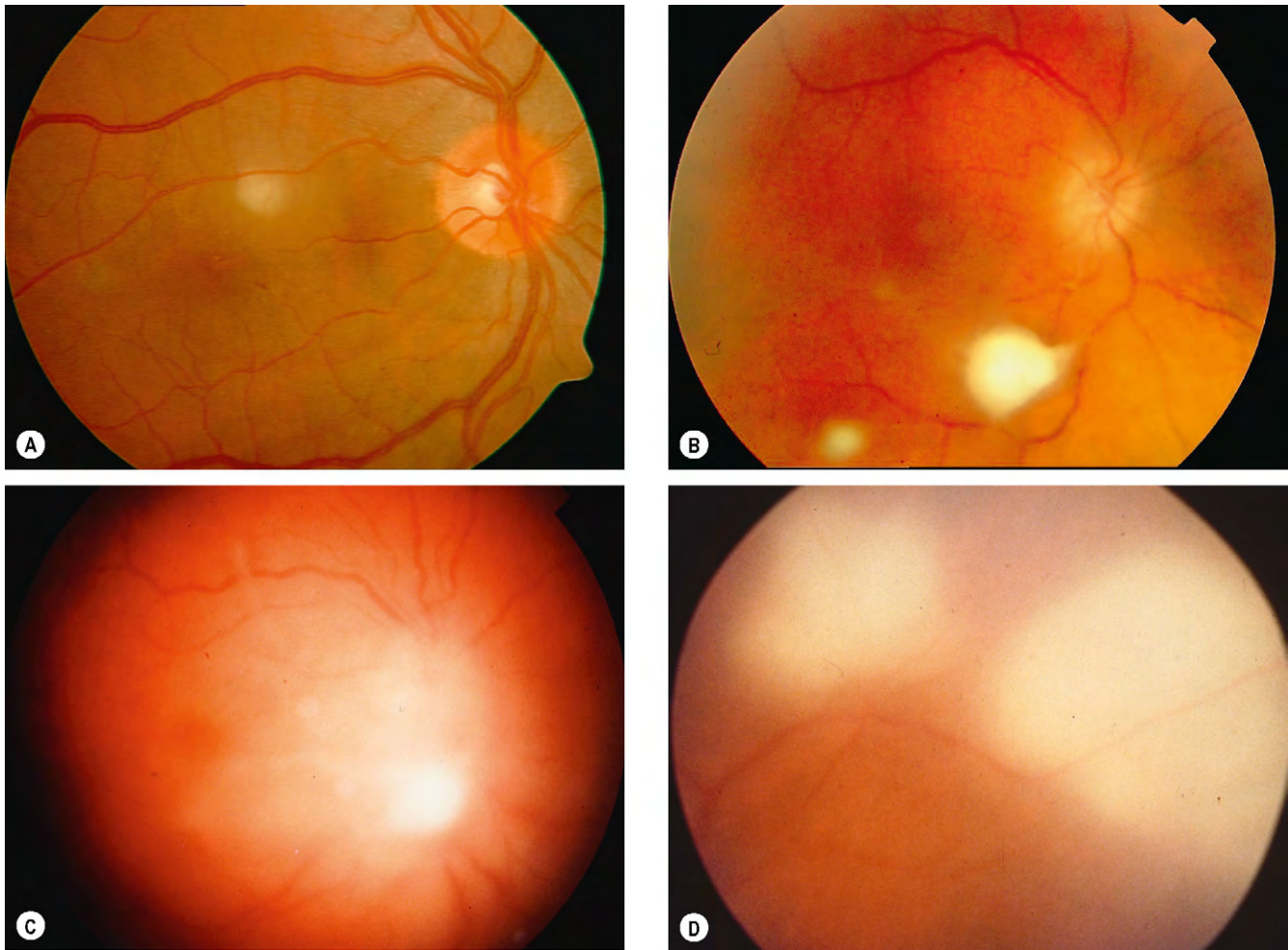


Fig. 11.50 Endoftalmitis micótica. (A) Coriorretinitis focal; (B) colonias de bolas de algodón; (C) vitritis grave; (D) necrosis de la retina.

Coccidioidomicosis

1. **Características sistémicas.** *Coccidioides immitis* se adquiere mediante inhalación y provoca una infección pulmonar con cavitación, eritema nodoso, artropatía y meningitis.
2. Las **características oculares** consisten en el síndrome oculoglandular de Parinaud, flictenulosis, coroiditis multifocal y uveítis anterior.

UVEÍTIS BACTERIANA

Tuberculosis

Patogenia

La tuberculosis (TB) es una infección granulomatosa crónica causada por el bacilo de la tuberculosis, que pertenece al género *Mycobacterium*, que son bacilos ácido-alcohol resistentes estrictamente aerobios, no móviles y no esporulados. Las dos especies responsables de la TB en el ser humano son la cepa humana *M. tuberculosis*, que se adquiere inhalando las gotículas aéreas infectadas, y la cepa bovina *M. bovis*, que se adquiere bebiendo leche no pasteurizada del ganado infectado. La TB es

principalmente una enfermedad pulmonar, pero puede diseminarse a través del torrente sanguíneo hacia otros territorios para dar paso a una infección generalizada (miliar). El VIH aumenta el riesgo de desarrollar TB. Además, la infección por micobacterias atípicas como el complejo *M. avium* puede causar la enfermedad en individuos inmunodeprimidos.

Afectación del segmento anterior

- La afectación del párpado puede manifestarse en forma de nódulos rojizos-marrones (lupus vulgar) o un «absceso frío».
- La conjuntivitis tuberculosa es infrecuente y puede asociarse a linfadenopatías, como en el síndrome de Parinaud.
- La afectación corneal se manifiesta principalmente como queratoconjuntivitis flictenular o queratitis intersticial.
- La escleritis es infrecuente.

Uveítis tuberculosa

La uveítis tuberculosa es difícil de diagnosticar porque puede producirse en pacientes sin manifestaciones sistémicas de TB. Por tanto, el diagnóstico con frecuencia es por presunción, basado en pruebas indirectas, como una uveítis que no

responde al tratamiento con corticoides, una historia positiva de contacto, una prueba cutánea positiva y resultados negativos para otras causas de uveítis.

1. La **uveítis anterior**, habitualmente granulomatosa, es la manifestación más frecuente.
2. La **coroiditis** está causada por infección directa.
 - Focal unilateral o multifocal, esta última con menor frecuencia.
 - Puede producirse una coroiditis difusa extensa en pacientes con sida (fig. 11.51A).
 - Los granulomas solitarios grandes en la coroides son poco frecuentes (fig. 11.51B).
 - Ocasionalmente la coroiditis puede parecer una corioidopatía serpiginosa (fig. 11.52).
3. Con frecuencia la **periflebitis** es bilateral y representa una manifestación de hipersensibilidad al bacilo. Puede ser leve e inocua u oclusiva y dar lugar a una isquemia retiniana grave (fig. 11.53) y neovascularización retiniana secundaria.

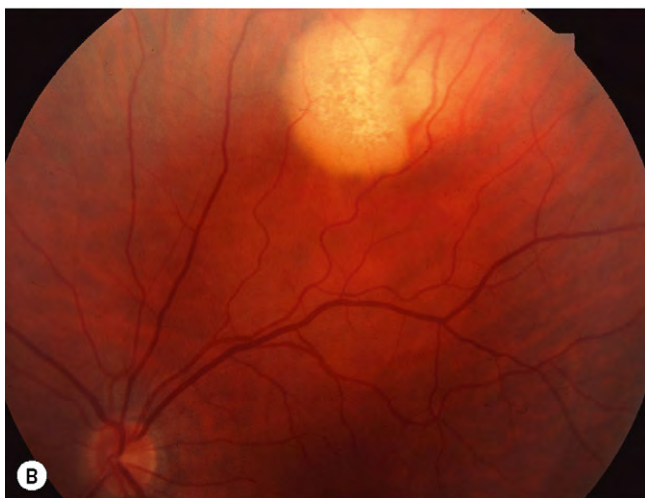
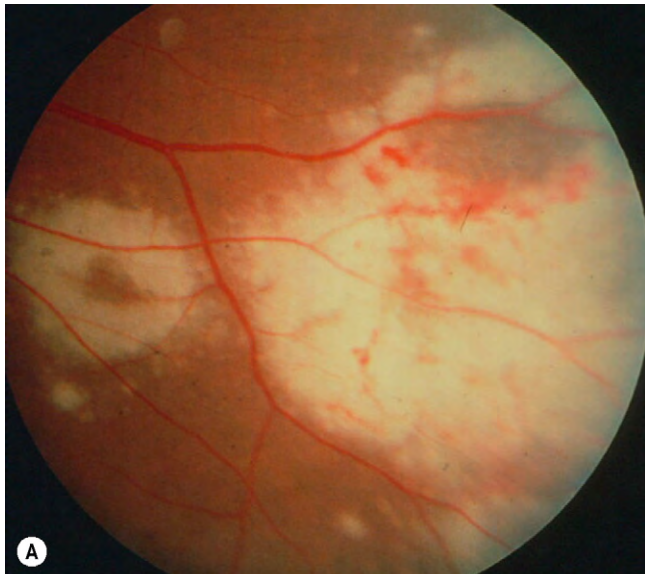


Fig. 11.51 Coroiditis tuberculosa. (A) Afectación difusa en un paciente con sida; (B) granuloma corioideo.

(Cortesía de C. de A. García, fig. A.)

4. El **tratamiento** inicial se realiza con al menos tres fármacos (isoniazida, rifampicina y pirazinamida) y luego con isoniazida y rifampicina. Se necesita un tratamiento cuádruple con la adición de etambutol en la TB pulmonar y en los casos resistentes. Con frecuencia, también se necesita tratamiento concurrente con corticoides sistémicos. La dosis de corticoides debe ajustarse cuando se administran con rifampicina.

Sífilis

Patogenia

La sífilis se debe a la espiroqueta *Treponema pallidum*. Se trata de un microorganismo fino que tiene forma de espiral, con movimientos en sacacorchos. Es muy frágil, no sobrevive en cultivos y muere con rapidez con el secado o el calor. En los adultos, la enfermedad suele adquirirse por contagio sexual cuando los treponemas entran a través de una abrasión de la piel o mucosas. La transmisión mediante el beso, transfusiones de sangre y lesiones percutáneas es infrecuente. La infección

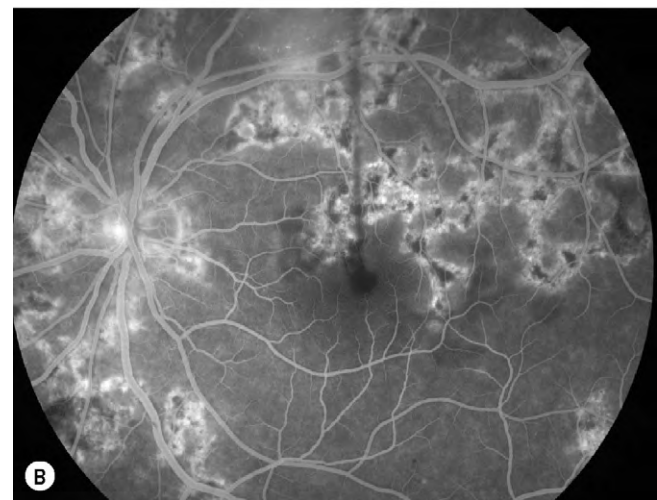
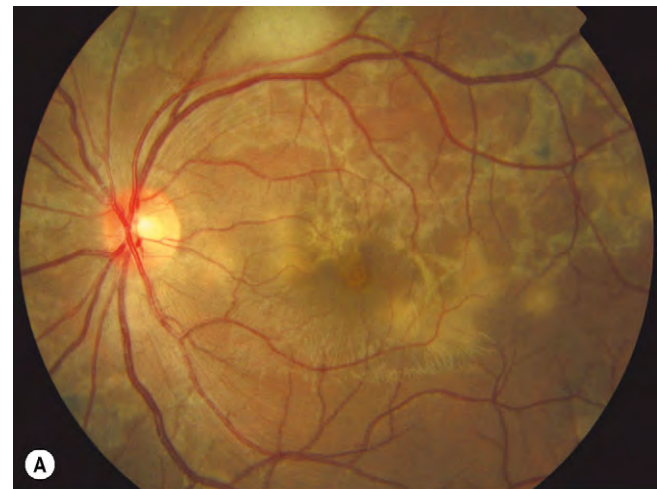


Fig. 11.52 (A) Coroiditis tuberculosa similar a una corioidopatía; (B) AGF que muestra zonas homólogas de hiperfluorescencia e hipofluorescencia.

(Cortesía de C. Pavésio.)

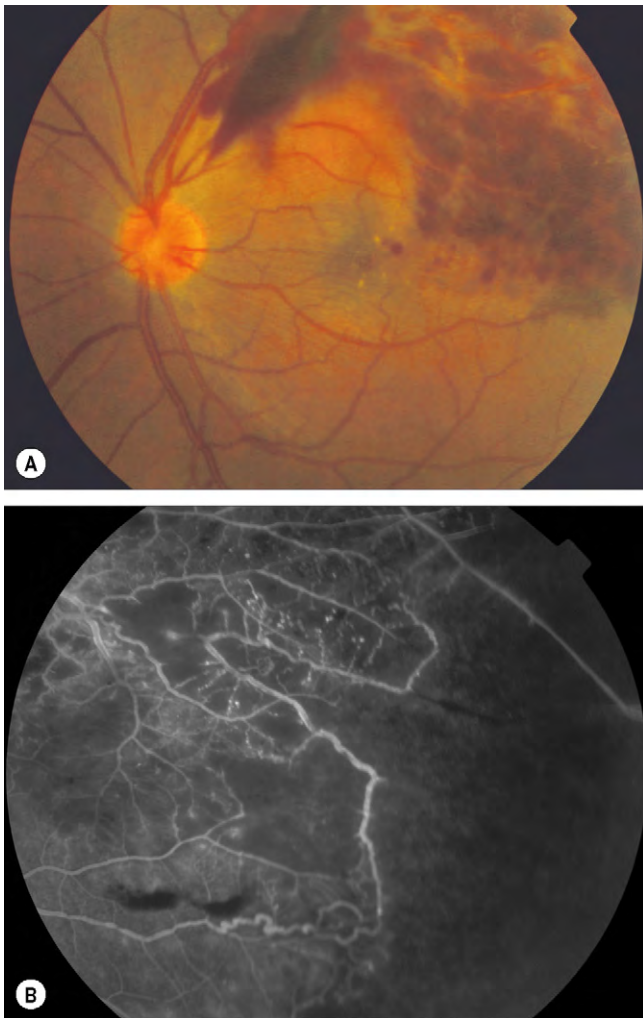


Fig. 11.53 Periflebitis tuberculosa oclusiva. (A) Oclusión de una rama retiniana superior; (B) la AGF muestra hipofluorescencia extensa por ausencia de perfusión capilar. (Cortesía de C. Pavésio.)

transplacentaria del feto puede producirse cuando la madre se ha infectado durante o poco antes de la gestación. Si bien se trata de una infección sistémica desde sus comienzos, en algunos casos las manifestaciones clínicas son mínimas o ausentes. La evolución de la sífilis no tratada es variable y puede mantenerse latente, si bien la enfermedad franca se desarrolla en cualquier momento.

Estadios

1. La sífilis **primaria** se presenta después de un período de incubación de 2-4 semanas y se caracteriza por la aparición de una úlcera indolora (chancro) en el lugar de la infección. La localización más habitual suele ser el pene (fig. 11.54A), la vulva y el ano en hombres homosexuales. El chancro se asocia a un aumento de tamaño discreto, móvil y gomoso de los ganglios linfáticos inguinales. Se resuelve sin tratamiento en 2-6 semanas, dejando una cicatriz atrófica.
2. La sífilis **secundaria** aparece 6-8 semanas después del chancro y se caracteriza por:

- Linfadenopatía generalizada con síntomas constitucionales leves o ausentes.
 - Exantema maculopapular simétrico en el tronco (fig. 11.54B), palmas y plantas.
 - Condilomas planos de la vulva, escroto o región anal.
 - Parches en la mucosa de la boca, faringe y genitales, consistentes en erosiones circulares grisáceas o blancas indoloras («úlceras en baba de caracol»).
 - Puede presentarse meningitis, nefritis y hepatitis.
3. La sífilis **latente** se presenta después de la resolución de una sífilis secundaria, puede durar años y se detecta sólo en las pruebas serológicas.
 4. La sífilis **terciaria** se presenta en el 40% de los casos no tratados y se caracteriza por:
 - Manifestaciones cardiovasculares: aortitis con formación de aneurismas e insuficiencia aórtica.
 - Neurosífilis, caracterizada por tabes dorsal, articulaciones de Charcot y paresia general de las personas con demencia.
 - Infiltrado con gomas de huesos y vísceras. El infiltrado de los gomas en la lengua (fig. 11.54C) puede producir leucoplaquia y aumento del riesgo de carcinoma.

Uveítis sifilítica

1. **AAU.** Se produce en el 4% de los pacientes con sífilis secundaria y es bilateral en el 50% de casos. En algunos casos, la iritis se asocia primero con capilares del iris dilatados (roséola, fig. 11.55A) que se desarrollan en pápulas más localizadas y, luego, en nódulos amarillentos más grandes. Pueden seguir varios tipos de atrofia del iris postinflamatoria.
2. **Uveítis posterior**
 - Coriorretinitis, a menudo, es multifocal (fig. 11.55B) y bilateral.
 - La coriorretinitis placoide posterior aguda se caracteriza por lesiones subretinianas bilaterales, grandes, solitarias, placoides y de color amarillento pálido (fig. 11.55C).
 - La neurorretinitis no tratada da lugar a una atrofia óptica secundaria y a la sustitución de los vasos retinianos por hebras blancas (fig. 11.55D).
 - La vasculitis de la retina puede ser oclusiva y afecta tanto a arterias como a venas.
3. El **tratamiento** es el mismo que en la neurosífilis (que debe descartarse por punción lumbar). Puede utilizarse una de las siguientes pautas:
 - a. Penicilina G acuosa intravenosa, 12-24 millones de unidades al día durante 10-15 días.
 - b. Penicilina procaína intramuscular, 2,4 millones de unidades al día complementada con probenecid oral (2g/día) durante 10-15 días.

Los pacientes alérgicos a la penicilina se tratan con 500mg de tetraciclina o eritromicina oral cuatro veces al día durante 30 días.

Enfermedad de Lyme

1. **Patogenia.** La enfermedad de Lyme (borreliosis) es una infección causada por una espiroqueta flagelada, *Borrelia burgdorferi*, transmitida por la picadura de una garrapata de cubierta dura (fig. 11.56A) del género *Ixodes* (fig. 11.56B)

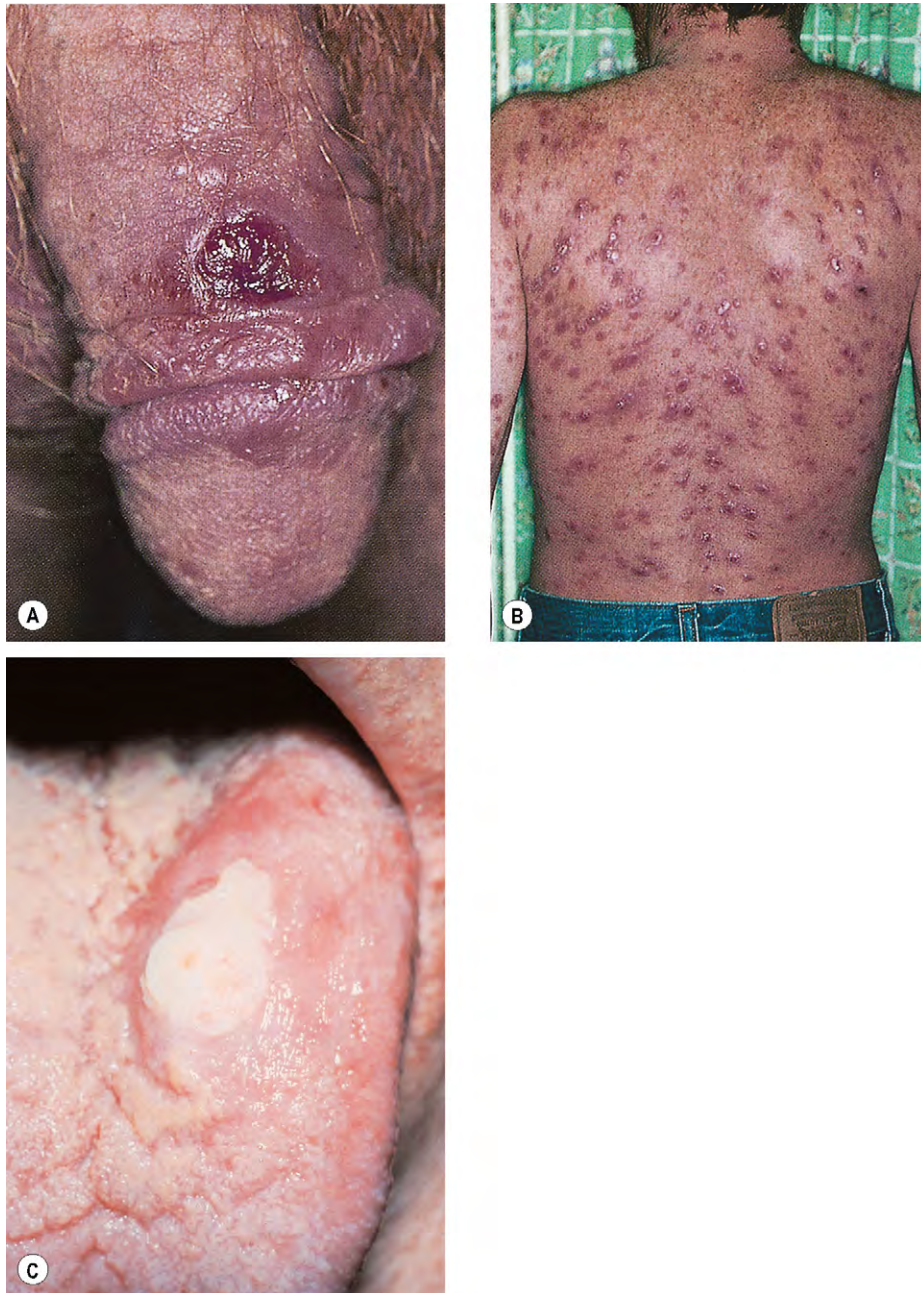


Fig. 11.54 Sífilis adquirida. (A) Chancro en la enfermedad primaria; (B) erupción maculopapular en la enfermedad secundaria; (C) infiltrado gomoso de la lengua en la enfermedad terciaria.

(Cortesía de R.T. Emond, P.D. Welsby y H.A. Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby 2003.)

que parasita distintos mamíferos de gran tamaño, especialmente ciervos. La enfermedad es endémica en zonas templadas de Norteamérica, Europa y Asia. Es la enfermedad transmitida por vectores más frecuente en muchas regiones. Las manifestaciones sistémicas son complejas y se definen como precoces y tardías.

2. El **estadio precoz** se presenta días después de la picadura con una lesión anular progresiva patognomónica en la piel de la zona, es el eritema migrans crónico (fig. 11.56C), que puede acompañarse de síntomas constitucionales y linfadenopatías. Dura varias semanas y se resuelve incluso sin tratamiento. Las complicaciones, tanto neuro-

lógicas (parálisis de pares craneales, meningitis) como cardíacas (defectos de conducción, miocarditis) aparecen a las 3-4 semanas de las manifestaciones iniciales.

3. Las **complicaciones tardías** son artritis crónicas de articulaciones grandes, polineuropatías y encefalopatía. Algunos pacientes desarrollan lesiones cutáneas con cambio de coloración, parcheadas y pastosas, más evidentes en las extremidades, que acaban provocando atrofia con piel brillante (acrodermatitis crónica atrófica).
4. Las **pruebas complementarias** son PCR y ELISA.
5. El **tratamiento** de la enfermedad aguda consiste en doxiciclina o amoxicilina por vía oral. Los pacientes con

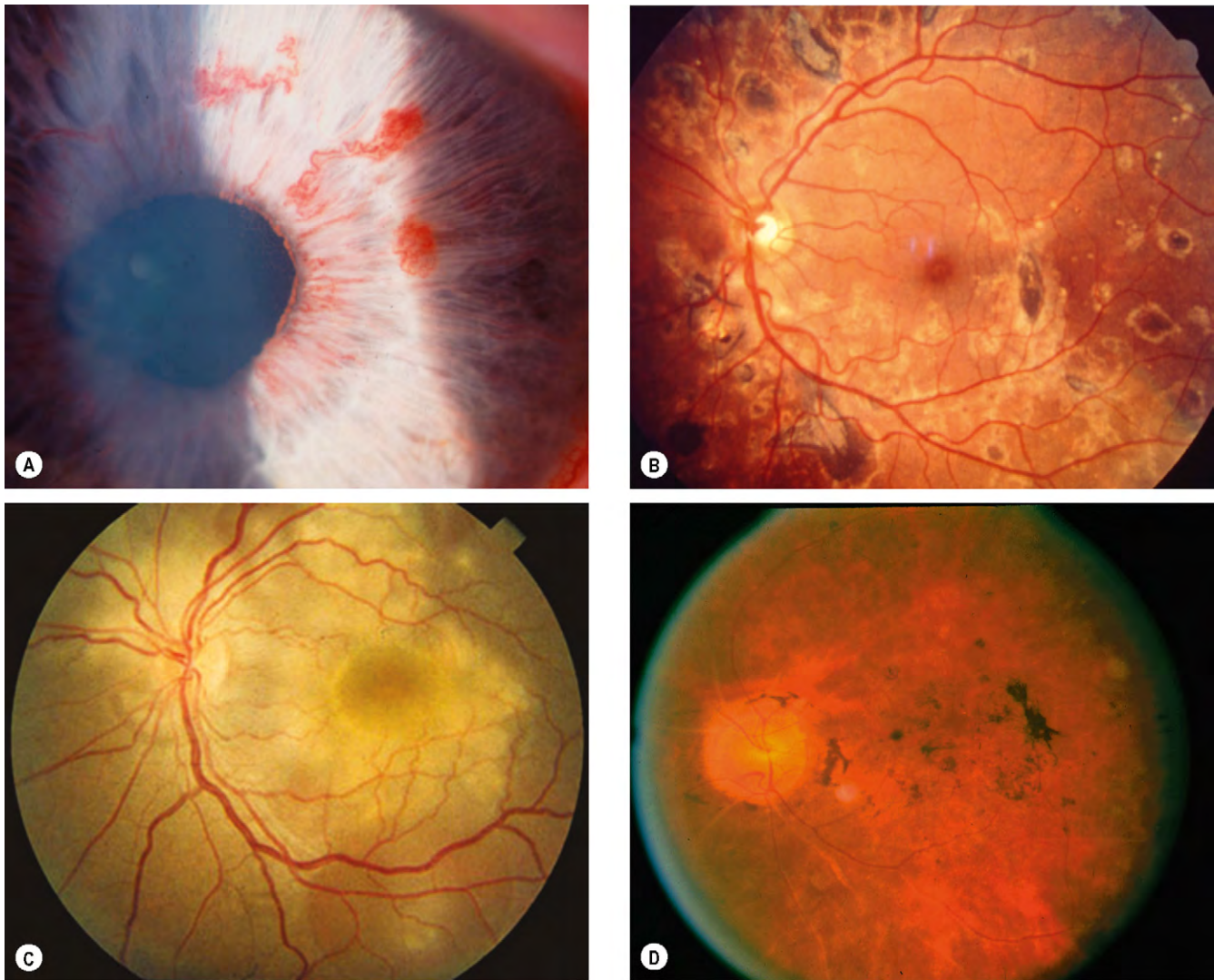


Fig. 11.55 Sifilis ocular. (A) Roséolas; (B) coriorretinitis multifocal antigua; (C) coriorretinitis placoide posterior aguda; (D) enfermedad terminal.

(Cortesía de J. Salmon, fig. B; C. de A. Garcia, fig. C.)

enfermedad ocular, cardíaca, articular o neurológica a veces requieren ceftriaxona por vía intravenosa. La profilaxis con doxiciclina debe comenzar en las 72 h siguientes a la picadura de la garrapata.

6. La **uveítis** es infrecuente y adopta las siguientes formas: coroiditis multifocal periférica anterior, intermedia, periflebitis retiniana y neurorretinitis.
7. **Otras manifestaciones oculares** incluyen conjuntivitis folicular, episcleritis, queratitis, escleritis, miositis orbitaria, neuritis óptica, parálisis de nervios motores oculares comunes y síndrome de Horner reversible.

Brucelosis

1. **Patogenia.** La brucelosis está causada por la bacteria gram-negativa *Brucella melitensis* o *B. abortus*. Se transmite de los animales a los humanos a través de la ingesta de productos lácteos no pasteurizados o de carne cruda.

2. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen fiebre, artralgias, mialgias, anorexia, sudoración, cefalea y malestar. Los síntomas pueden ser agudos o insidiosos y suelen iniciarse generalmente a las 2-4 semanas de la inoculación.
3. El **tratamiento** se realiza con tetraciclina durante 6 semanas con estreptomina o gentamicina durante 2 semanas. Como alternativa, puede usarse doxiciclina con rifampicina durante 6 semanas.
4. La **uveítis** suele desarrollarse después de la fase aguda y se caracteriza por uveítis anterior crónica, coroiditis multifocal y, excepcionalmente, endoftalmitis endógena.
5. **Otras manifestaciones oculares** incluyen dacrioadenitis, episcleritis, queratitis numular y neuritis óptica.

Endoftalmitis bacteriana endógena

1. **Patogenia.** La endoftalmitis endógena (metastásica) se produce cuando los microorganismos penetran en el ojo a

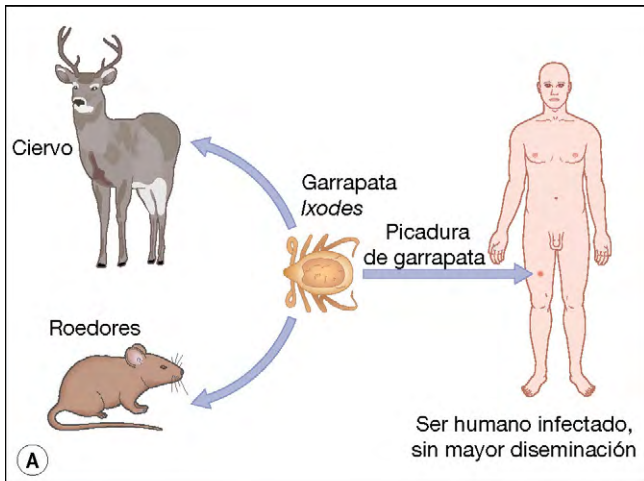


Fig. 11.56 Enfermedad de Lyme. (A) Transmisión; (B) garrapata ingurgitada; (C) eritema crónico migratorio.

(Cortesía de R.T. Emond, P.D. Welsby y H.A. Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby 2003, figs. B y C.)

través de la barrera hematoocular. Sin embargo, en la gran mayoría de casos de bacteriemia no se produce ninguna infección ocular, aunque se desarrollan manchas de Roth en el 1% de los casos. El patógeno más frecuente es el género *Klebsiella*, si bien hay una amplia variedad de microorganismos causantes. Los dos ojos se afectan en el 12% de casos.

- Los factores de riesgo predisponentes son la diabetes, la cardiopatía y la neoplasia maligna. Otros riesgos incluyen los catéteres permanentes, el uso de drogas intravenosas, los abscesos hepáticos, la neumonía, la endocarditis, la



Fig. 11.57 Endoftalmitis bacteriana endógena. (A) Uveítis anterior fibrinosa; (B) infiltrados retinianos.

celulitis, la infección urinaria (*E. coli*), la meningitis, la artritis séptica y la cirugía abdominal.

- Se **presenta** con dolor, visión borrosa, moscas volantes, fotofobia y cefalea. El paciente tiene mal estado general, fiebre y escalofríos.
- Segmento anterior**
 - Quemosis, párpados hinchados y edema corneal.
 - Nódulos o placas del iris discretos, uveítis fibrinosa anterior (fig. 11.57A) e hipopión en los casos graves.
- Segmento posterior**
 - Infiltrados en la retina (fig. 11.57B).
 - Neblina o absceso en el humor vítreo.
 - Necrosis retiniana en los casos graves.
- Pruebas complementarias**
 - Búsqueda de focos sépticos (piel, articulaciones); es básica la colaboración con un internista o el intensivista.
 - Hemocultivos y urocultivos en todos los pacientes.
 - Cultivos adecuados de otros lugares, según el cuadro clínico (p. ej., puntas de catéter, líquido cefalorraquídeo, heridas cutáneas, abscesos y articulaciones).
 - Pruebas de endocarditis (radiografía de tórax, ECG y ecocardiografía).
 - Ecografía abdominal.
 - Deben obtenerse muestras de humor acuoso y vítreo (v. antes).
- Tratamiento**
 - La **infección sistémica** se trata con antibióticos sistémicos. La elección se basa en el cultivo y los resultados del antibiograma y debe continuar durante 2-3 semanas o

Tabla 11.6 Comparación entre endoftalmitis exógena y endógena

	Postoperatoria	Metastásica
Cultivos oculares	Sí	Sí
Hemocultivo	No	Sí
Estudio sistémico	No	Sí
Antibióticos tópicos	Sí	Sí
Antibióticos sistémicos	Fluoroquinolona oral	Intravenosos (varios)
Antibióticos intravítreos	Sí	Sí
Corticoides	Sí	Valor incierto
Resultado de la vista	70% > 6/60	70% < contar dedos
Mortalidad	Ninguna	10%

más si existe endocarditis. Los pacientes sin claros indicios de infección deben tratarse con una combinación de 1g de ceftazidima cada 12h y 1g de vancomicina cada 12h.

- b. La *endoftalmitis* se trata con ciprofloxacino oral y antibióticos intravítreos.
8. El **pronóstico** es malo, probablemente por un retraso en la presentación y por la virulencia del microorganismo. Se produce ptisis o evisceración en el 25% de casos. La mortalidad por la enfermedad sistémica asociada es del 5-10%.

Enfermedad por arañazo de gato

- Patogenia.** La enfermedad por arañazo de gato o linforreticulosis benigna es una infección subaguda causada por *Bartonella henselae*, un bacilo gramnegativo. La infección se transmite por arañazo o mordisco de un gato aparentemente sano. La afectación ocular aparece en el 6% de los casos.
- Se **presenta** con una pápula o pústula roja en el lugar de la inoculación, seguida por fiebre, malestar y linfadenopatías regionales (fig. 11.58). No obstante, es frecuente que los síntomas generales estén ausentes o sean anodinos y no siempre se encuentran antecedentes de contacto con un gato.
- La enfermedad **diseminada** es infrecuente, pero puede afectar a individuos inmunodeprimidos en forma de endocarditis, encefalopatía, meningitis, esplenomegalia, absceso esplénico y osteomielitis.
- Las **pruebas complementarias** comprenden serología y PCR de *B. henselae*.
- El **tratamiento** se realiza con doxiciclina o eritromicina oral, con o sin rifampicina; el microorganismo también es sensible al ciprofloxacino y cotrimoxazol.
- La **uveítis** puede adoptar las formas intermedia, coroiditis focal y panuveítis.
- Otras manifestaciones oculares** son la neurorretinitis (más frecuente), el síndrome oculoglandular de Parinaud, la maculopatía exudativa y la oclusión vascular de la retina.



Fig. 11.58 Enfermedad por arañazo de gato. (A) Pápula ulcerada de la mejilla, causada por un arañazo de gato 2 semanas antes y aumento de los ganglios linfáticos submandibulares; (B) línea de pápulas en el antebrazo de otro paciente en la zona de un arañazo de gato; (C) importante aumento de los ganglios linfáticos axilares homolaterales.

(Cortesía de B.J. Zitelli y H.W. Davis, de *Atlas of Pediatric Physical Diagnosis*, Mosby 2002.)

Lepra

- Patogenia.** La lepra o enfermedad de Hansen es una infección granulomatosa crónica causada por el bacilo ácido-alcohol resistente intracelular *Mycobacterium leprae*, afín por la piel, los nervios periféricos y el segmento anterior del ojo. Se desconoce el modo de infección, pero parece que el aparato respiratorio es la puerta de entrada más probable.

2. La lepra **lepromatosa** es una infección multisistémica generalizada con lesiones dispersas en piel, nervios periféricos, vías respiratorias altas, sistema reticuloendotelial, ojos, huesos y testículos.
 - La facies leonina se caracteriza por engrosamiento y surcos en la piel, ensanchamiento de la nariz y engrosamiento del lóbulo de la oreja (fig. 11.59A).
 - Placas y nódulos cutáneos periféricos.
 - Engrosamiento de mucosas y deformidad nasal en silla de montar.
 - La neuropatía motora se manifiesta por la deformidad de la «mano en garra» debido a la parálisis del nervio cubital (fig. 11.59B).
 - La neuropatía sensorial periférica aumenta la propensión a los traumatismos, que pueden causar el acortamiento y pérdida de los dedos (fig. 11.59C).
3. La lepra **tuberculosa** se limita a la piel y a nervios periféricos.
 - Lesiones hipopigmentadas con anestesia, anulares, con bordes elevados.
 - Engrosamiento de nervios sensitivos cutáneos.
4. La **prueba de la lepromina** es claramente positiva en la lepra tuberculosa y negativa en la enfermedad lepromatosa.
5. La UAC que puede verse en la lepra lepromatosa causa una uveítis anterior crónica por invasión directa de los bacilos en el iris. Los signos son:
 - Inflamación de bajo grado asociada con la formación de sinequias.
 - Un signo patognomónico es la presencia de perlas del iris formadas por bacterias muertas (fig. 11.60A).
 - Crecen lentamente y coalescen, son pedunculadas y caen en la CA, de la que al final desaparecen.
 - Finalmente, la pupila se vuelve miótica (fig. 11.60B) y el iris se atrofia (fig. 11.60C) por lesión de la inervación simpática del dilatador pupilar.

SÍNDROMES DE PUNTOS BLANCOS

Los síndromes con puntos blancos se deben a la inflamación coriocalpilar con falta de perfusión y cambios secundarios que afectan a la coroides y la zona externa de la retina.

Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes

El síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes (SMPBE) es una enfermedad infrecuente, idiopática, habitualmente unilateral y autolimitada con predominio en las mujeres. Una tercera parte de los pacientes tiene una enfermedad vírica anterior.

Aunque infrecuente, es importante tener en cuenta el SMPBE, porque los signos sutiles a veces pasan desapercibidos, y puede diagnosticarse erróneamente un trastorno más grave, como una neuritis retrobulbar.

1. Se **presenta** en la tercera y cuarta décadas de la vida, con disminución súbita de visión central y fotopsia.
2. **Signos**



Fig. 11.59 Lepra lepromatosa. (A) Facies leonina; (B) «mano en garra» debida a una neuropatía motora; (C) pérdida de los dedos debido a la neuropatía sensorial.

(Cortesía de R.T. Emond, P.D. Welsby y H.A. Rowland, de *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby 2003, figs. A y B; C.D. Forbes y W.F. Jackson, de *Color Atlas and Text of Clinical Medicine*, Mosby 2003, fig. C.)

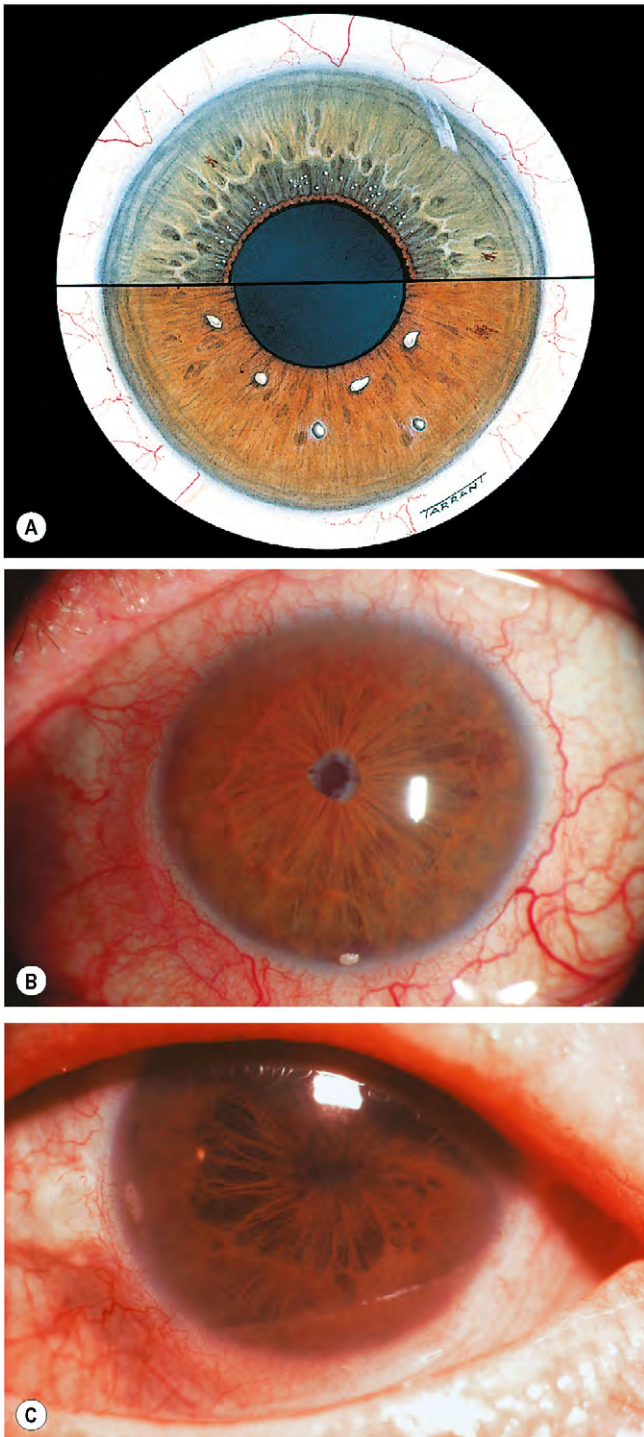


Fig. 11.60 Uveítis anterior crónica lepromatosa. (A) Perlas del iris; (B) miosis; (C) atrofia del iris.

- Vitritis leve.
- Numerosos puntos blancos, muy pequeños, profundos y mal definidos en el polo posterior y a la periferia media (fig. 11.61A).
- La mácula está intacta, pero tiene un aspecto naranja granular característico que hace que el reflejo foveal sea anormal o esté ausente.
- Aumenta el tamaño de la mancha ciega fisiológica.

- En varias semanas, los puntos desaparecen y la visión central se recupera.
 - De la fovea puede persistir el granulado corneal (fig. 11.61B) y el aumento de tamaño de la mancha ciega tarda más en reducirse.
3. La AGF muestra hiperfluorescencia inicial de los puntos con tinción tardía (fig. 11.61C) pero de escaso valor diagnóstico, ya que en algunos casos estos cambios son mínimos o ausentes.
 4. La AVI muestra puntos hipofluorescentes más numerosos que los clínicamente evidentes en la AGF (fig. 11.61D). La ausencia de perfusión peripapilar, evidenciada por AGF y AVI, explica el aumento de la mancha ciega.
 5. El ERG muestra un descenso de la amplitud de la onda a, que se normaliza en unas semanas.
 6. No necesita **tratamiento**.

Síndrome de aumento de la mancha ciega idiopático agudo

El síndrome de aumento de la mancha ciega idiopático agudo es un cuadro clínico autolimitado infrecuente que parece afectar exclusivamente a las mujeres.

1. Se **presenta** entre la tercera y la sexta décadas de la vida con fotopsia y disminución de la visión, que puede diagnosticarse erróneamente como migraña o neuritis óptica. En ocasiones la fotopsia precede a la pérdida visual en unas semanas.
2. **Signos**
 - A veces existe un defecto pupilar aferente relativo.
 - El aumento de la mancha ciega con márgenes pronunciados y de tamaño variable es una constante clínica.
 - Edema leve o hiperemia de la papila, con cambios pigmentarios subretinianos peripapilares en el 50% de casos.
 - La visión mejora después de unas semanas pero el aumento del punto ciego puede ser permanente.
 - En ocasiones se producen recurrencias en el mismo ojo o en el otro.
3. La AGF muestra la tinción tardía de la cabeza del nervio óptico.
4. No necesita **tratamiento**.

Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda

La epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (EPPMPA) es poco frecuente, idiopática, normalmente bilateral. Afecta a ambos sexos por igual y se asocia a HLA-B7 y HLA-DR2. En una tercera parte de los casos se presenta después de un cuadro gripal.

1. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida con deterioro visual subagudo, escotomas centrales y paracentrales y, a menudo, fotopsias. Puede afectar a ambos ojos entre pocos días y varias semanas después.
2. **Signos**
 - Uveítis anterior y vitritis, muy leves.
 - Lesiones placoides múltiples, grandes, profundas, amarillas-blancas, que suelen comenzar en el polo posterior y luego se extienden al fondo postecuatorial (fig. 11.62A).

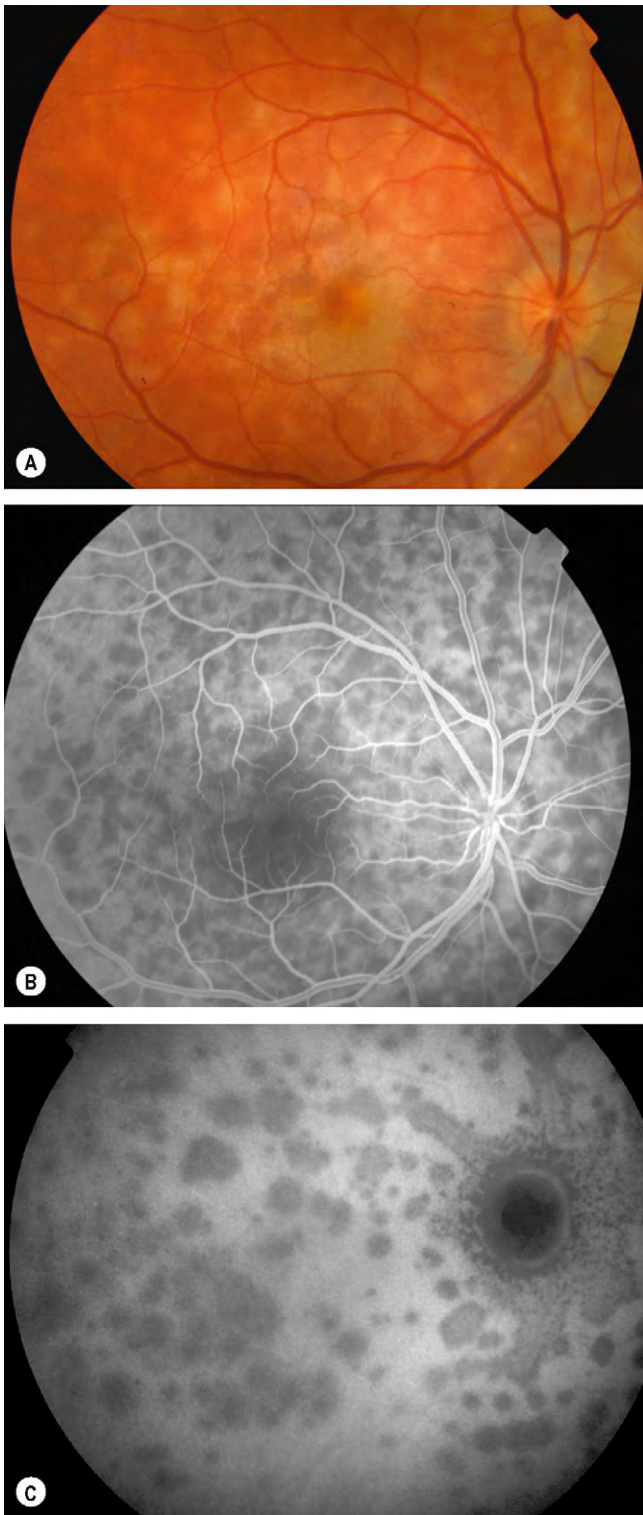


Fig. 11.61 Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes. (A) Lesiones activas; (B) fase arteriovenosa de la AGF que muestra manchas hiperfluorescentes sutiles; (C) AVI que muestra manchas hipofluorescentes que son más numerosas que en la AGF.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

- Después de algunos días, las lesiones comienzan a desaparecer desde la zona central y en dos semanas son reemplazadas por alteraciones en el EPR de intensidad variable.
 - En ocasiones aparecen nuevas lesiones, de manera que pueden verse distintas etapas evolutivas.
 - En varios meses suele recuperarse la agudeza visual hasta la normalidad o casi normalidad; en ocasiones, persisten los escotomas paracentrales.
3. La **AGF** de las lesiones activas muestra hipofluorescencia densa inicial con ausencia de perfusión de la coriocapilar (fig. 11.62B) e hiperfluorescencia tardía debido a la tinción (fig. 11.62C).
 4. La **AVI** es mejor que la AGF para demostrar la ausencia de perfusión de la coriocapilar (fig. 11.62D).
 5. El **EOG** puede no ser totalmente normal.
 6. El **tratamiento** es controvertido debido a la ausencia de estudios controlados. Algunos autores proponen no aplicar ningún tratamiento, mientras que otros creen que el tratamiento sistémico con esteroides es adecuado, en particular en los casos graves.

Coroiditis multifocal con panuveítis

La coroiditis multifocal con panuveítis es una enfermedad poco frecuente, a menudo bilateral, crónica/recurrente y con frecuencia asimétrica, que afecta predominantemente a mujeres con miopía.

1. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida con visión borrosa de la visión central que puede asociarse con miodesopsias y fotopsias.
2. **Signos**
 - La vitritis es universal y la uveítis anterior se presenta en el 50% de los casos.
 - La enfermedad activa se caracteriza por lesiones bilaterales, múltiples, discretas, ovoides, amarillentas-grises.
 - Las lesiones afectan al polo posterior o en la periferia y pueden organizarse en cúmulos o estrías lineales (líneas de Schlagel).
 - En ocasiones existe edema de papila leve y aumento de la mancha ciega.
 - Las lesiones inactivas tienen bordes bruscos «en sacabocados» y bordes pigmentados que se parecen a una SSHO (fig. 11.63A).
 - Suele desarrollarse una fibrosis peripapilar que simula un servilletero.
 - La evolución es prolongada, con el desarrollo de nuevas lesiones y episodios inflamatorios recurrentes.
 - Las complicaciones consisten en NVC (figs. 11.63B y C), EMC y, en ocasiones, fibrosis subretiniana.
3. La **AGF** de las lesiones activas muestra hipofluorescencia precoz debido al bloqueo de lesiones activas e hiperfluorescencia debido a la tinción. Las lesiones inactivas antiguas muestran defectos ventana en el EPR.
4. La **AVI** muestra lesiones hipofluorescentes agudas a veces sin manifestaciones clínicas. Las lesiones antiguas se mantienen hipofluorescentes en todo momento y corresponden a las cicatrices coriorretinianas atróficas que se ven en el fondo de ojo.
5. El **ERG** se mantiene normal hasta que la atrofia de la retina esté avanzada y se haya perdido una cantidad importante de la zona periférica media, en cuyo momento la pérdida de visión puede ser irreversible. El

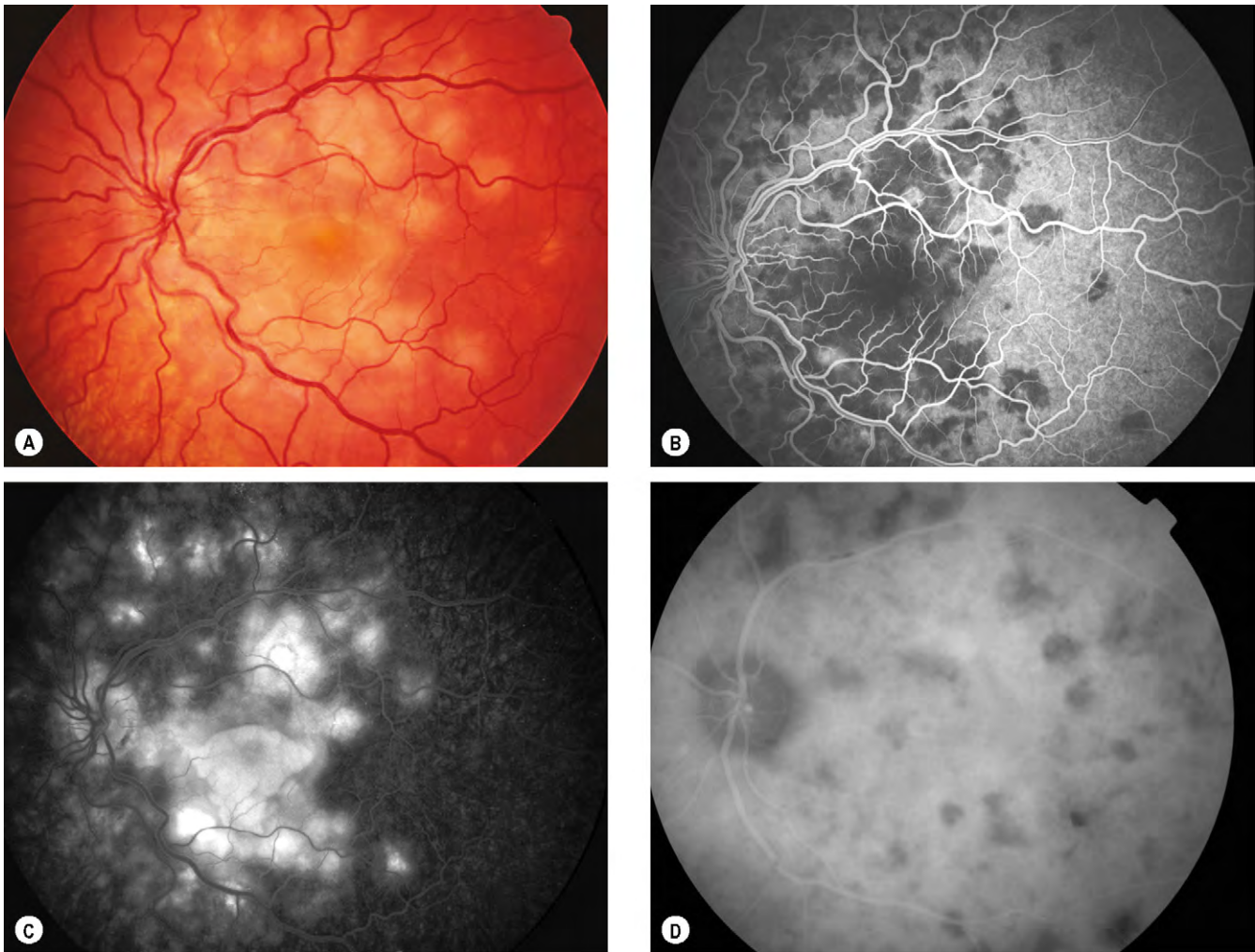


Fig. 11.62 (A) Epiteliopatía pigmentaria placoides multifocal posterior aguda; (B) la fase venosa precoz de la AGF muestra densos focos de hipofluorescencia; (C) la fase tardía muestra hiperfluorescencia; (D) la AVI muestra hipofluorescencia. (Cortesía de C. Barry.)

ERG multifocal muestra una depresión moderada o grave de la función de la retina.

6. A veces aparecen **grandes defectos en el campo visual** en el momento agudo, que no se pueden justificar por las anomalías del fondo.
7. El **tratamiento** con esteroides sistémicos periorbitales es eficaz cuando se administra precozmente. Los pacientes resistentes a esteroides requieren inmunodepresores.
8. El **pronóstico** es variable, ya que la enfermedad presenta un amplio espectro que varía entre los casos con pocas lesiones y períodos breves de actividad y los pacientes con cicatrización progresiva y pérdida visual debido a una maculopatía o a fibrosis subretiniana difusa.

Coroidopatía punteada interna

La coroidopatía punteada interna (CIP) es una enfermedad idiopática poco frecuente que afecta a mujeres jóvenes con miopía. Es frecuente la afectación de ambos ojos, aunque no de forma simultánea.

1. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de la vida con visión central borrosa o escotomas paracentrales que se pueden asociar a fotopsias.
2. **Signos**
 - Inflamación intraocular ausente o mínima.
 - Manchas múltiples, pequeñas, amarillas-blancas con bordes mal definidos a nivel de la coroides interna y la retina.
 - Todas las lesiones tienen la misma antigüedad y afectan principalmente al polo posterior (fig. 11.64A).
 - Las lesiones abundantes se asocian ocasionalmente al desprendimiento seroso de la retina sensitiva suprayacente.
 - Después de pocas semanas, las lesiones agudas se resuelven dejando cicatrices atróficas muy bien delimitadas que después pueden pigmentarse (fig. 11.64B).
 - El NVC aparece en el 40% de los pacientes, normalmente en el primer año tras su presentación.
 - Después de un período variable, el otro ojo también se afecta con frecuencia.
3. La **AGF** de las lesiones de CIP muestra hiperfluorescencia precoz y tinción tardía. Es especialmente útil para detectar el NVC (figs. 11.64C y D).

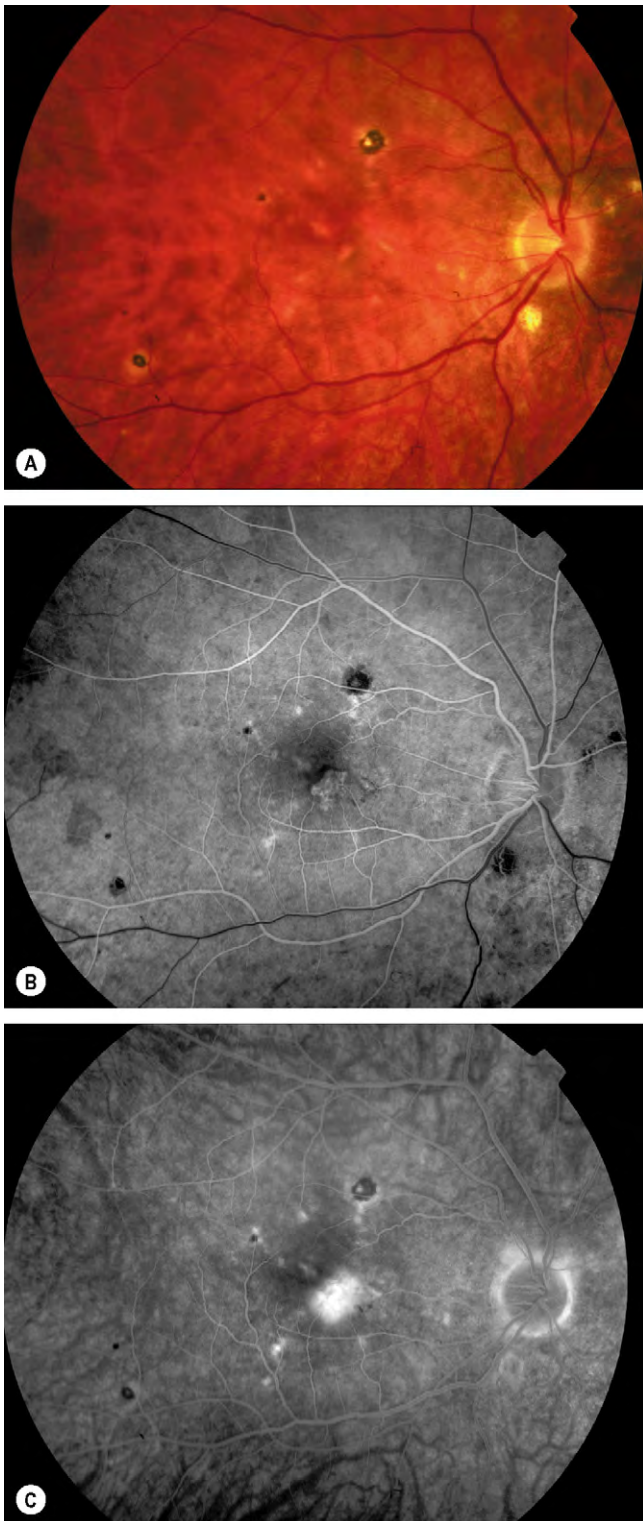


Fig. 11.63 Neovascularización coroidea en una coroiditis multifocal con uveítis. (A) Lesiones inactivas; (B) la angiografía con fluoresceína en fase tardía muestra hipofluorescencia e hiperfluorescencia de lesiones venosas precoces e hiperfluorescencia en encaje en la fóvea asociada a la neovascularización coroidea; (C) la fase tardía muestra hiperfluorescencia en la fóvea debido a la fuga desde la neovascularización coroidea.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

4. El **ERG** es normal.
5. El **pronóstico** es reservado debido a que la visión central puede verse afectada por lesión de la fóvea o NVC.
6. El **tratamiento** se reserva para el NVC.

Coroidopatía serpiginosa

La coroidopatía serpiginosa es una enfermedad crónica/recurrente poco frecuente por lo general bilateral, si bien la extensión de la afectación a menudo es asimétrica. Se asocia a HLA-B7 y afecta a hombres con mayor frecuencia que a mujeres.

1. Se **presenta** entre la quinta y la sexta décadas de la vida, con visión central borrosa, escotoma o metamorfopsia. Después de un período variable, el otro ojo también resulta afectado, aunque es frecuente encontrar indicios de enfermedad asintomática inactiva en el otro ojo en la presentación.
2. **Signos**
 - La uveítis anterior y la vitritis leves son frecuentes.
 - La enfermedad comienza alrededor de la papila óptica y después se dispersa gradualmente de forma serpiginosa hacia la mácula y la zona periférica del fondo.
 - Las lesiones activas son grises-blancas (fig. 11.65A) y se mantienen activas durante varios meses.
 - Las lesiones inactivas se caracterizan por zonas ser atróficas festoneadas de coroides y atrofia del EPR (figs. 11.65B y C).
 - Las recurrencias se caracterizan por ampliaciones amarillas-grises, contiguas o satélites respecto a las áreas de atrofia coriorretiniana existentes.
 - La evolución dura muchos años de forma episódica y recurrente, y la actividad puede recurrir después de varios meses, terminando en atrofia coriorretiniana extensa (fig. 11.65D).
 - Complicaciones: NVC y, en ocasiones, fibrosis subretinianas.
3. La **AGF** de las lesiones activas muestra hipofluorescencia precoz e hiperfluorescencia tardía, parecidas a la EPPMPA; las lesiones inactivas muestran defectos ventana.
4. La **AVI** de las lesiones activas demuestra hipofluorescencia intensa en todas las fases del angiograma.
5. El **ERG** suele ser anormal en los ojos con daño retiniano extenso.
6. El **tratamiento** es difícil y con frecuencia, insatisfactorio. Las exacerbaciones agudas responden a esteroides periorbitales o sistémicos, pero no previenen las recurrencias. Las enfermedades crónicas requieren tratamiento inmunodepresor a largo plazo con esteroides sistémicos, azatioprina y ciclosporina.
7. El **pronóstico** es malo, y el 50-75% de los casos perderá visión finalmente en uno o ambos ojos a pesar del tratamiento, como consecuencia de la afectación macular por la enfermedad o por el NVC.

Síndrome de fibrosis subretiniana progresiva y uveítis

El síndrome de fibrosis subretiniana progresiva y uveítis es una afección bilateral crónica idiopática muy poco frecuente



Fig. 11.64 Coroidopatía interna puntiforme. (A) Estadio activo; (B) enfermedad inactiva; (C) la fase arterial de la AGF muestra varias manchas hiperfluorescentes, con bordes hipofluorescentes inferiores a la fovea, e hiperfluorescencia leve tardía en la fovea por neovascularización coroidea; (D) la fase tardía muestra más manchas hiperfluorescentes e hiperfluorescencia intensa en la fovea por extravasación de neovascularización coroidea.

(Cortesía de M. Westcott, figs. C y D.)

que suele afectar a mujeres sanas que, con frecuencia, tienen miopía.

1. Se **presenta** en la tercera década con inicio gradual de visión borrosa unilateral, si bien lo habitual es que finalmente resulten afectados ambos ojos.
2. **Signos**
 - Uveítis anterior y vitritis leves.
 - Lesiones subretinianas imprecisas que coalescen en montículos amarillos sucios en el polo posterior y la zona media periférica (fig. 11.66A).
 - Finalmente se desarrollan zonas extensas de fibrosis subretiniana (fig. 11.66B).
 - Puede desarrollarse EMC y NVC.
3. La **AGF** muestra el llenado normal de la retina y la coroides, hiperfluorescencia moteada precoz y defectos de ventana con hiperfluorescencia tardía en los bordes de las lesiones.
4. El **ERG** puede estar reducido.
5. Se intenta el **tratamiento** con esteroides sistémicos y otros fármacos inmunodepresores para las recurrencias, pero no es eficaz cuando el proceso fibrótico ya está establecido.
6. El **pronóstico** es malo.

Neurorretinopatía macular aguda

La neurorretinopatía macular aguda es un trastorno infrecuente y autolimitado que suele afectar a las mujeres sanas. Afecta a uno o a los dos ojos, y suele ir precedida de una enfermedad gripal.

1. Se **presenta** entre la segunda y la cuarta décadas de la vida con un descenso súbito de la agudeza visual y escotomas paracentrales.
2. **Signos**
 - Ausencia de inflamación intraocular.
 - Lesiones de color marrón-rojo, en forma de cuña y dispuestas en forma de pétalos de flor alrededor del centro de la mácula (fig. 11.67).
 - La rejilla de Amsler y la perimetría muestran la notable correspondencia de las lesiones con la forma y la localización del escotoma.
 - En unos meses, los síntomas visuales mejoran gradualmente y las lesiones desaparecen, si bien tardan muchos años en resolverse por completo.
 - Las recurrencias son infrecuentes.

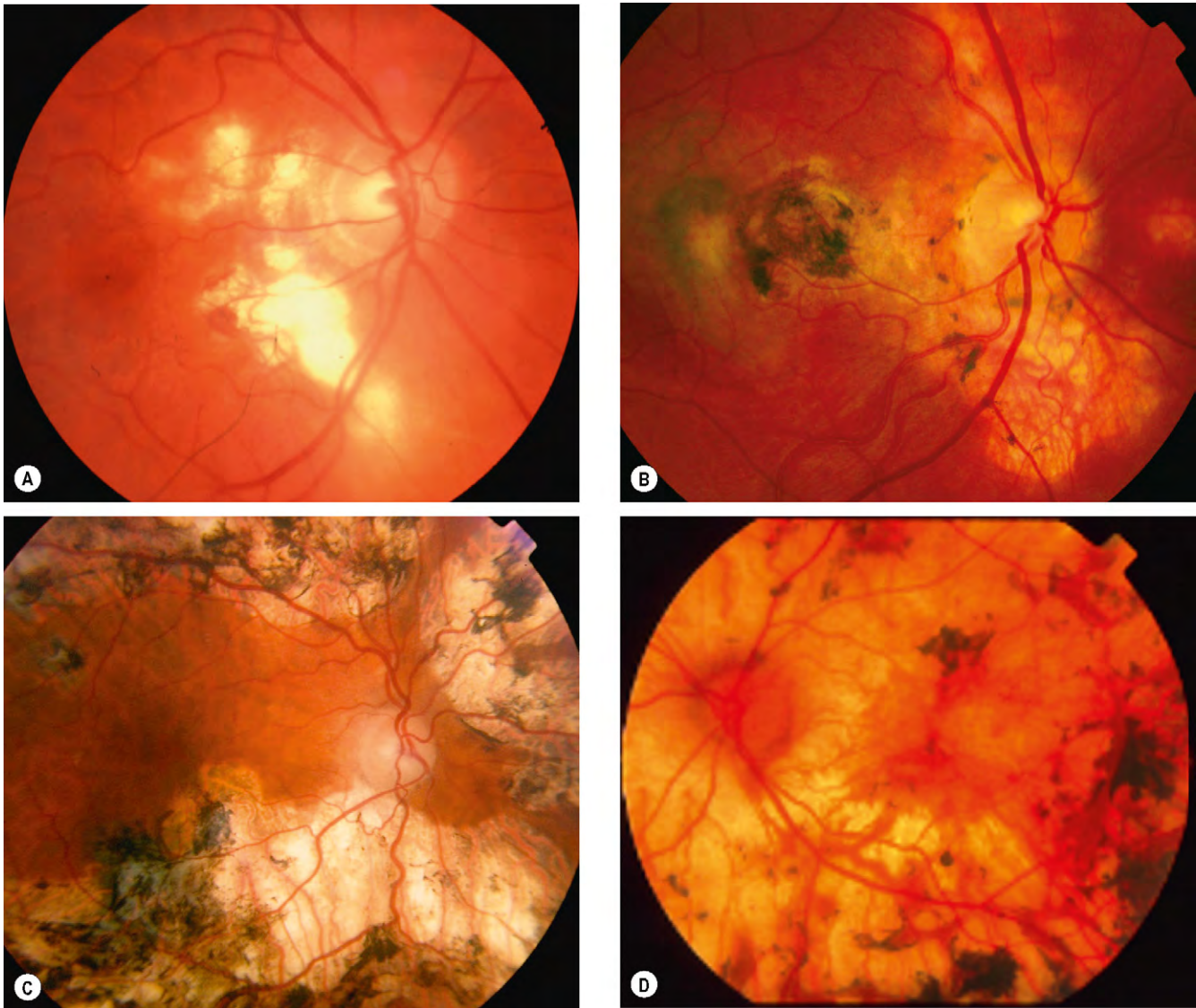


Fig. 11.65 Coroidopatía serpiginosa. (A) Estadio activo; (B) enfermedad inactiva; (C) afectación grave; (D) enfermedad terminal.

3. La AGF es normal o muestra una hipofluorescencia tenue.
4. El ERG es normal.
5. No tiene **tratamiento**.

Retinopatía externa oculta zonal aguda

Las retinopatías externas zonales agudas (REZA) son un grupo de síndromes idiopáticos muy infrecuentes caracterizados por el inicio agudo de pérdida de una o más zonas del campo visual. La retinopatía externa oculta zonal aguda (REOZA) es el más frecuente de los síndromes de REZA. Comparte algunas similitudes clínicas con otras afecciones de este grupo, ya que suele afectar a mujeres jóvenes con miopía, algunas de las cuales tienen antecedentes de enfermedades víricas.

1. Se **presenta** con pérdida aguda de una o más zonas del campo visual, asociada con frecuencia a fotopsia. El campo

temporal suele resultar afectado, pero el central suele mantenerse intacto; es bilateral en el 50% de los casos.

2. Los signos en orden cronológico son:
 - Fondo normal.
 - Después de varias semanas se produce una vitritis leve, atenuación de los vasos de la retina en la zona afectada y, en ocasiones, periflebitis, en particular en los pacientes con grandes defectos del campo visual.
 - El tamaño de las zonas puede aumentar o, con menor frecuencia, mantenerse sin cambios o mejorar.
 - En el 50% de los casos, la pérdida del campo visual se estabiliza en 4-6 meses.
 - Los Signos tardíos son cúmulos de EPR (fig. 11.68) y estenosis arteriolas en la zona afectada, si bien las células de la retina que sobreviven en el fondo son normales.
3. La **perimetría** debe incluir los campos central y periférico, ya que, de lo contrario, no se detectarían las zonas periféricas grandes de pérdida del campo visual. La

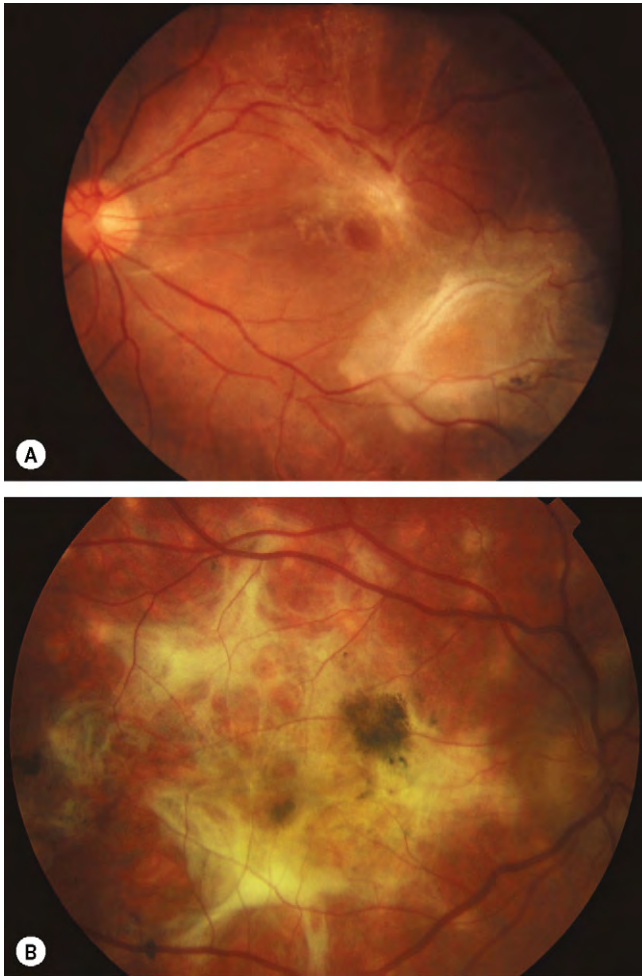


Fig. 11.66 Síndrome de fibrosis subretiniana progresiva y uveítis. (A) Afectación precoz; (B) enfermedad avanzada.



Fig. 11.67 Neurorretinopatía macular aguda.

(Cortesía de J. Donald Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

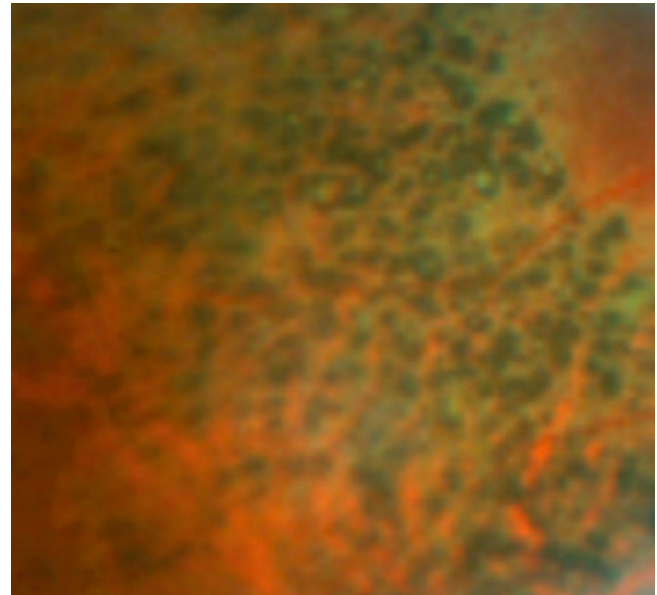


Fig. 11.68 Cambios epiteliales pigmentados de la retina en una retinopatía externa oculta zonal aguda.

(Cortesía de C. Pavésio.)

pérdida del campo visual no se correlaciona con las características de la retina.

4. El ERG suele mostrar reducción de la amplitud de ondas a y b y retraso en el tiempo implícito en el ERG con el estímulo lumínico de 30 Hz.
5. El EOG muestra la ausencia o reducción importante de la estimulación lumínica.
6. El pronóstico es razonable, con una agudeza visual final de 6/12 al menos en un ojo en el 85% de los casos. Puede darse una tasa de recurrencia del 25% en el ojo afectado y afectación diferida del otro ojo.

COROIDITIS ESTROMAL PRIMARIA

En la coroiditis estromal primaria el foco inflamatorio, que habitualmente es granulomatoso, se desarrolla en la estroma y se asocia a inflamación de los vasos estromales no fenestrados, más grandes.

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Patogenia

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica idiopática que se caracteriza por la inflamación de tejidos que contienen melanocitos, como la úvea, la oreja y las meninges.

El VKH afecta predominantemente a hispanos, japoneses e individuos de piel pigmentada. En cada grupo racial se asocia a HLA-DR1 y HLA-DR4, lo que indica una predisposición inmunológica común.

En la práctica, el VKH se divide en la enfermedad de Vogt-Koyanagi, que se caracteriza principalmente por alteraciones en la piel y uveítis anterior, y la enfermedad de Harada, en la que predominan las características neurológicas y los desprendimientos exudativos de la retina. Los posibles factores desencadenantes

son la lesión cutánea o una infección vírica, que puede causar la sensibilización de los melanocitos. El análisis del líquido cefalorraquídeo muestra pleocitosis con predominio de linfocitos pequeños en el 80% de los casos en una semana y en el 97% a las 3 semanas del inicio de la enfermedad.

Fases

1. La **fase prodrómica** dura unos días y se caracteriza por manifestaciones neurológicas y auditivas.
 - La meningitis causa cefalea y rigidez de nuca.
 - La encefalopatía es menos frecuente y se manifiesta por convulsiones, parestias y parálisis de pares craneales.
 - Las características auditivas consisten en acúfenos, vértigo y sordera.
2. La **fase de uveítis aguda** se presenta poco después y se caracteriza por uveítis granulomatosa bilateral, anterior o multifocal posterior, y desprendimientos exudativos de retina.
3. La **fase de convalecencia** se presenta varias semanas después y se caracteriza por:
 - Alopecia localizada, poliosis y vitíligo (fig. 11.69).
 - Lesiones focales despigmentadas en el fondo (fondo en puesta de sol) y lesiones despigmentadas en el limbo (signo de Sugiura).
4. La fase crónica recurrente se caracteriza por uveítis anterior latente con exacerbaciones.

Tabla 11.7 Criterios diagnósticos para el síndrome de VKH, modificados

1. Ausencia de antecedentes de traumatismo ocular penetrante
2. Ausencia de otras afecciones oculares
3. Uveítis bilateral
4. Manifestaciones neurológicas y auditivas
5. Signos en el tegumento, que no preceden al inicio de la enfermedad en el sistema nervioso central o la enfermedad ocular, como alopecia, poliosis y vitíligo

En el VKH completo deben estar presentes los criterios 1-5.

En el VKH incompleto deben estar presentes los criterios 1-3 y 4 o 5.

En el VKH probable (enfermedad ocular aislada) deben estar presentes los criterios 1-3.



Fig. 11.69 Vitíligo y poliosis en el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

(Cortesía de U. Raina.)

Uveítis

1. Normalmente la **uveítis anterior** no es granulomatosa en la fase aguda, pero muestra características granulomatosas durante las recurrencias que afectan únicamente al segmento anterior.
2. La **uveítis posterior** se produce en pacientes con enfermedad de Harada y con frecuencia es bilateral. En orden cronológico, los hallazgos son los siguientes:
 - Infiltrado coroideo difuso y papilitis.
 - Desprendimientos multifocales de la retina sensitiva y edema de papila (fig. 11.70A).
 - En la fase crónica se aprecia atrofia difusa del EPR (fondo en puesta de sol), que se puede asociar a pequeñas manchas de atrofia periféricas (fig. 11.71).
 - Las complicaciones consisten en NVC y fibrosis subretiniana.
3. La **AGF** muestra en la fase aguda manchas hiperfluorescentes multifocales en el EPR (v. fig. 11.70B), con acumulación ulterior del colorante en el espacio subretiniano (v. fig. 11.70C). La fase crónica muestra zonas de hiperfluorescencia debido a los defectos de ventana del EPR.
4. La **AVI** muestra durante la fase aguda de la enfermedad manchas hipofluorescentes distribuidas regularmente, la mayoría de las cuales se mantienen hipofluorescentes durante la fase tardía del angiograma, si bien algunas pueden tornarse isofluorescentes. La fase tardía también muestra hiperfluorescencia en el polo posterior. Los ojos con desprendimiento de retina muestran áreas hiperfluorescentes, como en la AGF. La AVI es útil para vigilar la evolución de la inflamación coroidea y el efecto del tratamiento.
5. El **tratamiento** consiste en prednisolona oral en dosis elevadas (60-100 mg/día), que se aumenta con la administración intravenosa en pulsos de 3 días con metilprednisolona por vía intravenosa (500-1.000mg/día). Los pacientes resistentes a esteroides en ocasiones necesitan ciclosporina.
6. El **pronóstico** depende del reconocimiento precoz y control intensivo de las primeras etapas de la enfermedad. El diagnóstico tardío o un tratamiento inicial inadecuado se asociarán a un pronóstico reservado y sólo el 50% de los casos mantendrá una agudeza visual final mejor que 5/10.
7. **Diagnóstico diferencial del desprendimiento exudativo de retina bilateral**
 - Carcinoma metastásico en la coroides.
 - Síndrome de derrame uveal.
 - Escleritis posterior.
 - Eclampsia.
 - Retinopatía serosa central.
 - Degeneración macular húmeda relacionada con la edad.

Oftalmitis simpática

1. **Patogenia.** La oftalmitis simpática (OS) es una panuveítis granulomatosa bilateral que se presenta después de un traumatismo penetrante, a menudo asociada a prolapso uveal o, con menor frecuencia, después de una cirugía intraocular, normalmente procedimientos vitreoretinianos múltiples. El ojo que sufre el traumatismo se denomina ojo *excitador* y el otro ojo, que también desarrolla uveítis, es el ojo *simpatizante*. El diagnóstico es principalmente de presunción, ya que se carece de confirmación histológica en la mayoría de los casos.



Fig. 11.70 Enfermedad de Harada activa. (A) Desprendimientos de retina serosos multifocales; (B) la fase venosa de la AGF muestra múltiples manchas hiperfluorescentes; (C) fase tardía que muestra extensas zonas de hiperfluorescencia por la mezcla del colorante bajo los desprendimientos serosos.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)



Fig. 11.71 Fondo de ojo en puesta de sol.

2. La **histología** muestra un infiltrado linfocitario difuso y masivo de la coroides y agregados dispersos de células epitelioides, muchos de los cuales contienen gránulos finos de melanina fagocitada (fig. 11.72A). Los nódulos de Dalen-Fuchs son granulomas que se localizan entre la membrana de Bruch y el EPR (fig. 11.72B).
3. Se **presenta** en el 65% de los casos entre 2 semanas y 3 meses después de la lesión inicial, y en el 90% de los casos se producirá en el primer año.
4. Los signos en orden cronológico son:
 - El ojo excitador muestra signos del traumatismo inicial y, con frecuencia, está muy rojo e irritable (fig. 11.73A).
 - A continuación el ojo simpatizante desarrolla irritación, visión borrosa, fotofobia y pérdida de la acomodación.
 - Ambos ojos desarrollan uveítis anterior, que es leve o grave y normalmente granulomatosa. Como la intensidad de la inflamación puede ser asimétrica, a veces se pasa por alto la afectación leve de un ojo.
 - Infiltrados coroides multifocales en la zona periférica media (fig. 11.73B).
 - Infiltrados sub-EPR, que corresponden a los nódulos de Dalen-Fuchs que se ven en la histología.
 - En los casos graves puede haber desprendimiento exudativo de la retina.
 - La cicatrización coriorretiniana residual causa pérdida de visión si afecta a la mácula.
 - Aspecto en puesta de sol parecido al del VKH (v. fig. 11.71).
5. La **AGF** muestra focos múltiples de fugas a la altura del EPR, con mezcla subretiniana en presencia de desprendimiento exudativo de la retina.
6. La **AVI** muestra manchas hipofluorescentes en la enfermedad activa, que se resuelven sin tratamiento.
7. La **ecografía** demuestra el engrosamiento de la coroides y el desprendimiento de la retina.
8. Las **manifestaciones sistémicas** son las mismas que en el VKH, pero menos frecuentes.

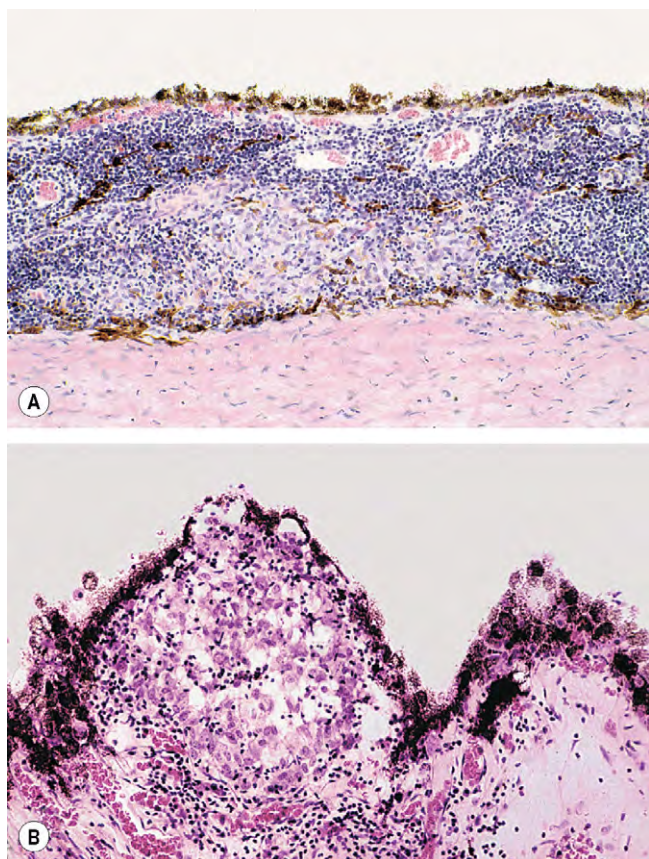


Fig. 11.72 Histología de una oftalmítis simpática. (A) Infiltrado de la coroides con linfocitos y agregados dispersos de células epiteliales, muchas de las cuales contienen gránulos finos de melanina; (B) Nódulo de Dalen-Fuchs, un granuloma situado entre la membrana de Bruch y el epitelio pigmentado de la retina.

(Cortesía de J. Harry.)

9. Tratamiento

- a. La **enucleación** en los primeros 10 días después del tratamiento se debe considerar sólo en ojos con pronóstico visual nefasto, ya que el ojoexcitador puede tener finalmente una visión mejor que el ojo simpatizante. La evisceración no parece proteger frente al OS.
- b. Se utiliza tratamiento **tópico** de la uveítis anterior con esteroides y ciclopléjicos, pero la inflamación tiende a ser resistente a esta forma de tratamiento (clave diagnóstica).
- c. Los esteroides **sistémicos** son eficaces normalmente, si bien será veces es necesario utilizar ciclosporina o azatioprina en los casos resistentes. El tratamiento es necesario al menos durante un año, con reducción gradual de la dosis para evitar el riesgo de recidiva. Con tratamiento intensivo, el 75% de los ojos simpatizantes conservan la agudeza visual mejor de 1/10. El seguimiento a largo plazo es obligatorio, porque las recidivas se presentan en el 50% de los casos y se pueden diferir durante varios años.

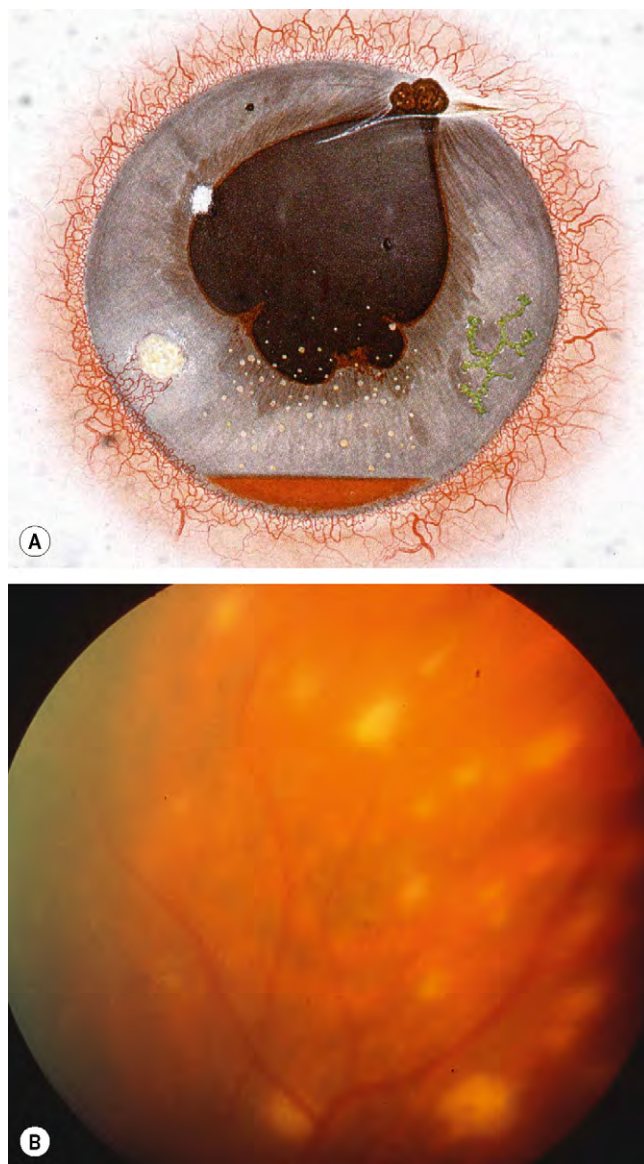


Fig. 11.73 Oftalmítis simpática. (A) Ojo excitador; (B) infiltrados multifocales coroideos.

(Cortesía de W. Wykes, fig. A.)

Retinocoroidopatía en perdigonada

1. **Definición.** La retinocoroidopatía en perdigonada es una enfermedad bilateral crónica/recurrente poco frecuente que afecta predominantemente a las mujeres. Más del 95% de los casos son HLA-A29 positivos. La enfermedad afecta a la coroides y a la retina por separado, al contrario que las demás afecciones de este grupo.
2. Se **presenta** entre la tercera y la sexta décadas de la vida, con deterioro insidioso de la visión central asociada a fotopsia y miodesopsias. La nictalopía y el deterioro de la visión en color se presentan más tarde.
3. **Signos**
 - Múltiples parches coroideos de color crema y mal definidos, con un diámetro menor que el de una papila, en el polo posterior y zona periférica media.

- Las lesiones a menudo parecen irradiar hacia el exterior desde la papila, pero normalmente la mácula está conservada (fig. 11.74A).
 - Muchas de las lesiones son ovoides, si bien algunas son alargadas o incluso de forma irregular.
 - Tras varios años pueden llegar a aparecer nuevas manchas y el tamaño de las lesiones antiguas a veces aumenta.
 - Las lesiones inactivas consisten en manchas atróficas bien delimitadas, que no muestran tendencias a convertirse en hiperpigmentadas (fig. 11.74B).
 - Otras características son vitritis y vasculitis.
 - Las complicaciones consisten en EMC, membrana epirretiniana y NVC.
4. La AGF muestra tinción de la mácula, hiperfluorescencia debido a fugas y EMC (fig. 11.74C).
 5. La AVI muestra manchas hipofluorescentes ovaladas bien definidas durante la fase intermedia (fig. 11.74D), la mayor parte de las cuales se tornan isofluorescentes en la fase tardía.

Con la AVI pueden verse muchas más manchas que en la clínica.

6. El ERG es normal al comienzo de la enfermedad pero con el tiempo, la amplitud de la onda b disminuye, y después los potenciales oscilantes. El retraso en el tiempo implícito en el ERG con el estímulo lumínico de 30 Hz es el cambio más sensible. Los resultados en el ERG parecen reflejar el edema intrarretiniano y, por este motivo, se correlacionan mejor con la intensidad de la vasculopatía retiniana que con la afectación coroidea.
7. **Tratamiento.** Si bien puede obtenerse una buena respuesta con corticoides sistémicos en pautas óptimas, se incluye un fármaco ahorrador de corticoides, como ciclosporina o azatioprina. Los corticoides periorbitales son útiles en el EMC.
8. **Pronóstico.** El 20% de los pacientes tiene una evolución autolimitada y mantiene la agudeza visual normal al menos en un ojo. La mayoría tiene un deterioro visual variable en uno o ambos ojos.

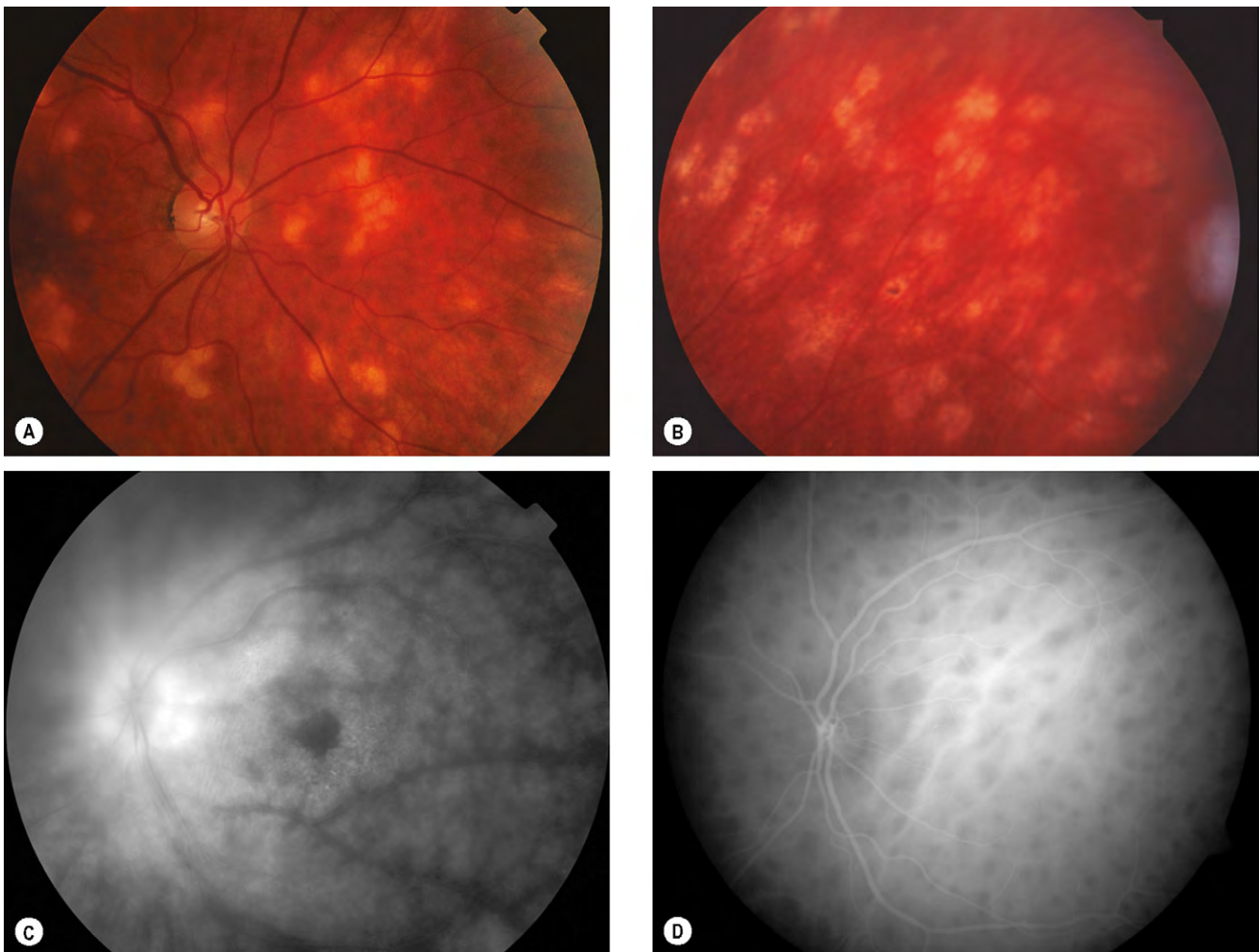


Fig. 11.74 Coriorretinopatía en peridigona. (A) Etapa activa; (B) lesiones inactivas; (C) la fase tardía de un angiograma con fluoresceína muestra hiperfluorescencia de la papila y edema macular cistoide; (D) fase precoz de un angiograma con indocianina verde que muestra numerosas lesiones hipofluorescentes.

(Cortesía de C. Pavésio, fig. B; P. Gili, fig. C.)

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS ANTERIORES

Síndrome de uveítis de Fuchs

- Definición.** El síndrome de uveítis de Fuchs (SUF) o iridociclitis heterocrómica de Fuchs es una uveítis específica no granulomatosa normalmente unilateral. De inicio insidioso, se presenta principalmente entre la tercera y la cuarta décadas de la vida y afecta a ambos sexos por igual. Aunque el SUF es responsable del 4% de los casos de uveítis, con frecuencia no se diagnostica ni se trata correctamente. La heterocromía (diferencia en el color del iris entre ambos ojos) está ausente o es difícil de detectar, en particular en individuos con ojos marrones. El diagnóstico se basa principalmente en los signos oculares, que pueden ser sutiles en las primeras etapas y pasan desapercibidos.
- Presentación**
 - Las miodesopsias crónicas molestas en el vítreo son a menudo el síntoma de presentación.
 - Es frecuente la visión borrosa gradual secundaria a cataratas.
 - Heterocromía.
 - Detección casual.
- Signos generales**
 - Ausencia de sinequias posteriores, excepto después de cirugía de cataratas.
 - Los PQ suele ser pequeños, redondeados o estrellados, de color gris-blanco. Se muestran dispersos por todo el endotelio corneal y con frecuencia se asocian a ligeros filamentos de fibrina (fig. 11.75A).
 - Se ven pequeños nódulos en el borde pupilar y en la estroma (fig. 11.75B) en el 30% de los casos.
 - El humor acuoso muestra un efecto Tyndall difuso y una reacción celular leve.
 - La vitritis y las opacidades fibrosas pueden ser tan densas que reducen la visión.
- Atrofia difusa del iris**
 - El primer signo es la pérdida de criptas en el iris.
 - La atrofia avanzada de la estroma hace que el iris afectado parezca mate con pérdida de detalles, en particular en la zona de la pupila, donde el esfínter de la pupila se torna más prominente (fig. 11.75C). Los vasos sanguíneos radiales normales del iris parecen prominentes debido a la ausencia de soporte estromal.
 - La atrofia de la capa pigmentaria posterior del iris se detecta mejor si se realiza una retroiluminación (fig. 11.75D).
- La **heterocromía del iris** es un signo importante y frecuente; se demuestra con la luz natural.
 - La naturaleza de la heterocromía depende de los grados relativos de atrofia de la estroma y del epitelio pigmentario posterior, así como del color natural del iris.
 - Se ve con facilidad en los ojos verdes, pero la heterocromía es más difícil de detectar si el iris es azul o marrón oscuro.
 - Lo más frecuente es que el ojo afectado sea hipocrómico (fig. 11.75E).
 - En los ojos azules, la atrofia estromal predominante permite que la capa pigmentaria posterior se muestre en toda la extensión y se convierte en la pigmentación

Tabla 11.8 Otras causas de heterocromía del iris

1. Hipocrómica <ul style="list-style-type: none"> Congénita idiopática Síndrome de Horner, en particular si es congénito Síndrome de Waardenburg
2. Hiperocrómica <ul style="list-style-type: none"> Uso unilateral de un análogo de prostaglandinas tópico para el glaucoma Melanocitosis oculodérmica (nevus de Ota) Siderosis ocular Nevus o melanoma difusos del iris Síndrome de Sturge-Weber

dominante, por tanto, el ojo puede ser hiperocrómico (heterocromía inversa).

- La **gonioscopia** es normal o puede mostrar uno de los siguientes signos:
 - Vasos radiales finos a modo de cordoncillo en el ángulo (fig. 11.75F), que son responsables de las hemorragias filiformes que se desarrollan con la paracentesis de la CA (signo de Amsler).
 - Sinequias anteriores periféricas pequeñas, irregulares y no confluentes.
- Asociación sistémica.** En una pequeña parte de casos se presenta el síndrome de Parry-Romberg (atrofia hemifacial).
- Complicaciones**
 - La **catarata** es muy frecuente y, a menudo, es el signo de presentación (v. fig. 11.75E). No es diferente de la asociada a otros tipos de uveítis anterior. Se obtienen buenos resultados con la cirugía con implantación de una lente intraocular en la CP.
 - El **glaucoma** es una manifestación tardía que se desarrolla sólo después de varios años de seguimiento. Normalmente se controla bien con tratamiento tópico, pero algunos pacientes requieren cirugía.
- El **tratamiento** sólo está indicado en pacientes con opacidades vítreas muy sintomáticas.
 - Las inyecciones **subtenonianas posteriores** de un esteroide de acción prolongada como el acetónido de triamcinolona suelen ser beneficiosas, si bien la mejoría es normalmente transitoria.
 - La **vitrectomía** se considera en caso de opacidades vítreas graves que están reduciendo la visión o que son muy problemáticas.

Los corticoides tópicos son ineficaces y los midriáticos no son necesarios, ya que no hay sinequias posteriores.

Uveítis inducida por el cristalino

La uveítis inducida por el cristalino se debe a una respuesta inmunitaria a las proteínas del cristalino, cuando se rompe la cápsula de éste por un traumatismo o por extracción incompleta de una catarata (fig. 11.76).

Endoftalmitis facoanafiláctica

- Se **presenta** con una reducción brusca de la agudeza visual y dolor (que es menos intenso que en la endoftalmitis bacteriana) días o semanas después de la rotura de la cápsula del cristalino.

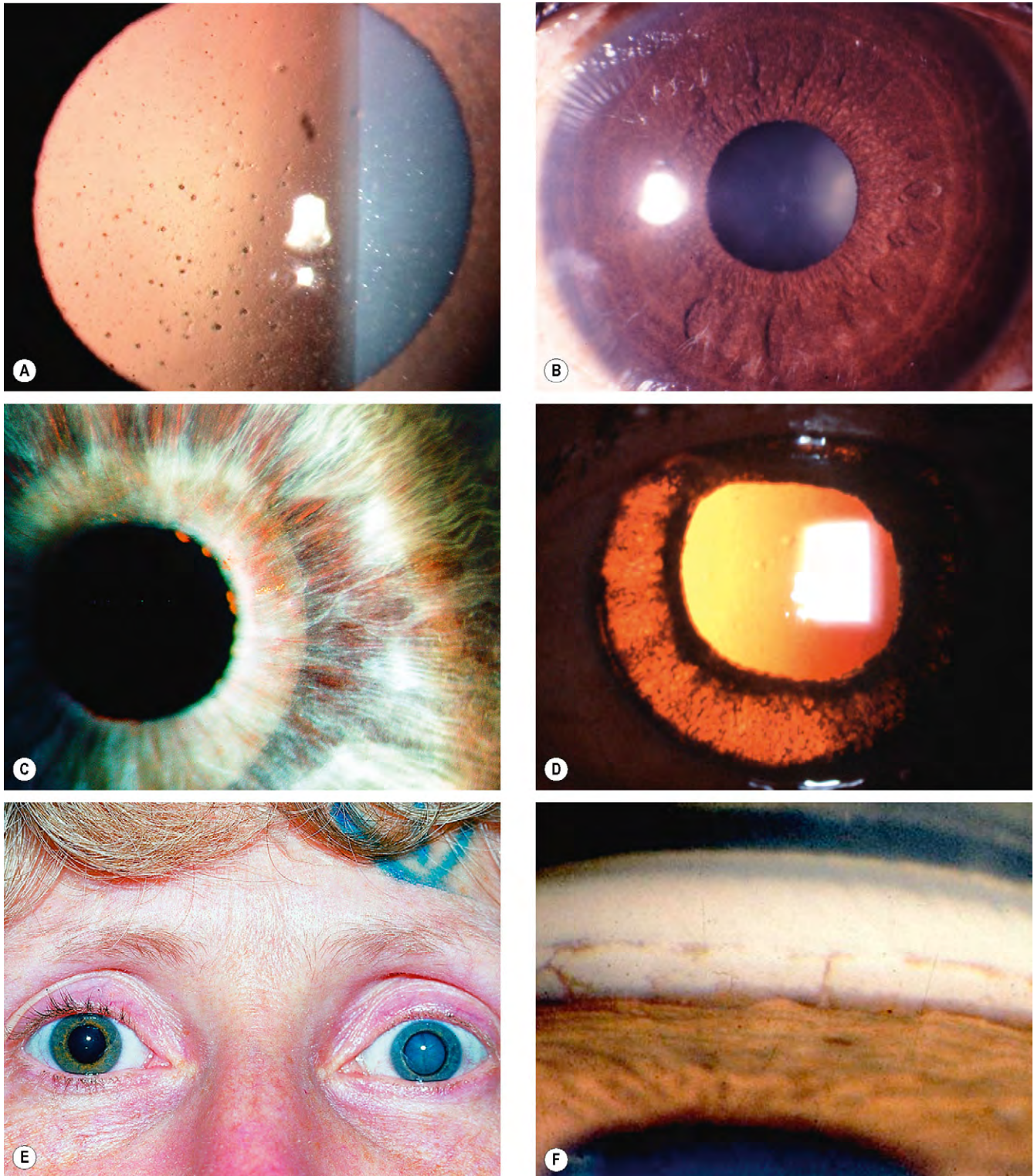


Fig. 11.75 Síndrome de uveítis de Fuchs. (A) Precipitados de queratina; (B) nódulos pequeños en el borde de la pupila y en la estroma; (C) atrofia de la estroma del iris que hace que el esfínter de la pupila sea más prominente, y pequeños nódulos del borde de la pupila; (D) atrofia de la capa pigmentaria posterior detectada por retroiluminación; (E) heterocromía y catarata izquierda; (F) vasos del ángulo y pequeña sinequia anterior periférica.

(Cortesía de C. Pavésio, fig. A.)

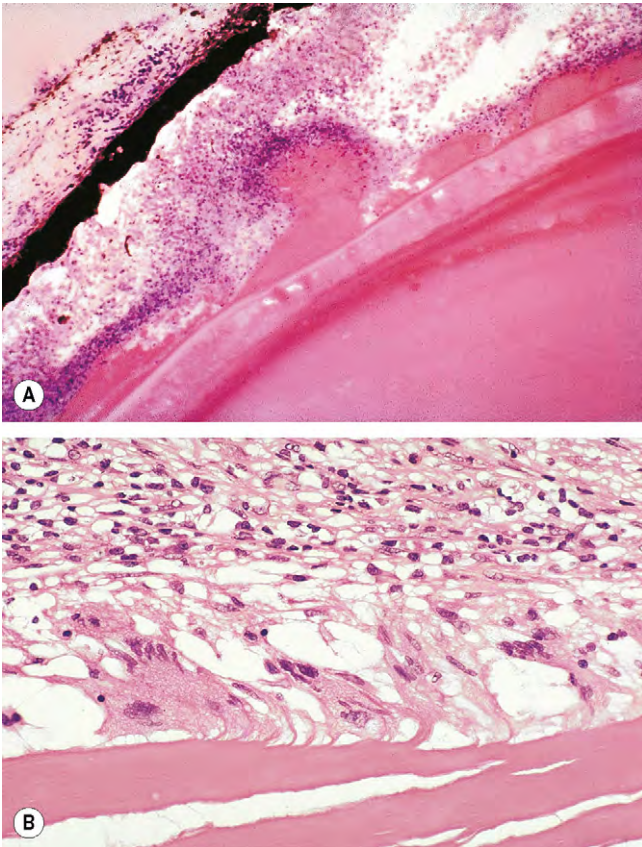


Fig. 11.76 Uveítis inducida por el cristalino. (A) Material del cristalino libre que produce una reacción inflamatoria; (B) células gigantes en relación con el material extracapsular.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001.)

2. Signos

- La uveítis anterior es granulomatosa y de una gravedad variable.
- La PIO está elevada.
- El segmento posterior no está afectado.

3. El **diagnóstico diferencial** comprende la endoftalmitis bacteriana; en casos dudosos, es necesaria la punción del vítreo.

4. El **tratamiento** consiste en la eliminación de todo el material del cristalino junto al tratamiento intensivo con corticoides.

Uveítis facógena no granulomatosa

1. **Signos.** La uveítis anterior es menos grave y más crónica que la endoftalmitis facoanafiláctica y aparece 2-3 semanas después de la rotura de la cápsula del cristalino.

2. El **diagnóstico diferencial** comprende endoftalmitis micóticas y bacterianas leves, SO e inflamación inducida por la LIO.

3. El **tratamiento** de los casos leves consiste en corticoides tópicos pero se necesitará tratamiento periocular y sistémico en la inflamación más grave. También puede ser necesario extraer los restos del cristalino.

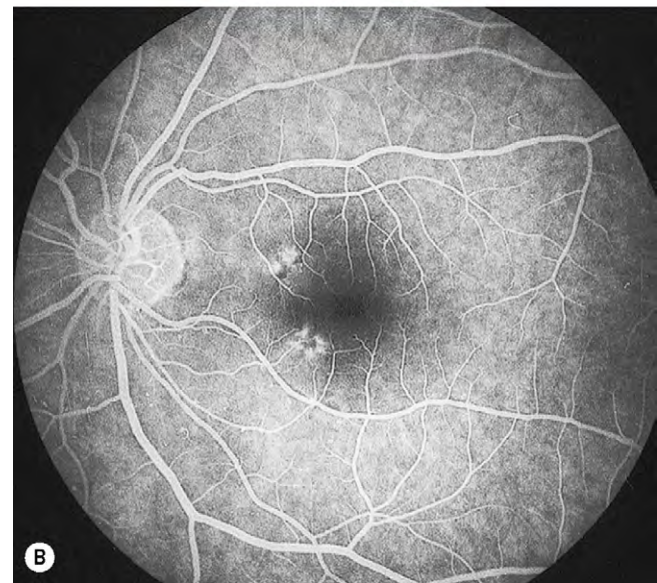


Fig. 11.77 (A) Epitelitis pigmentaria retiniana aguda; (B) la fase venosa de la AGF muestra la hiperfluorescencia focal correspondiente.

(Cortesía de M. Prost.)

MISCELÁNEA DE UVEÍTIS POSTERIORES

Epitelitis pigmentaria retiniana aguda

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda (enfermedad de Krill) es una afección idiopática autolimitada poco frecuente que afecta al EPR. Es unilateral en el 75% de los casos.

1. Se **presenta** en la tercera década con una alteración brusca de la visión central.

2. Signos

- La mácula muestra de dos a cuatro cúmulos discretos de manchas grises pequeñas y débiles a la altura del EPR rodeadas por halos amarillos hipopigmentados (fig. 11.77A).

- Estas lesiones tienden a aparecer 1-2 semanas después del inicio de los síntomas.
 - Después de 6-12 semanas, las lesiones se resuelven y la visión se normaliza.
 - La recurrencia es infrecuente.
3. La AGF suele ser normal, o los halos pueden ser hiperfluorescentes sin fugas (fig. 11.77B).
 4. Se aprecia respuesta baja en el EOG.
 5. No necesita **tratamiento**.

Maculopatía idiopática aguda

La maculopatía idiopática aguda es un trastorno muy infrecuente, autolimitado, que con mayor frecuencia es unilateral y que a veces va precedido de una enfermedad de tipo gripal.

1. La **presentación** tiene lugar entre la segunda y la cuarta décadas con una pérdida súbita unilateral y grave de la visión central.

2. Signos

- Desprendimiento de retina sensorial en la mácula, con un contorno irregular (fig. 11.78A); pueden verse hemorragias intrarretinianas en la zona desprendida.
- Con frecuencia existe un engrosamiento subretiniano más pequeño y grisáceo a nivel del EPR, por debajo del desprendimiento.
- En ocasiones existen rinitis, papilitis y vitritis leve.
- En unas semanas, los cambios exudativos se resuelven.
- El aspecto en ojo de buey puede desarrollarse después de la resolución, en ocasiones con pérdida de visión.

3. AGF

- La fase precoz muestra hiperfluorescencia leve irregular bajo el desprendimiento de la retina sensorial (fig. 11.78B).
- Tanto la fase venosa media (fig. 11.78C) como la tardía (fig. 11.78D) muestran tinción intensa del líquido subretiniano.

4. No necesita **tratamiento**.

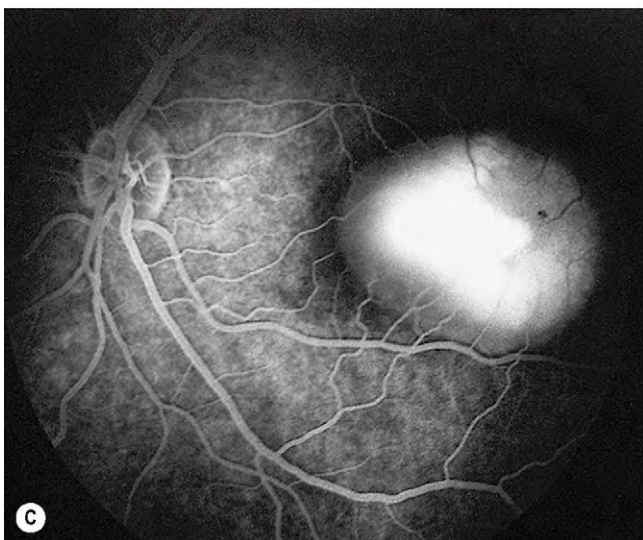
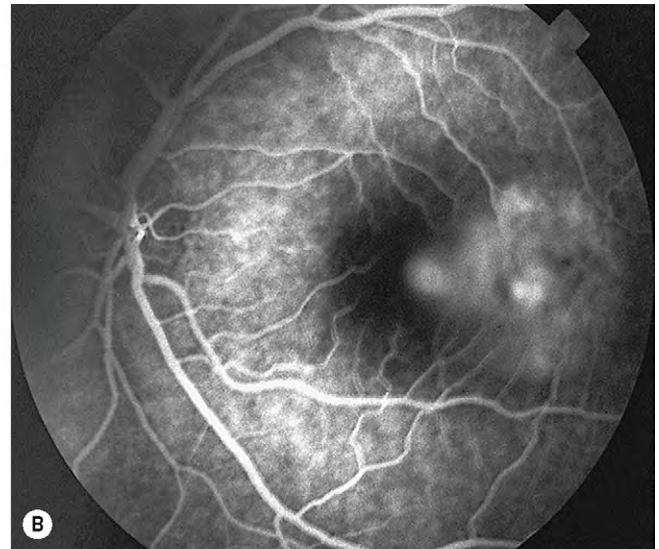
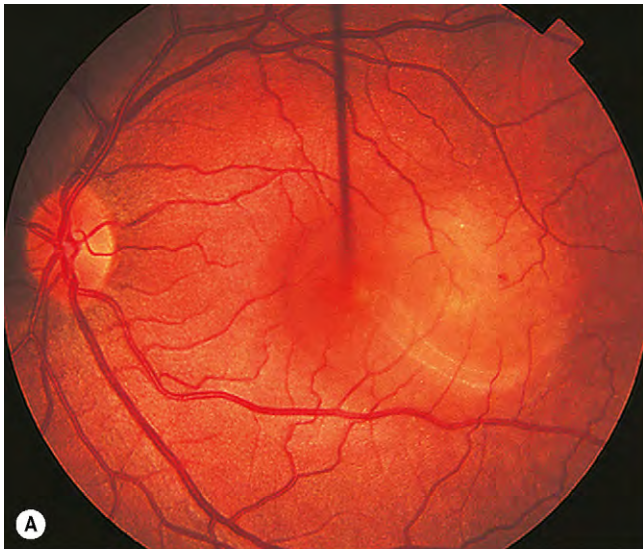


Fig. 11.78 Maculopatía idiopática aguda. (A) Desprendimiento de retina sensorial en la mácula, con un contorno irregular; (B) la fase precoz de la AGF muestra hiperfluorescencia subretiniana irregular leve; (C) fase mediovenosa que muestra hiperfluorescencia extensa debida a tinción del líquido subretiniano; (D) fase venosa tardía que muestra una mayor tinción del líquido subretiniano.

(Cortesía de S. Milewski.)

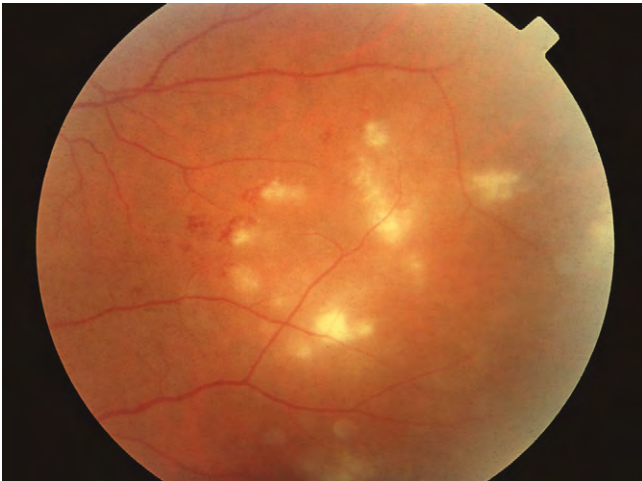


Fig. 11.79 Retinitis multifocal aguda.

(Cortesía de S. Milewski.)

Retinitis multifocal aguda

La retinitis multifocal aguda es una entidad muy infrecuente, habitualmente bilateral y autolimitada, que suele afectar a los individuos sanos. En ocasiones va precedida de una enfermedad de tipo gripal, normalmente 1-2 semanas antes del inicio de los síntomas visuales. Se ha afirmado que la retinitis multifocal aguda puede ser una presentación infrecuente de la enfermedad por arañazo de gato.

1. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas, con pérdida de visión leve de inicio súbito.
2. **Signos**
 - Múltiples zonas de retinitis posterior al ecuador (fig. 11.79) en ambos ojos.
 - La vitritis leve y el edema de papila son frecuentes.
 - Se encuentra una estrella macular en algunos casos.
 - En una pequeña parte de casos, se producen pequeñas oclusiones de una rama de la arteria retiniana.
 - A los 2-4 meses, las lesiones del fondo de ojo se resuelven y se recupera la visión.
3. No necesita **tratamiento**.

Coroiditis idiopática solitaria

La coroiditis idiopática solitaria es una entidad clínica distinta que da lugar a problemas diagnósticos, ya que puede parecer otra patología.

1. La **presentación** se realiza con pérdida visual leve y moscas volantes.
2. **Signos**
 - Se encuentra vitritis durante la enfermedad activa.
 - Elevación coroidea discreta, postecuatorial, de color amarillo pálido y bordes mal definidos.
 - Los hallazgos asociados incluyen líquido subretiniano adyacente y una estrella macular lejos de la lesión principal.
 - A medida que se resuelve la inflamación, la lesión desarrolla un borde más definido, con resolución del líquido subretiniano y exudación.

3. El **tratamiento** de las lesiones activas, que afectan a la visión, se realiza con corticoides sistémicos. La mayoría de lesiones inactivas se mantienen estables o se resuelven sin tratamiento.
4. El **diagnóstico diferencial** incluye lesiones inflamatorias como sarcoidosis, tuberculosis (v. fig. 11.51B), escleritis posterior nodular y sífilis, y tumores amelánicos como melanoma amelánico y metástasis.

Vasculitis de rama escarchada

La vasculitis de rama escarchada (VRE) describe un cuadro característico en el fondo de ojo, habitualmente bilateral, que puede representar un síndrome específico (forma primaria) o una vía inmunitaria común como respuesta a múltiples organismos infecciosos. La VRE secundaria se asocia con retinitis infecciosa, especialmente por citomegalovirus, pero también puede producirse con otras patologías, como glomerulonefritis y oclusión de la vena central de la retina. La VRE primaria es infrecuente y suele afectar a los niños y a los adultos jóvenes.

1. Se **presenta** con una pérdida visual bilateral subaguda, moscas volantes y/o fotopsia.
2. **Signos**
 - La agudeza visual suele ser muy mala.
 - Envainamiento perivascular retiniano translúcido florido de arteriolas y vénulas (fig. 11.80A).
 - La uveítis anterior, la vitritis y el edema retiniano son frecuentes.
 - Los hallazgos infrecuentes incluyen papilitis, exudados duros, hemorragias retinianas y oclusión venosa (fig. 11.80B).
3. El **tratamiento** se realiza con corticoides tópicos y sistémicos, aunque no se ha establecido una pauta óptima. La forma primaria tiene buen pronóstico visual, pero la pérdida visual es significativa en las formas secundarias.

Síndrome de vasculitis retiniana idiopática, neurorretinitis y aneurismas

El síndrome de vasculitis retiniana idiopática, neurorretinitis y aneurismas es una entidad poco habitual que normalmente afecta a uno o ambos ojos de mujeres jóvenes sanas.

1. **Signos**
 - Uveítis anterior y vitritis.
 - Múltiples dilataciones aneurismáticas en forma de nudo, con extravasación, a lo largo del árbol arteriolar retiniano y la cabeza del nervio óptico que dan lugar a un depósito lipídico intrarretiniano circumpapilar intenso (fig. 11.81A).
 - Los aneurismas aumentan en número si bien algunos remiten espontáneamente.
 - Edema de papila y estrella macular.
 - Dilatación venosa irregular y engrosamiento de la adventicia vascular.
2. La **AGF** muestra múltiples aneurismas en las bifurcaciones arteriales e importantes variaciones del calibre arteriolar (fig. 11.81B). También se ven defectos de perfusión extensos en los capilares periféricos.
3. El **tratamiento** por fotocoagulación con láser es beneficioso en los ojos con isquemia periférica extensa y neovascularización retiniana.

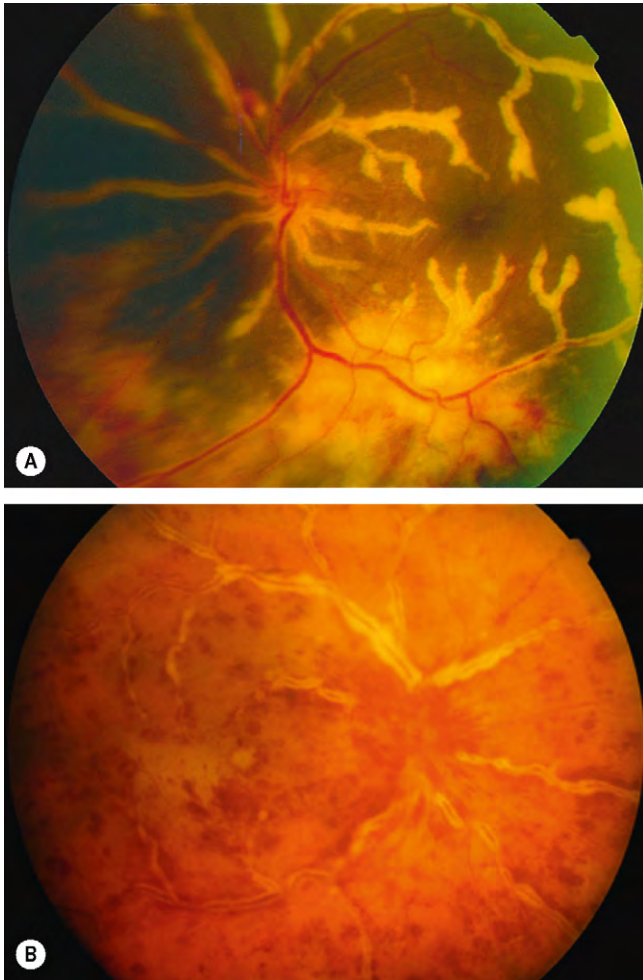


Fig. 11.80 Vasculitis de rama escarchada. (A) Envainamiento perivascular; (B) oclusión venosa secundaria.

(Cortesía de J. Donald Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A; C. Barry, fig. B.)

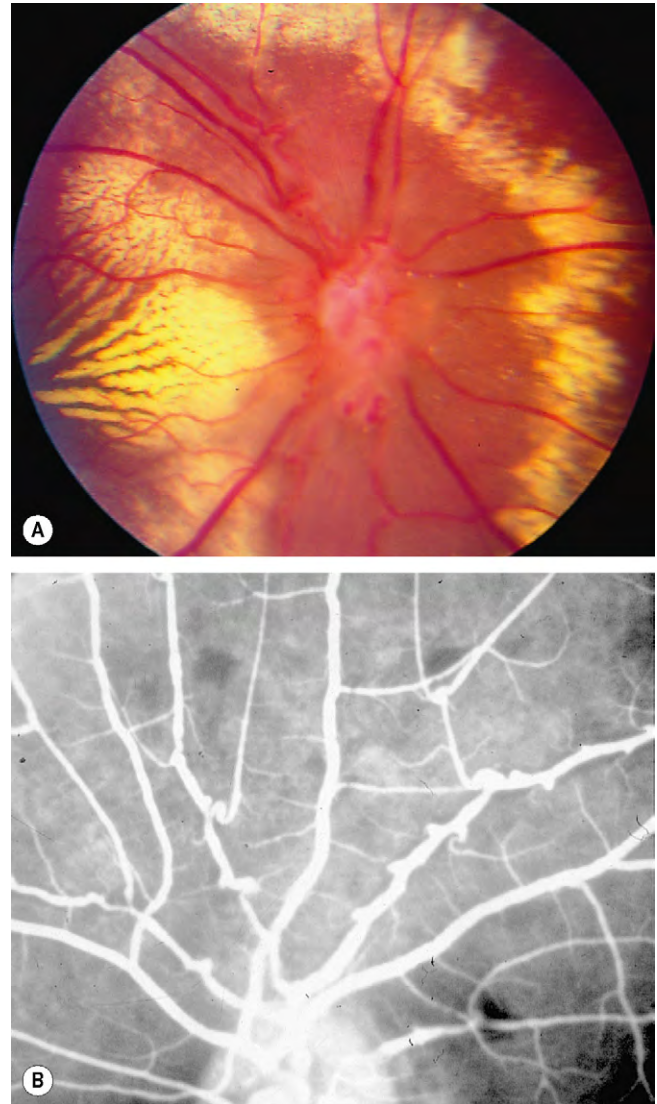


Fig. 11.81 Síndrome de vasculitis retiniana idiopática, neurorretinitis y aneurismas. (A) Patrón circinado de exudados duros que rodean la papila. También hay irregularidades venosas y oscurecimiento de la cabeza del nervio óptico; (B) AGF que muestra múltiples aneurismas en las bifurcaciones arteriales e importante variación del calibre arteriolar.

(Cortesía de J. Donald Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A; R.F. Spaide, de *Diseases of the Retina and Vitreous*, WB Saunders 1999, fig. B.)

Tumores oculares

TUMORES EPIBULBARES BENIGNOS 476

Nevus conjuntival 476
Papiloma conjuntival 476
Dermoide 476
Dermolipoma 479
Granuloma piógeno 480
Melanosis epitelial conjuntival 480
Otros tumores 481

TUMORES EPIBULBARES MALIGNOS Y PREMALIGNOS 481

Melanosis adquirida primaria 481
Melanoma 482
Neoplasia escamosa de la superficie
ocular 483
Lesiones linfoproliferativas 486
Sarcoma de Kaposi 486

TUMORES DEL IRIS 486

Nevus del iris 486
Melanoma del iris 486
Tumores metastásicos 488
Otros tumores 488

QUISTES DEL IRIS 488

Primarios 488
Secundarios 492

TUMORES DEL CUERPO CILIAR 492

Melanoma del cuerpo ciliar 492
Meduloepitelioma 495

TUMORES COROIDEOS 496

Nevus coroideos 496
Melanoma coroideo 496
Hemangioma coroideo circunscrito 504
Hemangioma coroideo difuso 504
Melanocitoma del disco óptico 504
Osteoma coroideo 506
Tumores metastásicos 506

TUMORES NEURALES DE LA RETINA 510

Retinoblastoma 510
Astrocitoma 517

TUMORES VASCULARES DE LA RETINA 520

Hemangioma capilar 520

Hemangioma cavernoso 523
Hemangioma racemoso 523
Tumor vasoproliferativo 524

LINFOMA INTRAOCULAR PRIMARIO 525

TUMORES DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO 527

Hipertrofia congénita típica del epitelio
pigmentario retiniano 527
Hipertrofia congénita atípica del epitelio
pigmentario retiniano 527
Hamartoma combinado del epitelio
pigmentario retiniano y la retina 527
Hamartoma congénito del epitelio
pigmentario retiniano 528

SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS 529

Proliferación melanocítica uveal difusa
bilateral 529
Retinopatía asociada con cáncer 531
Retinopatía asociada con
melanoma 531

TUMORES EPIBULBARES BENIGNOS

Nevus conjuntival

Un nevus conjuntival es el tumor conjuntival melanocítico más frecuente. El riesgo global de transformación maligna es del 1%.

1. La **histología** es similar a los nevus cutáneos, excepto que no existe dermis, de forma que, en la nomenclatura, subepitelial y estromal sustituyen a dérmico.
 - a. Los nevus **de unión** son infrecuentes y se caracterizan por nidos de nevocitos en la unión epitelial-subepitelial (fig. 12.1A).
 - b. Los nevus **compuestos** se caracterizan por la presencia de nevocitos en la unión epitelial-subepitelial y dentro de la estroma subepitelial, con proliferación descendente del epitelio de la superficie que contiene células caliciformes (fig. 12.1B).
 - c. Las lesiones **subepiteliales** quedan totalmente confinadas bajo el epitelio.
2. Suele **presentarse** durante la primera o segunda décadas de la vida.
3. **Signos**
 - Lesión bulbar intraepitelial, pigmentada, solitaria o ligeramente sobreelevada, unilateral, discreta, de tamaño variable, con mayor frecuencia en el área yuxtalímbica (fig. 12.2C).
 - La extensión de la pigmentación es variable y algunos prácticamente pueden estar no pigmentados (fig. 12.2D).
 - Son frecuentes los espacios quísticos en el nevus (fig. 12.2E).
 - Las segundas localizaciones más frecuentes son los pliegues y la carúncula (fig. 12.2F).
 - En los niños y adolescentes la lesión puede convertirse en rosa y congestionada.
4. **Signos de potencial malignidad**
 - Localización infrecuente, como la conjuntiva palpebral o el fondo de saco.
 - Vasos nutricios prominentes.
 - Aumento súbito del crecimiento o de la pigmentación.
 - Desarrollo después de la segunda década.
5. El **tratamiento** por resección está indicado principalmente por razones estéticas. Son indicaciones menos habituales la irritación y la sospecha de transformación maligna.

Papiloma conjuntival

Los papilomas conjuntivales en la infancia están originados por una infección debida al virus del papiloma humano (tipos 6 y 16) por transmisión maternofetal durante el parto por una infección vaginal.

1. La **histología** muestra un centro fibrovascular cubierto de una proliferación irregular de epitelio escamoso estratificado, no queratinizado, que contiene células caliciformes (fig. 12.2A).
2. **Signos**
 - Las lesiones sésiles o pedunculadas se localizan con mayor frecuencia en la zona yuxtalímbica, el fondo de saco (fig. 12.2B) o en la carúncula (fig. 12.2C).

- Las lesiones suelen ser solitarias, pero pueden ser múltiples y, en ocasiones, bilaterales, y ser confluentes (fig. 12.2D).
- Las lesiones pedunculadas grandes causan irritación e interfieren con el cierre del párpado (fig. 12.2E).
- En ocasiones, afecta a una gran superficie y sobrepasa la córnea (fig. 12.2F).

3. Es posible que el **tratamiento** de las pequeñas lesiones no sea necesario, porque con frecuencia se resuelven espontáneamente. Las lesiones grandes se tratan por resección y crioterapia hasta la base y la zona circundante. Las opciones de tratamiento para las recidivas incluyen interferón $\alpha 2b$ subconjuntival, vaporización con láser de dióxido de carbono, mitomicina C tópica y cimetidina oral.

Dermoide

Diagnóstico

1. La **histología** muestra una masa sólida de tejido colágeno que contiene elementos dérmicos cubiertos por epitelio escamoso estratificado (fig. 12.3A).
2. La **presentación** se realiza en la primera infancia.
3. **Signos**
 - Masas subconjuntivales lisas, blandas y amarillentas, localizadas con mayor frecuencia en el limbo inferotemporal, con pelo protruyente (fig. 12.3B).
 - Ocasionalmente, las lesiones son muy grandes y, prácticamente, pueden rodear el limbo (dermoide complejo, fig. 12.3C).
4. El **tratamiento** está indicado por razones estéticas, irritación crónica, formación de dellen y ambliopía por astigmatismo o afectación del eje visual. Las lesiones pequeñas pueden researse aunque las lesiones grandes requieren queratoesclerotomía.

Asociaciones sistémicas

Las asociaciones sistémicas incluyen síndrome de Goldenhar (v. más adelante) y, con menor frecuencia, síndrome de Treacher Collins (v. cap. 1) y síndrome de nevus sebáceo de Jadassohn (v. más adelante).

1. El **síndrome de Goldenhar** (espectro oculoauriculovertebral) suele ser esporádico. Se cree que la microsomía hemifacial y el síndrome de Goldenhar forman parte del mismo espectro de alteraciones.
 - a. **Características sistémicas**
 - Hipoplasia de las regiones malar, maxilar y mandibular (fig. 12.3D).
 - Macrostomía y microtia.
 - Pólipos fibroepiteliales preauriculares y faciales.
 - Algunos pacientes presentan hendidura facial asimétrica marcada.
 - Hemivértebras, normalmente cervicales.
 - La incidencia de discapacidad mental aumenta con la presencia de microftalmos.
 - Otras características son las alteraciones cardíacas, renales y del sistema nervioso central.
 - b. Las **características oculares**, aparte de los dermoides, son la hendidura palpebral superior o coloboma (fig. 3.15D), los microftalmos y el coloboma del disco.

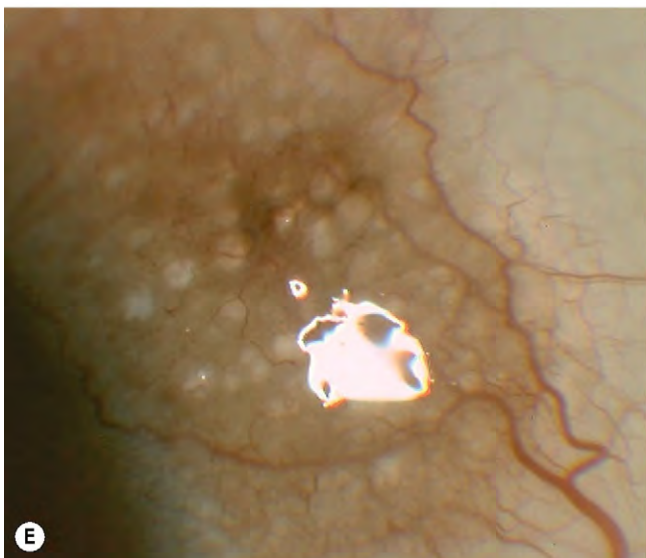
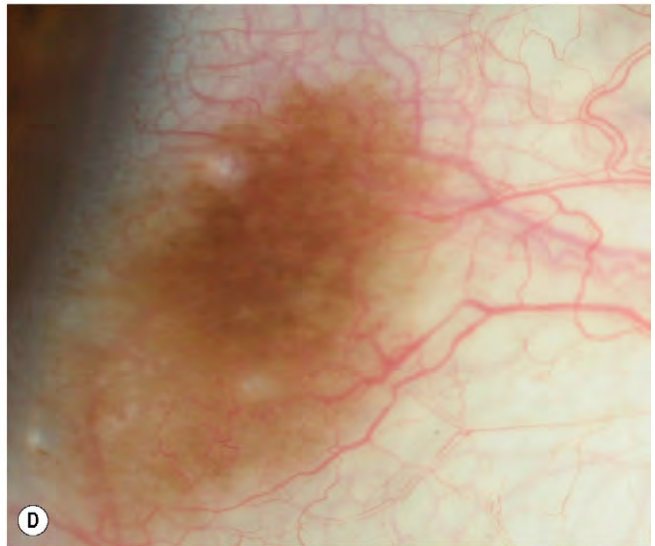
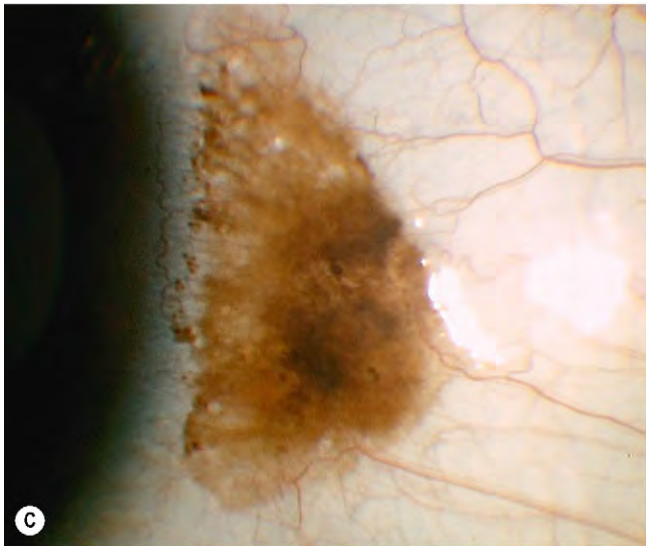
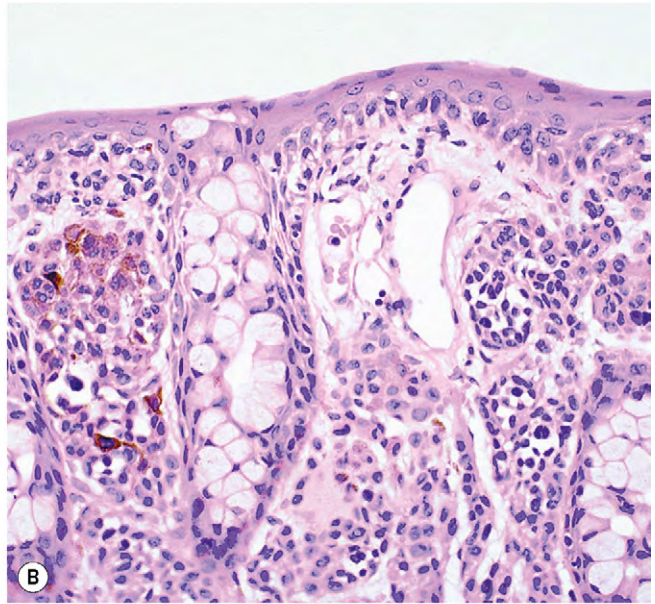
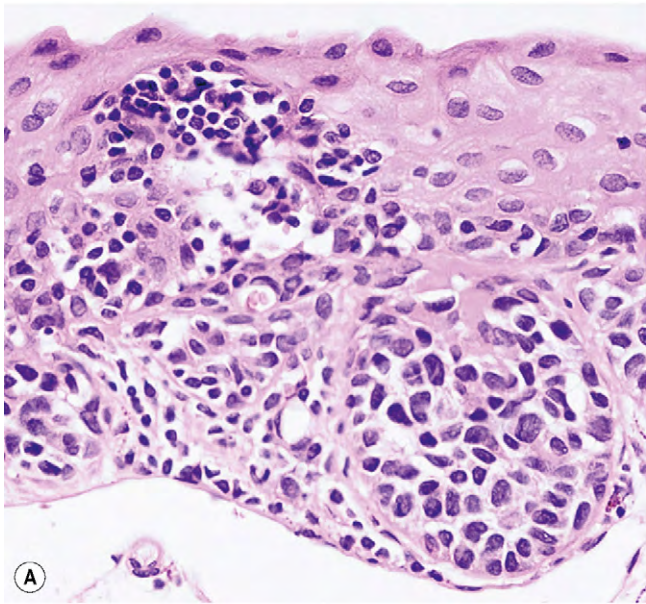


Fig. 12.1 Nevus conjuntival. (A) La histología de un nevus de unión muestra nidos de nevocitos en la unión epitelial-subepitelial; (B) la histología de un nevus compuesto muestra nevocitos en la unión epitelial-subepitelial y dentro de la estroma, y proliferación descendente de epitelio de la superficie que contiene células caliciformes (su aspecto es de espacios claros); (C) nevus pigmentado yuxtalimbal; (D) nevus yuxtalimbal ligeramente pigmentado; (E) nevus con espacios quísticos; (F) nevus que afecta a la carúncula.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001 fig. A; J. Harry, fig. B.)

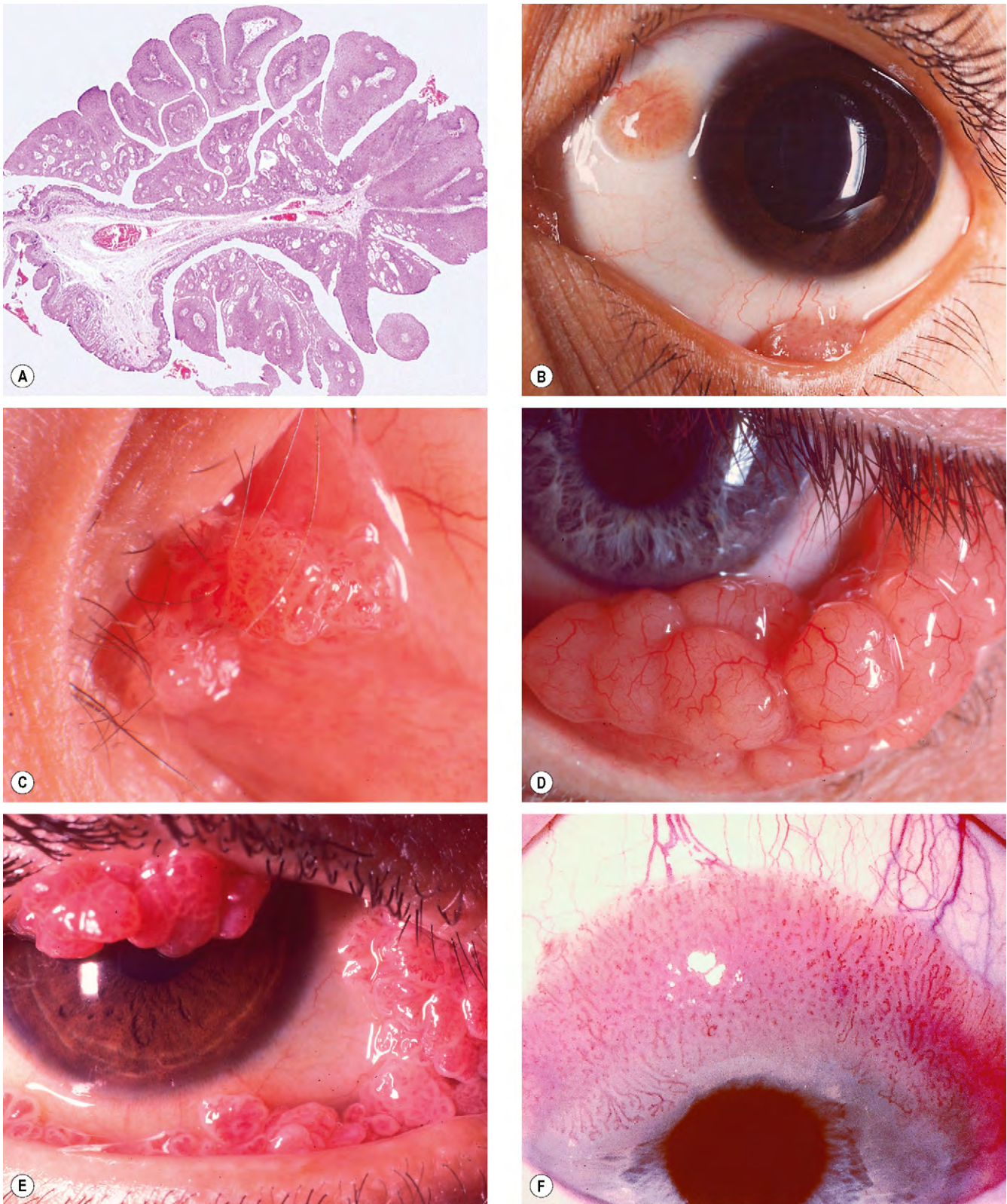


Fig. 12.2 Papiloma conjuntival. (A) La histología muestra una proliferación irregular de epitelio escamoso estratificado que contiene células caliciformes sobre un núcleo fibrovascular; (B) pequeños papilomas yuxtalimbales y del fórnix; (C) papilomas que afectan al pliegue y a la carúncula; (D) papilomas confluentes; (E) grandes papilomas múltiples que interfieren con el cierre palpebral; (F) gran papiloma sésil que invade la córnea.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; U. Raina, fig. B; R. Bates, figs. D y E.)

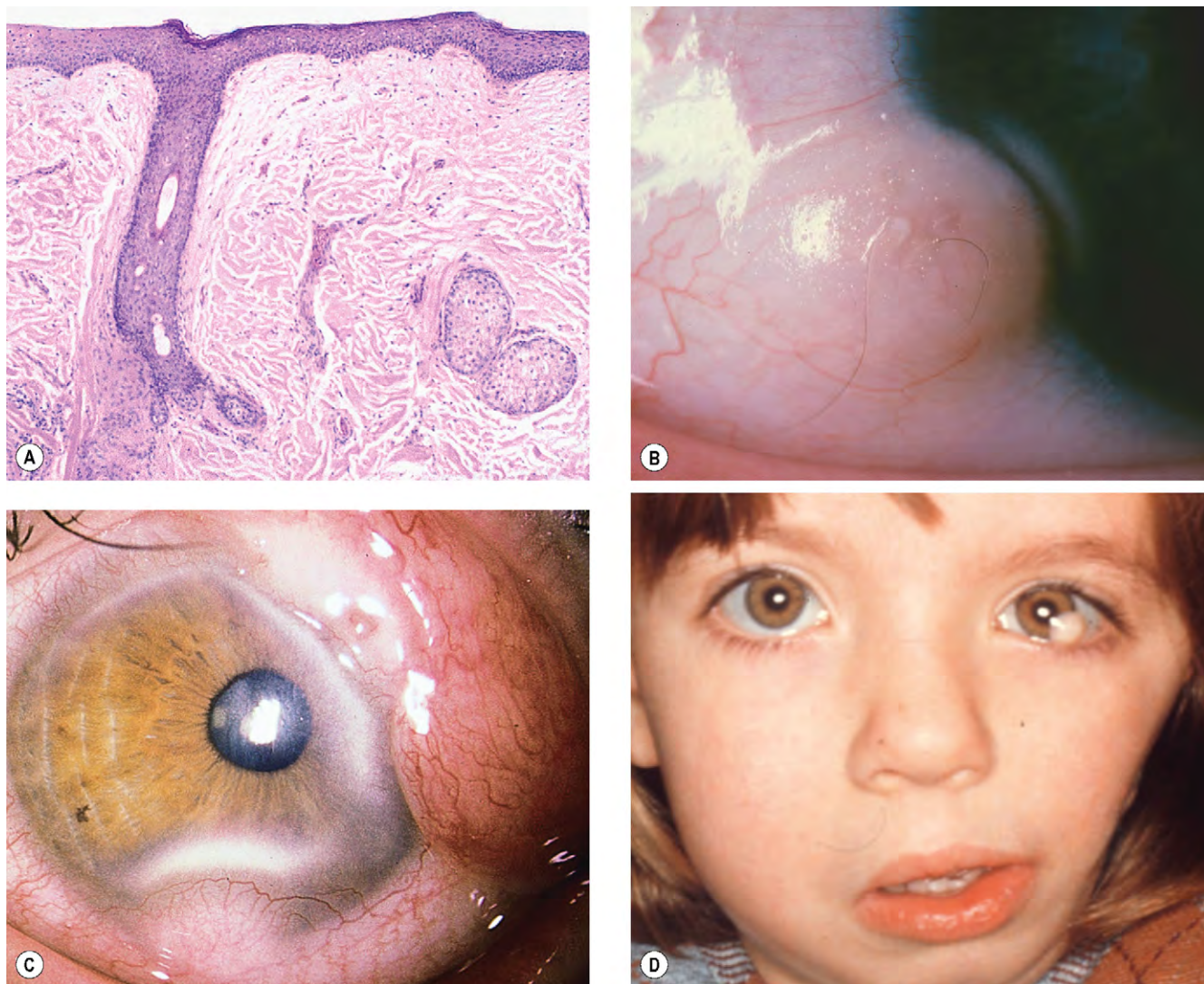


Fig. 12.3 Dermoides. (A) El estudio histológico muestra una masa sólida de tejido colágeno que contiene elementos de la dermis cubiertos por epitelio estratificado; (B) dermoide típico con pelo que protruye; (C) coristoma complejo; (D) dermoides en un paciente con síndrome de Goldenhar.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

2. Nevus lineal sebáceo de Jadassohn

- a. Las **características sistémicas**, aparte de los dermoides, son lesiones cutáneas verrucosas o descamativas, espasmos infantiles, alteraciones del SNC y retraso del desarrollo.
- b. Las **características oculares**, aparte de los dermoides, consisten en ptosis, turbidez corneal, colobomas palpebrales, colobomas en el fondo de ojo y microftalmos.

Dermolipoma

1. La **histología** es similar a los dermoides sólidos, pero también muestra tejido adiposo.
2. La **presentación** tiene lugar en la vida adulta, aunque la lesión es congénita.

3. **Signos.** Masa subconjuntival blanda, móvil, amarillenta localizada cerca del canto externo (fig. 12.4A). La superficie suele estar queratinizada y puede tener pelos, lo que indicaría su origen en piel ectópica. En ocasiones, la lesión se extiende hacia la órbita o hacia delante, hacia el limbo.
4. El **tratamiento** debe evitarse, porque la cirugía puede complicarse por cicatrización, ptosis, ojo seco y problemas de motilidad ocular. Sin embargo, si son especialmente antiestéticos, la cirugía citorreductora de la porción anterior mejora la estética sin afectar la motilidad ocular.
5. **Diagnóstico diferencial**
 - Prolapso orbitario graso, cuya superficie conjuntival es normal. Es más móvil y blando (fig. 12.4B) y puede reintroducirse en la órbita aplicando presión.
 - Lóbulo orbitario de la glándula lagrimal y linfoma.

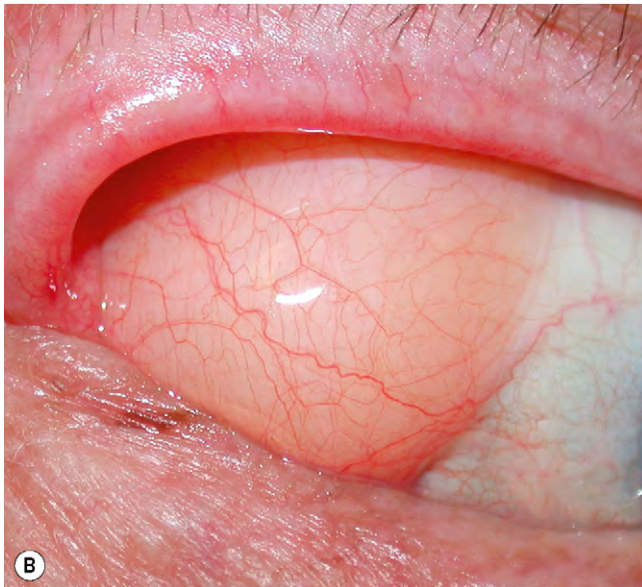
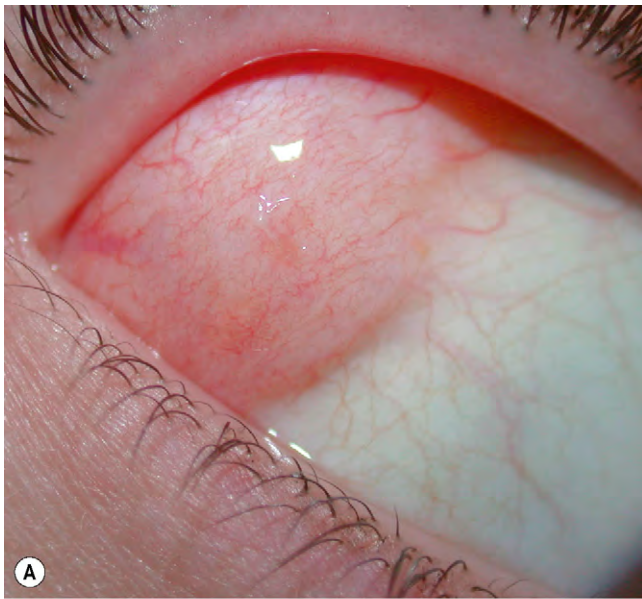


Fig. 12.4 (A) Dermolipoma; (B) prolapso de grasa orbitaria para comparación.

(Cortesía de A. Pearson.)

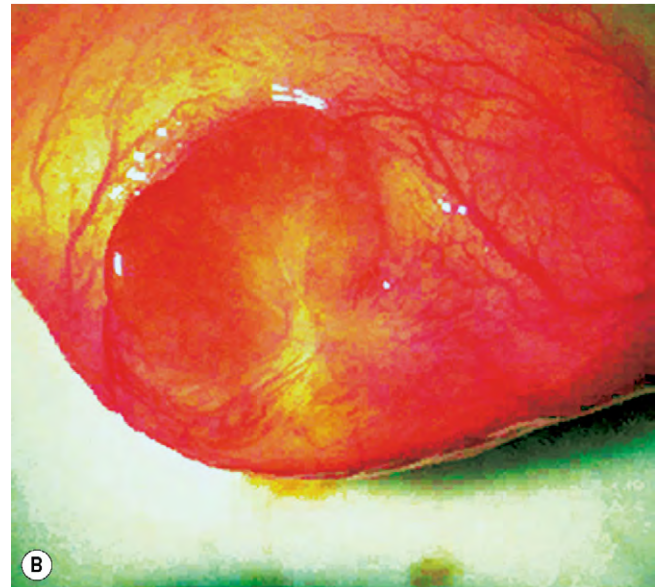


Fig. 12.5 Granuloma piógeno. (A) Después de la escisión del pterigium; (B) después de extirpar un quiste de Meibomio.

Granuloma piógeno

- 1. Patogenia.** Un granuloma piógeno es una proliferación fibrovascular que se produce en respuesta a un daño hístico que afecta a la conjuntiva, como cirugía, un traumatismo o, con menor frecuencia, inflamación. Las lesiones espontáneas son poco frecuentes.
- 2. La histología** muestra tejido de granulación, inflamación crónica y proliferación de vasos sanguíneos similar a la de un granuloma piógeno cutáneo. El término *granuloma piógeno* induce a error, ya que la lesión no es piógena ni granulomatosa.
- 3. La presentación** se produce unas semanas después de una intervención quirúrgica por chalazión, estrabismo o enucleación.

- 4. Signos.** Masa conjuntival vascularizada, carnosa, de color rosa y rápido crecimiento, cerca de la herida conjuntival (figs. 12.5A y B) y que sangra con facilidad.
- 5. El tratamiento** con corticoides tópicos suele ser eficaz; los casos resistentes deben extirparse.
- 6. El diagnóstico diferencial** incluye granuloma de sutura, un tumor vascular y granuloma o quiste de Tenon.

Melanosis epitelial conjuntival

La melanosis epitelial conjuntival (racial) es una afección benigna consecuencia del aumento de la producción de melamina. A menudo se presenta en individuos de piel oscura. Aunque pueden estar afectados los dos ojos, la intensidad es asimétrica.

1. Se **presenta** durante los primeros años de vida. La melanosis se estabiliza al comienzo de la edad adulta.
2. **Signos**
 - Aparecen zonas de pigmentación marrónácea planas y en parches, dispersas por la conjuntiva pero más intensas en el limbo (fig. 12.6A).
 - Las lesiones son más intensas alrededor de las ramas perforantes de los vasos ciliares anteriores o alrededor de un nervio intraescleral cuando entra en la esclera (asa de Axenfeld, fig. 12.6B).
 - Con la lámpara de hendidura, la pigmentación se observa dentro del epitelio y, por tanto, se mueve libremente sobre la superficie del globo ocular.

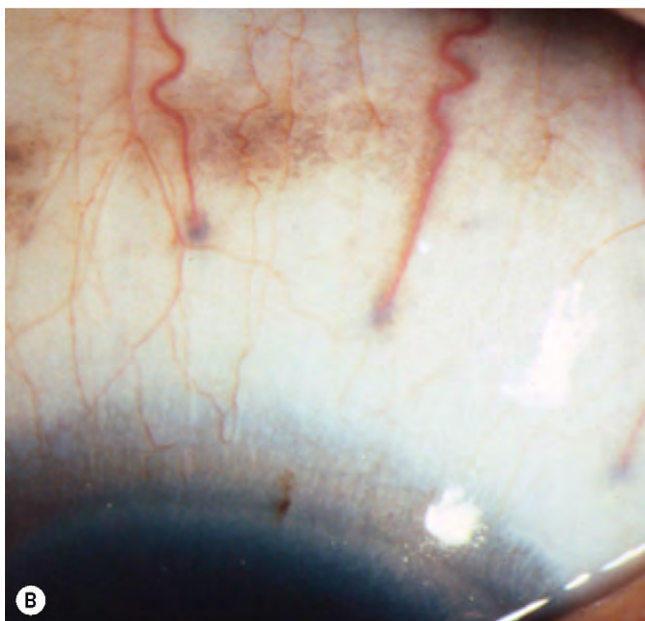
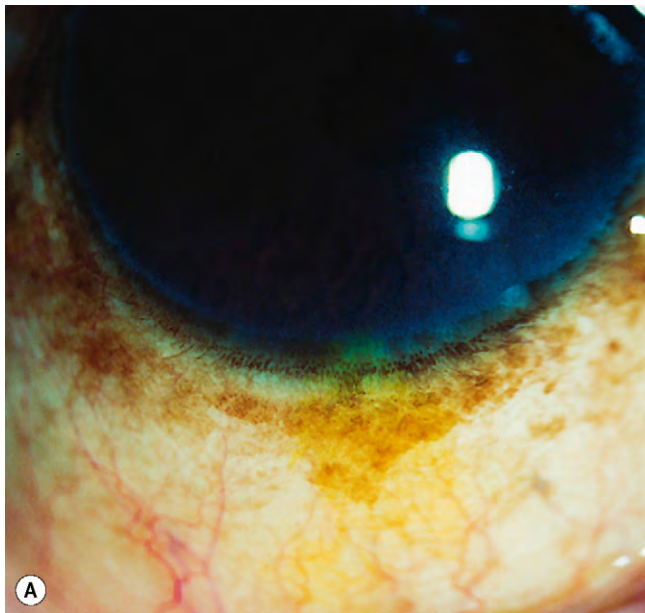


Fig. 12.6 Melanosis epitelial (racial). (A) Afectación yuxtalimbal; (B) asa de Axenfeld.

Otros tumores

1. El **hemangioma episcleral** o telangiectasia puede asociarse al síndrome de Sturge-Weber (fig. 12.7A).
2. La **hiperplasia pseudoepiteliomatosa reactiva** es un nódulo yuxtalimbal blanco e hiperqueratósico de rápido crecimiento que se desarrolla como respuesta a una irritación (fig. 12.7B).
3. La **disqueratosis intraepitelial benigna hereditaria** es una lesión translúcida yuxtalimbal hiperplásica bilateral infrecuente que suele cursar con vasos dilatados (fig. 12.7C).
4. El **melanocitoma** es una lesión congénita infrecuente de color negro y crecimiento lento que no puede moverse libremente sobre el globo ocular (fig. 12.7D).

TUMORES EPIBULBARES MALIGNOS Y PREMALIGNOS

Melanosis adquirida primaria

La melanosis adquirida primaria (MAP) es un trastorno unilateral que suele afectar a sujetos de raza blanca de piel clara.

1. La **histología** muestra alguna de las siguientes características:
 - a. La **MAP sin atipia celular melanocítica** consiste en una proliferación intraepitelial benigna de melanocitos epiteliales sin riesgo de transformación maligna (fig. 12.8A).
 - b. La **MAP con atipia celular melanocítica** muestra el aumento del número de melanocitos intraepiteliales que presentan pleomorfismo. La MAP con atipia, si es grave, puede considerarse como un melanoma in situ, que tiene el 50% de posibilidades de sufrir una infiltración maligna a los 5 años.
2. Se **presenta** habitualmente después de los 45 años.
3. Los **signos** no pueden distinguirse entre los dos tipos histológicos.
 - Zonas irregulares, unifocales o multifocales, de pigmentación epitelial marrón dorado o chocolate oscuro que normalmente afecta al limbo y a la región interpalpebral (fig. 12.8B).
 - Como puede afectar a cualquier parte de la conjuntiva, es importante dar la vuelta a los párpados (fig. 12.8C).
 - La MAP se expande, reduce o permanece estable durante largos períodos. También puede aumentar o disminuir de color focalmente.
 - La transformación maligna a melanoma debe sospecharse ante la aparición súbita de uno o más nódulos en lesiones que son planas (v. fig. 12.9D).
4. Las **pruebas** consisten en biopsia con inmunohistoquímica porque los signos clínicos de la MAP con o sin atipia son iguales.
5. El **tratamiento** de las lesiones pequeñas consiste en la escisión. Las lesiones grandes y diseminadas deben someterse a una biopsia por incisión en varios lugares. Las lesiones que muestren MAP con atipia se tratan con crioterapia o mitomicina C tópica.

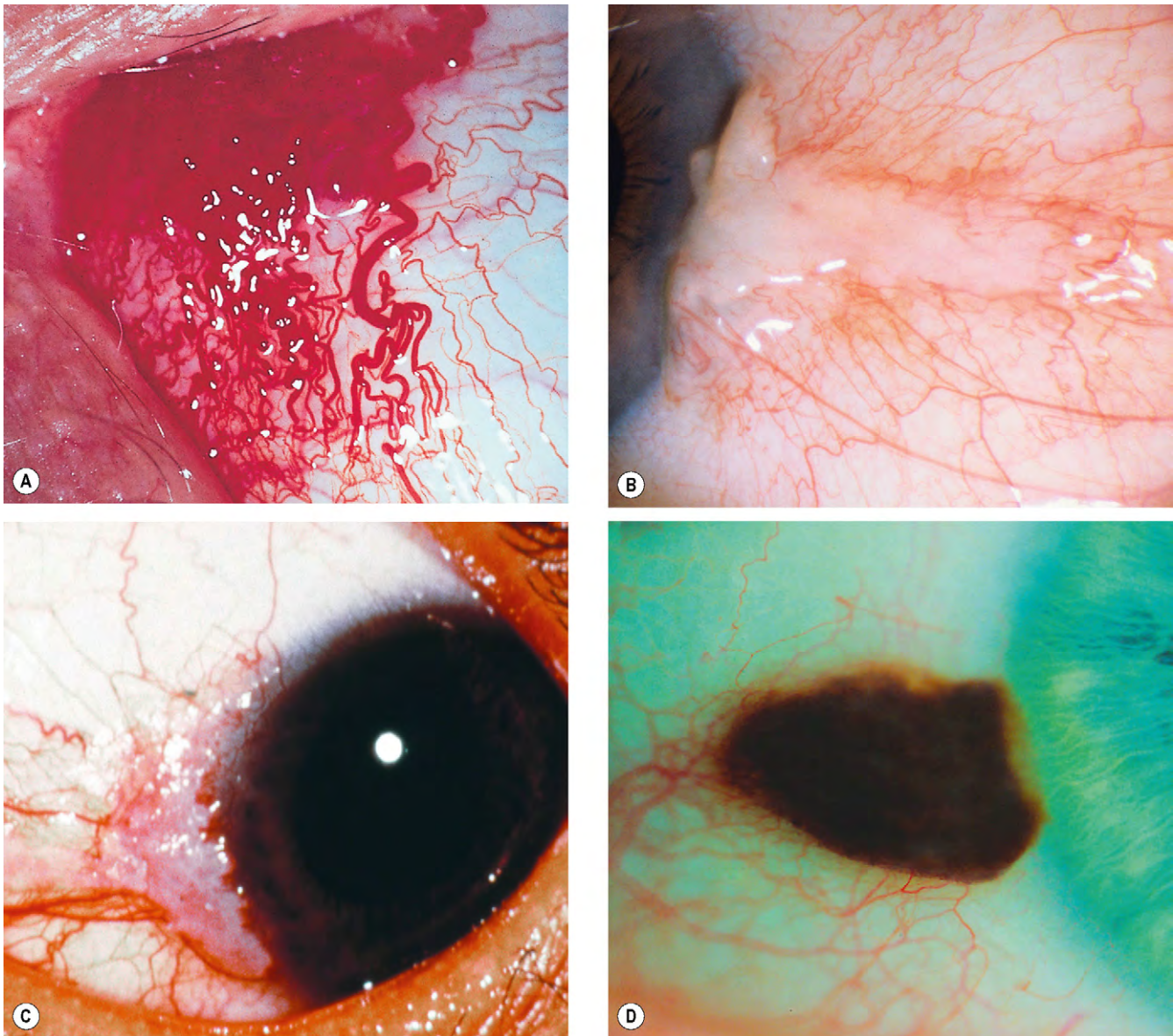


Fig. 12.7 Tumores conjuntivales benignos. (A) Hemangioma; (B) hiperplasia pseudoepiteliomatosa reactiva; (C) disqueratosis intraepitelial hereditaria; (D) melanocitoma.

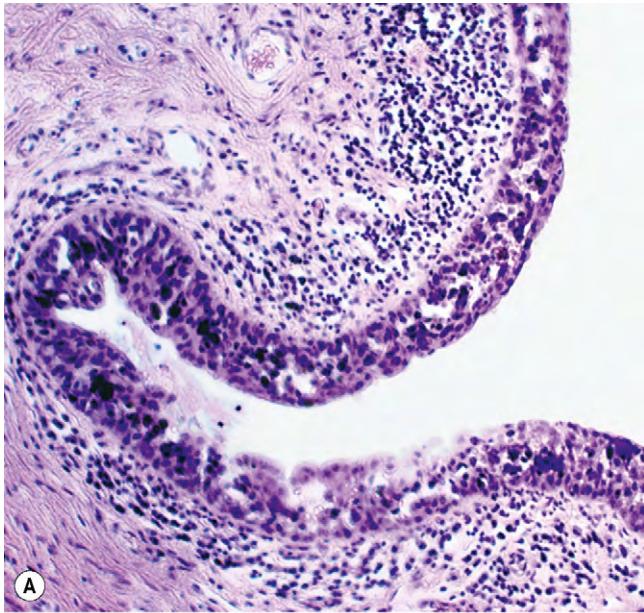
6. El diagnóstico diferencial incluye el nevus conjuntival, la melanosis epitelial (racial), la melanocitosis ocular congénita y la enfermedad de Addison.

Melanoma

El melanoma conjuntival supone alrededor del 2% de todas las neoplasias malignas oculares.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra láminas de melanoma en la estroma subepitelial (fig. 12.9A).
2. **Clasificación**
 - a. En el 20% de los casos se trata de un melanoma que surge de un nevus preexistente (tanto de unión como complejo).
 - b. El melanoma primario (de novo) es el menos frecuente.
 - c. El melanoma que se origina en una MAP con atipia explica el 75% de los casos.
3. Se **presenta** en la sexta década de vida, salvo en los pacientes afectados del infrecuente síndrome del nevus displásico, que desarrollan melanomas múltiples antes de ese período.
4. **Signos**
 - El melanoma que surge de novo o a partir de un nevus preexistente aparece como un nódulo vascularizado negro o gris, que puede estar fijado a la epiesclera.
 - El limbo es un lugar habitual (fig. 12.9B), aunque el tumor puede aparecer en cualquier parte de la conjuntiva.
 - Los tumores amelánicos son de color rosa y tienen un aspecto característico, liso y en carne de pescado (fig. 12.9C) que dan problemas en el diagnóstico.



- Las lesiones multifocales que surgen de una MAP con atipia se caracterizan por zonas de engrosamiento y nodularidad (fig. 12.9D).
5. El diagnóstico diferencial incluye un nevus grande, un melanoma del cuerpo ciliar con extensión extraocular, el melanocitoma (v. fig. 12.8D) y el carcinoma pigmentado de la conjuntiva en un sujeto de piel oscura.

Tratamiento

- Las lesiones circunscritas se tratan mediante extirpación con un margen ancho y crioterapia. Si la histología muestra la extensión del tumor a la superficie profunda de la muestra, puede administrarse radioterapia complementaria.
- El melanoma difuso asociado con MAP se trata por resección de nódulos localizados y crioterapia o mitomicina para el componente difuso.
- Las recidivas orbitarias (fig. 12.8A) se tratan por resección local y radioterapia. La enucleación ocular (fig. 12.8B) no mejora la tasa de supervivencia y, por tanto, se reserva para pacientes con enfermedad extensa y agresiva que no puede controlarse con otros métodos.

Pronóstico

La mortalidad global es del 12% a los 5 años, y del 25% a los 10 años. Los principales focos de metástasis son los ganglios regionales, el pulmón, el cerebro y el hígado. Los indicadores de mal pronóstico incluyen:

- Tumores multifocales.
- Tumores extralímbicos que afectan a la carúncula, el fondo de saco o la conjuntiva palpebral.
- Tumor de 2 mm o más de grosor.
- Recidiva.
- Diseminación linfática u orbitaria.

Neoplasia escamosa de la superficie ocular

Definición

La neoplasia escamosa de la superficie ocular (NESO) describe un espectro de lesiones epiteliales benignas, premalignas y malignas unilaterales lentamente progresivas de la conjuntiva y la córnea. Los factores de riesgo incluyen: exposición a la radiación ultravioleta, infección por el virus del papiloma humano (tipo 16), sida, xeroderma pigmentoso y tratamiento con células progenitoras.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra el espectro siguiente:
 - a. **Displasia epitelial conjuntival**, con células displásicas en las capas basales del epitelio.

Fig. 12.8 Melanosis adquirida primaria (MAP). (A) La histología muestra una proliferación intraepitelial de melanocitos del epitelio conjuntival; (B) zona extensa de MAP; (C) pequeña área de MAP asociada con un léntigo maligno del borde palpebral.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; B. Jay, fig. B; D. Selva, fig. C.)

- b. *Carcinoma in situ*, con células displásicas que afectan a todo el grosor del epitelio (fig. 12.10A).
 - c. *Carcinoma escamoso*. Es infrecuente y se caracteriza por la invasión de la estroma subyacente (fig. 12.10B).
2. Se **presenta** habitualmente al final de la vida adulta, con irritación o una masa ocular.
3. **Los signos** son variables y la distinción clínica entre los tres tipos histológicos no es fiable. La mayoría tiende a presentarse en la fisura interpalpebral, principalmente en el limbo, si bien puede afectar a cualquier parte de la conjuntiva o de la córnea. Se observan los siguientes aspectos.

- a. Masa *gelatinosa* con vasos superficiales (fig. 12.10C).
- b. Placa *leucoplásica blanca* que cubre la lesión (fig. 12.10D).
- c. Lesión *papilomatosa* con vasos sanguíneos en forma de sacacorchos en la superficie (fig. 12.10E).
- d. El *carcinoma epidermoide* es una masa carnosa papilomatosa, de color rosa, con vasos nutricios o en ocasiones muestra un crecimiento difuso y se enmascara como una «conjuntivitis crónica». Puede afectarse la córnea (fig. 12.10F) pero la extensión intraocular no es habitual y la enfermedad metastásica es muy infrecuente.

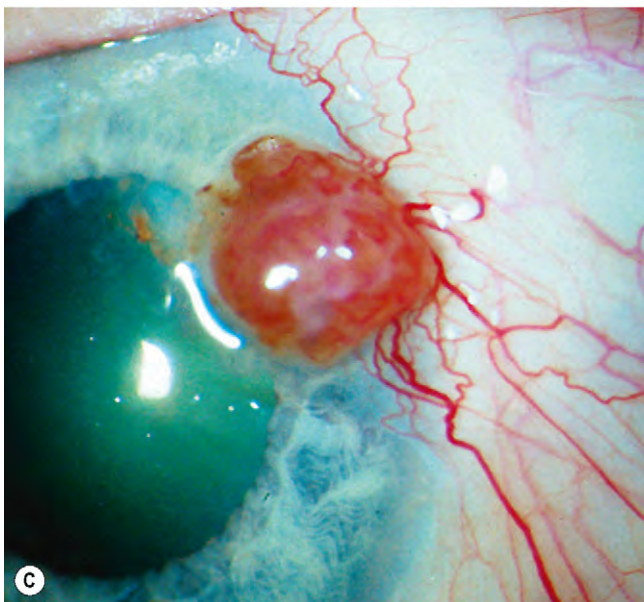
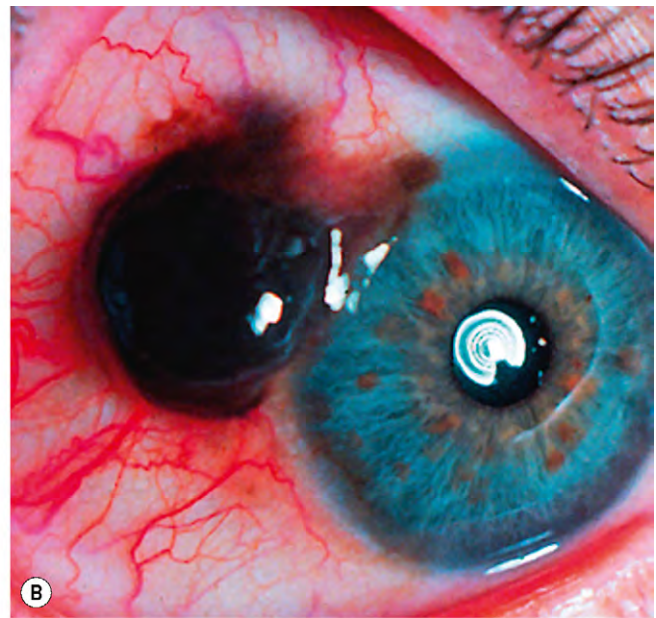
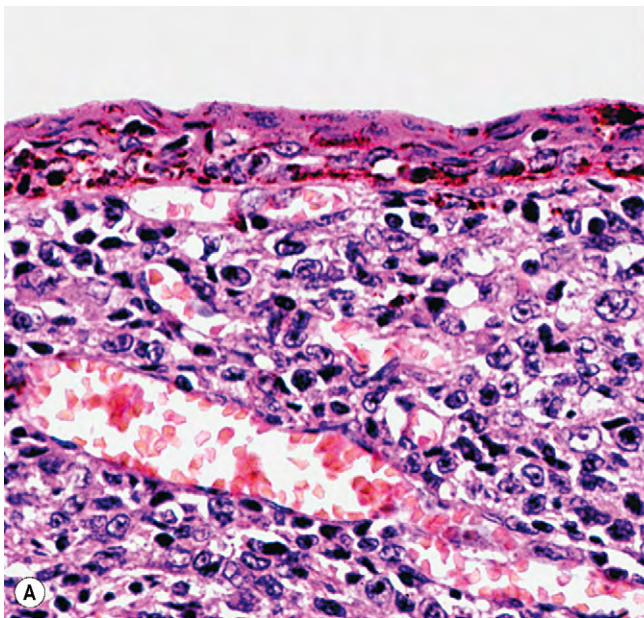


Fig. 12.9 Melanoma conjuntival. (A) La histología muestra células de melanoma en el epitelio y en la estroma subepitelial; (B) melanoma pigmentado; (C) melanoma amelanocítico; (D) melanoma multifocal que se origina en una MAP

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

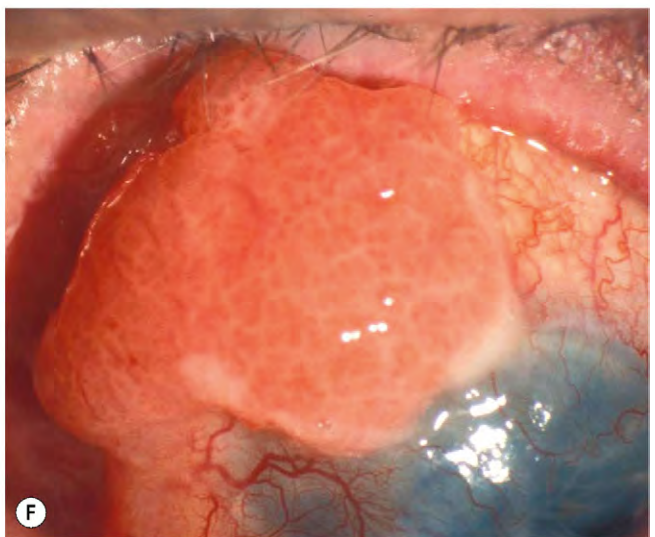
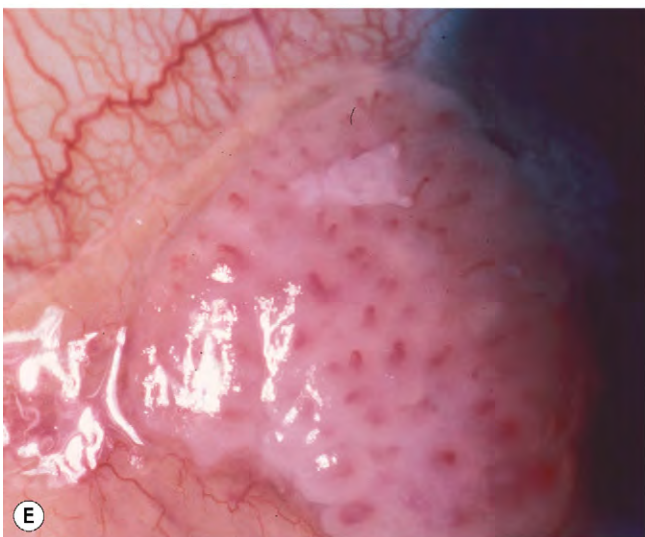
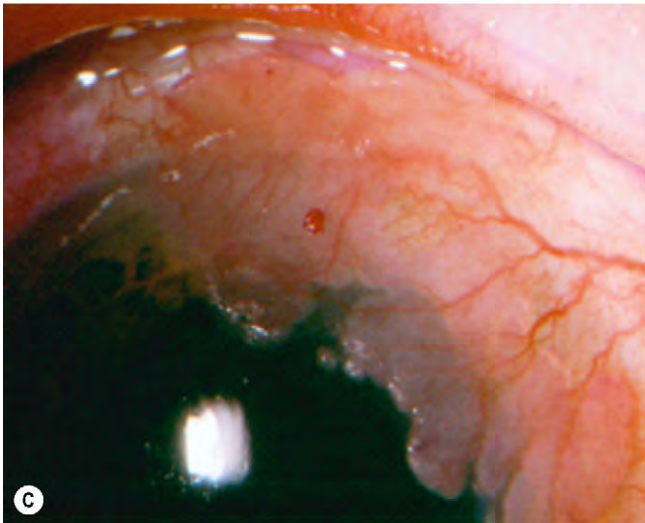
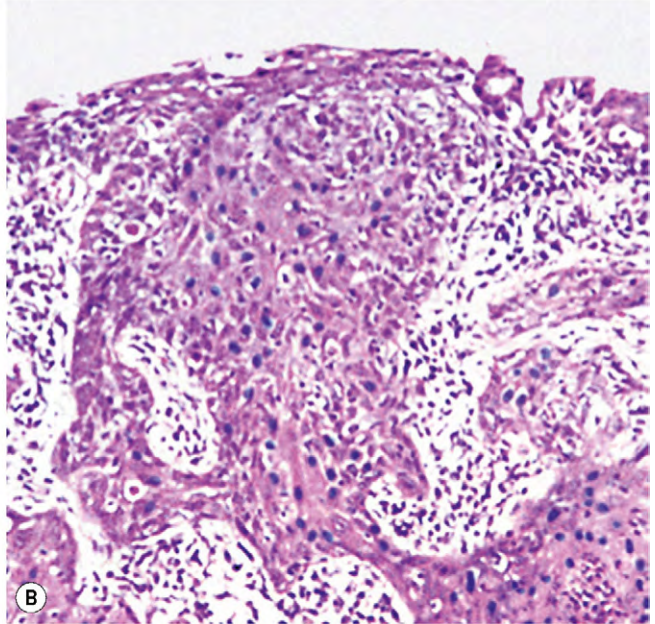
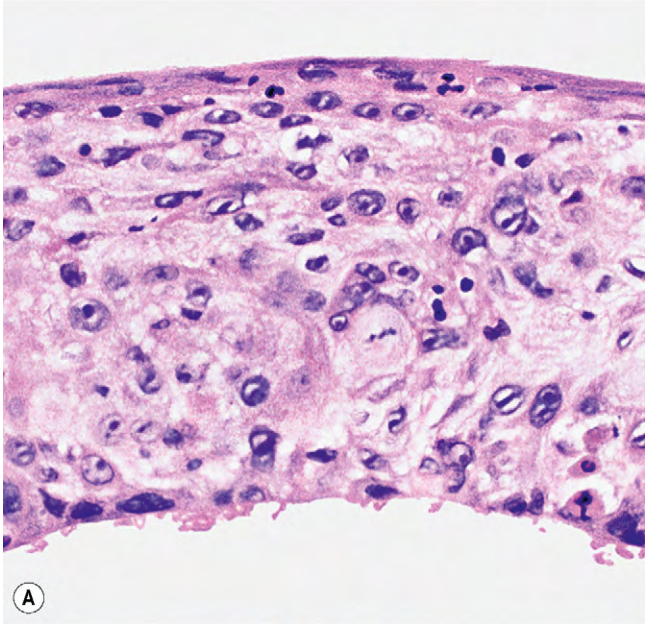


Fig. 12.10 Neoplasia escamosa de la superficie ocular. (A) La histología del carcinoma in situ muestra cambios displásicos por todo el epitelio engrosado; (B) la histología del carcinoma escamoso muestra proliferación descendente de epitelio irregular, displásico, escamoso, con infiltración de tejido subepitelial; (C) lesión gelatinosa con vasos superficiales; (D) lesión leucoplásica; (E) lesión papilomatosa; (F) carcinoma muy extenso con afectación corneal.

(Cortesía de J. Harry, figs. A y B; R. Bates, fig. E; B. Damato, fig. F.)

- Las **pruebas especiales** incluyen el biomicroscopio ultrasonico (BMU) para calcular la profundidad de la invasión, citología exfoliativa y citología de impresión.

Tratamiento

La escisión con márgenes de 2-3 mm y la evaluación del aclaramiento quirúrgico con secciones congeladas, es el método tradicional. Las medidas que tienen como objetivo reducir la recurrencia son la crioterapia, la braquiterapia o la quimioterapia tópica complementaria con mitomicina C, 5-fluorouracilo e interferón α -2b tópicos.

Lesiones linfoproliferativas

La mayoría de las lesiones linfoproliferativas conjuntivales son hiperplasia linfoide reactiva y proliferación de células T y B con formación de folículos germinales (fig. 12.11A). El linfoma conjuntival se origina en tres contextos clínicos: (a) de novo; (b) por extensión desde un linfoma orbitario, y (c) ocasionalmente, asociado a afectación sistémica. A veces, la hiperplasia linfoide reactiva se transforma en un linfoma. La mayoría de los linfomas conjuntivales son linfomas de células B y derivan de MALT (tejido linfoide asociado con la mucosa).

- La **presentación** suele producirse al final de la vida adulta, con irritación e inflamación indolora que puede ser bilateral.
- Signos**
 - Infiltrado de lento crecimiento, móvil, de color salmón o carne en la superficie epibulbar (fig. 12.11B) o en los fórnices (fig. 12.11C).
 - En casos infrecuentes, una lesión difusa (fig. 12.11D) semeja una conjuntivitis crónica.
- El **tratamiento** suele requerir radioterapia. Otras opciones incluyen quimioterapia, resección, crioterapia e inyección local de interferón α 2b.

Sarcoma de Kaposi

El sarcoma de Kaposi es un tumor de crecimiento lento que se produce en los pacientes con sida.

- La **histología** muestra proliferación de células fusiformes, canales vasculares y células inflamatorias (fig. 12.12A).
- Se **presenta** en la vida adulta, con irritación o cambios de coloración indoloros.
- Signos.** Lesión plana de color rojo brillante (fig. 12.12B) que puede parecer una hemorragia subconjuntival.
- El **tratamiento** se realiza por razones estéticas o por hemorragia o infección. Las opciones incluyen radioterapia focal y resección con o sin crioterapia complementaria.

TUMORES DEL IRIS

Nevus del iris

- La **histología** muestra proliferación de melanocitos en la estroma del iris superficial, que consiste en, predominantemente, células fusiformes (fig. 12.13A).

2. Signos

- Lesión circunscrita pigmentada, plana o ligeramente sobreelevada, que suele medir menos de 3 mm de diámetro, normalmente en una localización inferior.
- La arquitectura normal del iris está alterada y ocasionalmente, existe una distorsión leve de la pupila y ectropión uveal (fig. 12.13B). Una peca es más pequeña y nunca distorsiona la arquitectura del iris.
- Puede extenderse a la malla trabecular.
- Los signos que indican la transformación maligna son vascularización prominente, crecimiento rápido, diseminación difusa y producción de hijos.

3. Variantes infrecuentes

- Un **nevus difuso** es plano y de márgenes mal delimitados, y es sectorial (fig. 12.13C) o afecta a prácticamente todo el iris (fig. 12.13D). Se presenta en pacientes con melanocitosis ocular congénita y produce heterocromía del iris.
- El **síndrome de nevus del iris** (síndrome de Cogan-Reese, v. cap. 10), se caracteriza por nevus difusos que pueden asociarse con numerosos nódulos, pequeños y pedunculados (fig. 12.13E).
- Los **nódulos de Lisch** son pequeñas lesiones bilaterales que aparecen después de los 16 años de edad en prácticamente todos los pacientes con NF1 (fig. 12.13F).

Melanoma del iris

Perspectiva general

En general, los melanomas de la úvea son tres veces más frecuentes en pacientes con iris azules o grises que marrones. Son muy infrecuentes en los individuos de raza negra, y afectan a los dos sexos por igual. Las condiciones asociadas o que predisponen a sufrir un melanoma de la úvea son: (a) piel clara; (b) iris de color claro; (c) numerosos nevus cutáneos; (d) melanocitosis ocular congénita; (e) melanocitosis oculodérmica (es decir, nevus de Ota); (f) melanocitoma de la úvea; (g) nevus cutáneos displásicos; (h) melanoma cutáneo familiar, e (i) NF1. Alrededor del 8% de los melanomas de la úvea se originan en el iris. El pronóstico es muy bueno y sólo el 5% de los pacientes desarrolla metástasis en los 10 años siguientes al tratamiento.

Diagnóstico

- La **histología** en la mayoría de los casos muestra células fusiformes (v. más adelante) con un grado bajo de malignidad (fig. 12.14A). Una pequeña parte contiene un componente celular epitelioides y pueden ser más agresivos.
- La **presentación** tiene lugar durante la quinta o la sexta décadas de vida, diez años antes que el melanoma del cuerpo ciliar y coroideo, con aumento de una lesión del iris preexistente.
- Signos**
 - Nódulo pigmentado (fig. 12.14B) o no pigmentado (fig. 12.14C) con por lo menos 3 mm de diámetro y 1 mm de grosor, localizado en la mitad inferior del iris, y habitualmente asociado con vasos sanguíneos superficiales.
 - Se observan distorsión pupilar, ectropión uveal y, a veces, cataratas localizadas, aunque también pueden producirse con nevus.

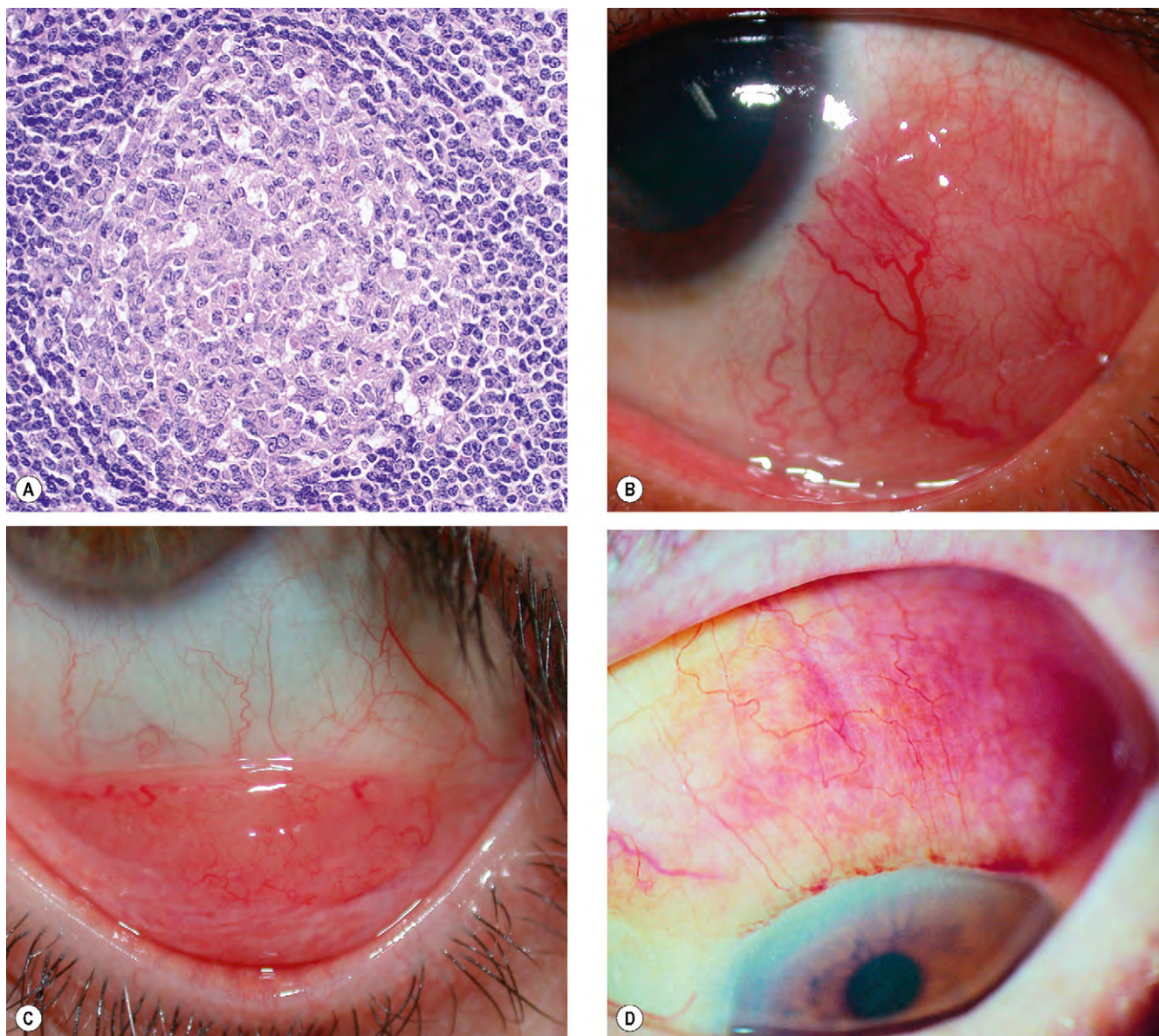


Fig. 12.11 Lesiones linfoproliferativas conjuntivales. (A) La histología de una hiperplasia linfoide reactiva muestra un folículo linfoide germinal formado por células linfoides inmaduras en el centro y células maduras en la periferia; (B) linfoma epibulbar; (C) linfoma del fórnix; (D) linfoma difuso.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

- El tumor suele crecer muy lentamente a lo largo de la superficie del iris y e invadir el ángulo (fig. 12.14D) y el cuerpo ciliar anterior.
 - Las complicaciones son hipema, cataratas y glaucoma.
- 4. Variantes infrecuentes**
- a. Melanoma de *crecimiento difuso* dentro de la estroma, que puede producir heterocromía hiperocrómica ipsolateral (fig. 12.14E).
 - b. «*Melanoma en tapioca*» que se caracteriza por múltiples nódulos sobre la superficie del iris (fig. 12.14F).

Tratamiento

1. La **observación** de una lesión sospechosa exige una documentación cuidadosa de la extensión mediante el examen con lámpara de hendidura, gonioscopia y fotografía. El seguimiento debe prolongarse durante toda la vida, porque el crecimiento puede tener lugar tras años de aparente inactividad.
2. **Iridectomía** para los tumores pequeños (con reconstrucción del iris para reducir la fotofobia postoperatoria) e iridociclectomía para los tumores que invaden el ángulo.

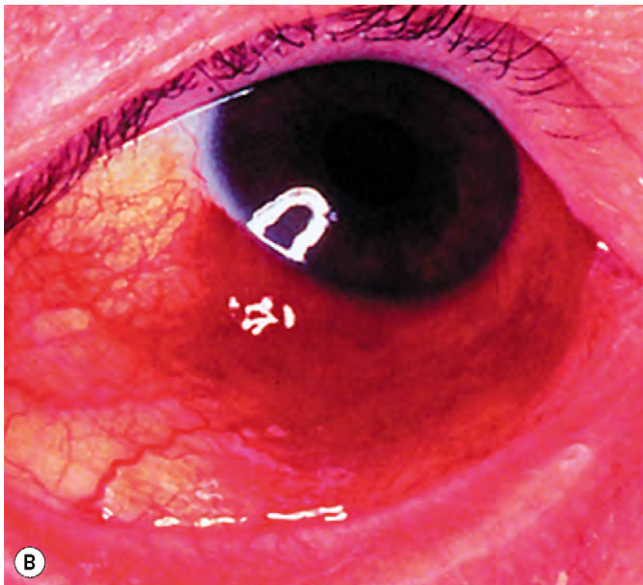
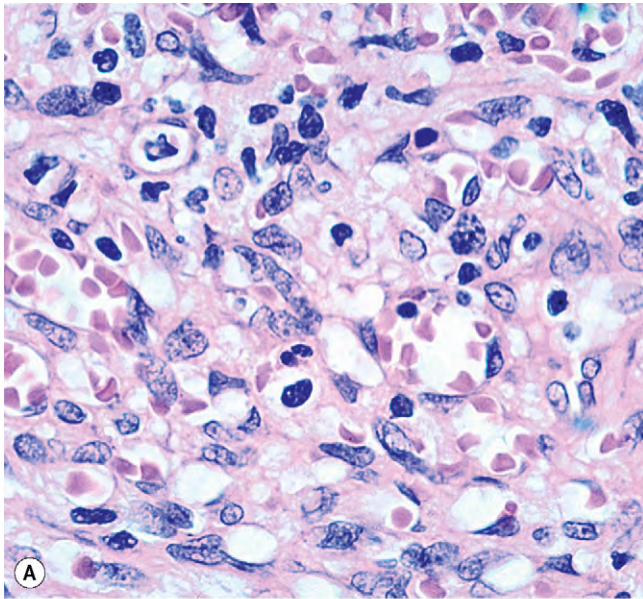


Fig. 12.12 Sarcoma de Kaposi conjuntival. (A) La histología muestra una proliferación de células endoteliales vasculares, figuras mitóticas ocasionales, canales vasculares y células inflamatorias crónicas; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

3. **Radioterapia** con placas locales (braquiterapia) o irradiación externa con un haz de protones.
4. Si la radioterapia no es posible, la **enucleación** suele ser necesaria para los tumores que crecen de forma difusa.

Tumores metastásicos

Las metástasis en el iris son infrecuentes y se caracterizan por la aparición de una masa blanca, rosa o amarilla de rápido crecimiento (fig. 12.15A) que se asocia a uveítis anterior y, en ocasiones, a hipema. También pueden verse múltiples depósitos (fig. 12.15B).

Otros tumores

1. El **xantogranuloma juvenil** es una enfermedad granulomatosa idiopática infrecuente de la primera infancia que afecta a la piel, músculos, estómago, glándulas salivales y otros órganos. La afectación del iris se caracteriza por una lesión amarilla localizada o difusa (fig. 12.16A) que puede asociarse a hipema espontáneo o, con menor frecuencia, a uveítis anterior y glaucoma. El tratamiento consiste en la administración de esteroides tópicos.
2. El **leiomioma** es un tumor benigno extremadamente infrecuente que se origina en el músculo liso. Su aspecto es similar al de un melanoma amelanótico, excepto que no muestra predilección por la mitad inferior del iris (fig. 12.16B). En la mayoría de los casos, el diagnóstico sólo puede establecerse histológicamente.
3. El **melanocitoma** es una masa nodular muy pigmentada, con una superficie granular y sin vasos intrínsecos, ocupando con mayor frecuencia la zona periférica del iris (fig. 12.16C). Puede necrosarse espontáneamente y extenderse por la estroma del iris y el ángulo camerular. La dispersión de melanófagos produce una elevación de la presión intraocular.

QUISTES DEL IRIS

Primarios

Los quistes primarios del iris son lesiones infrecuentes que se originan en el epitelio del iris o, excepcionalmente, en la estroma. Los quistes epiteliales se hallan entre las dos capas de epitelio pigmentario (fig. 12.17A).

1. **Quistes epiteliales**
 - Son estructuras globulares unilaterales o bilaterales, solitarias o múltiples, que son de color marrón o transparentes, según se originen en el epitelio del iris o en el epitelio iridociliar, respectivamente.
 - Se localizan en el borde pupilar (fig. 12.17B), en la zona media o en la raíz del iris.
 - Ocasionalmente, se desprenden y flotan libremente en la cámara anterior (fig. 12.17C) o vítreo.
 - La inmensa mayoría son asintomáticos e inoocuos. Excepcionalmente, los quistes grandes obstruyen la visión y requieren tratamiento con fotocoagulación con láser de argón.
2. Los quistes **estromales** se presentan en el primer año de vida.
 - Son solitarios y unilaterales con una pared anterior suave y transparente.
 - El quiste puede permanecer inactivo durante años o aumentar de tamaño bruscamente (fig. 12.17D) y producir glaucoma secundario y descompensación corneal. En ocasiones, el quiste se separa del iris y flota en la cámara anterior o migra hacia otra localización.
 - Aunque puede producirse una regresión espontánea, la mayoría necesita tratamiento mediante aspiración con aguja o extirpación quirúrgica. La inyección de etanol en el quiste, con extracción después de 1 min, evita la necesidad de extirpar un quiste recalci-trante.

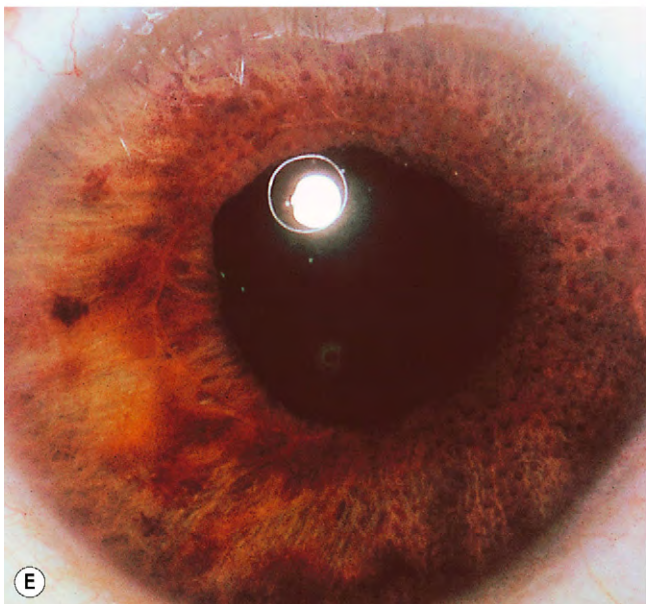
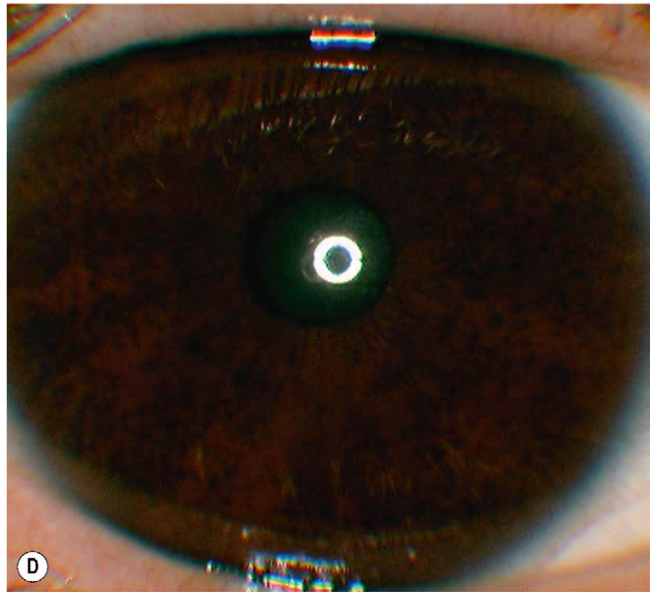
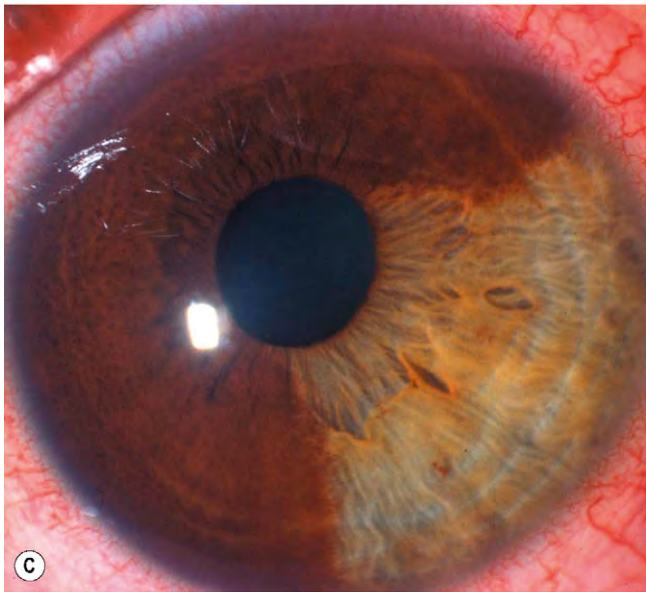
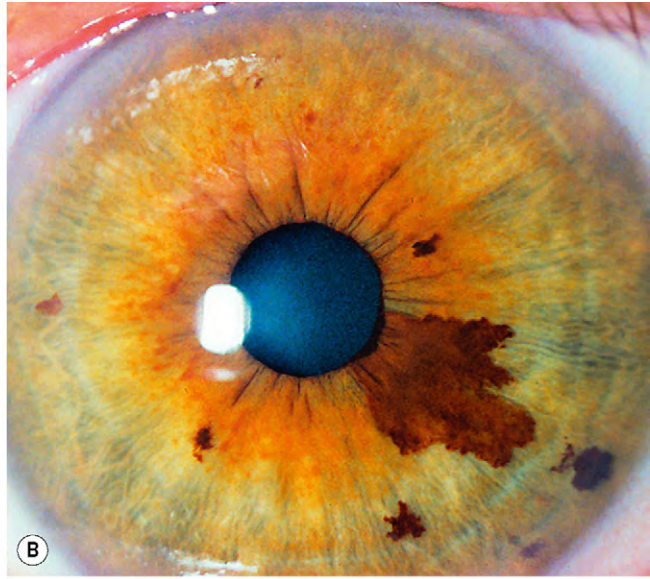
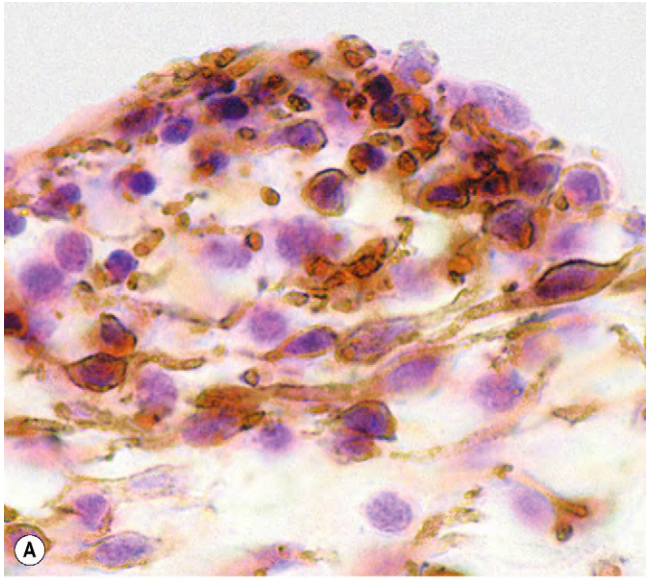


Fig. 12.13 Nevus del iris. (A) La histología muestra una proliferación localizada de melanocitos en la estroma del iris anterior; (B) múltiples pecas en el iris y un gran nevus que causa un ectropión leve en la úvea; (C) nevus difuso sectorial; (D) nevus del iris difuso total; (E) síndrome de Cogan-Reese; (F) nódulos de Lisch.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; B. Damato, fig. C; P. Gill, fig. F.)

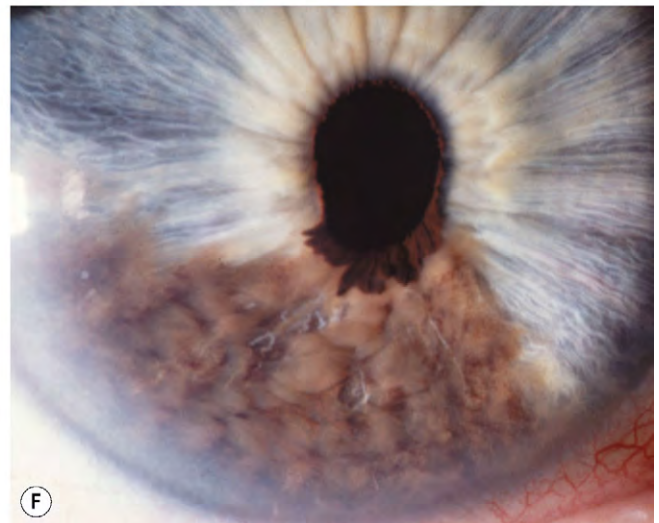
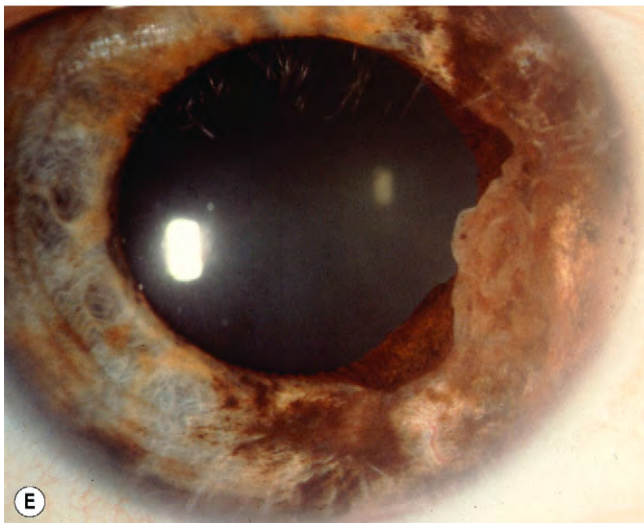
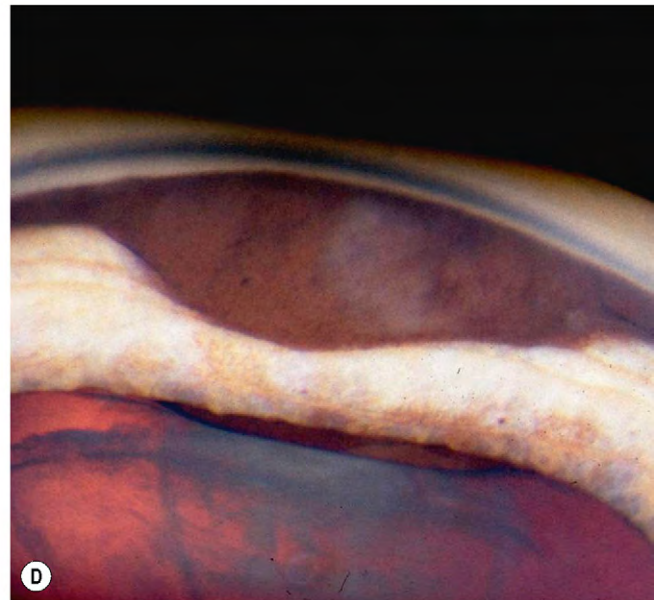
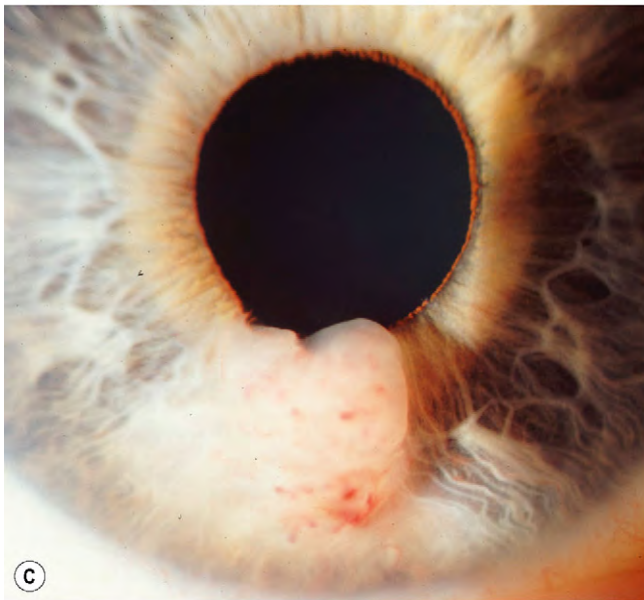
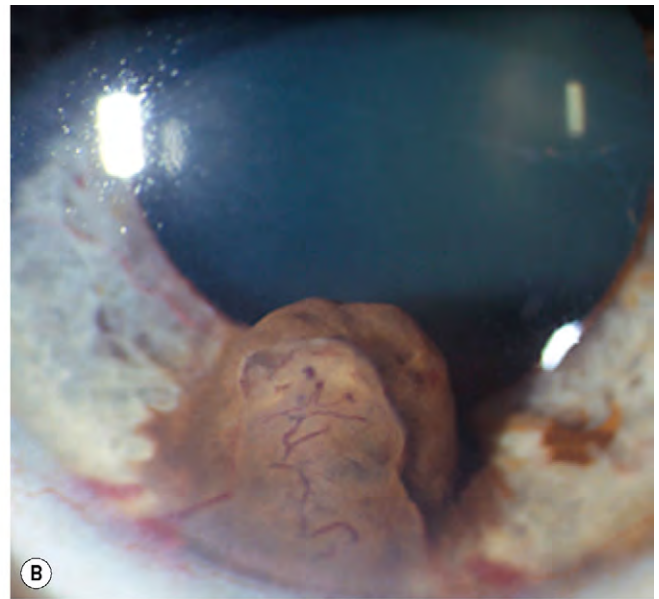
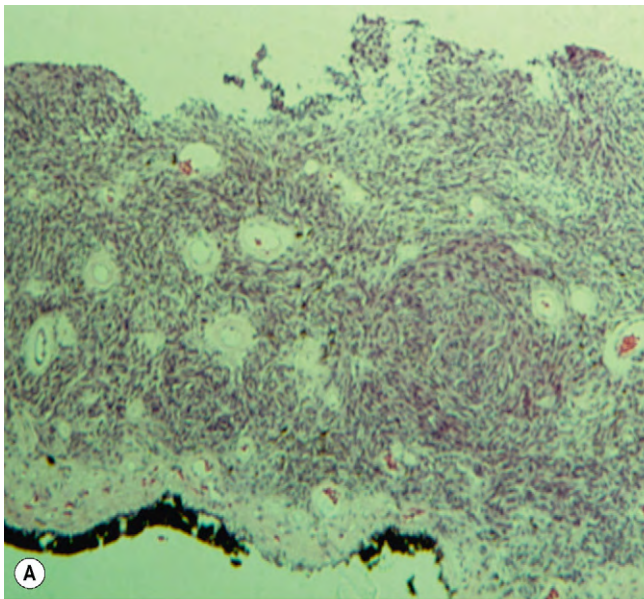


Fig. 12.14 Melanoma del iris. (A) La histología muestra una infiltración de todo el espesor de la estroma; (B) tumor muy pigmentado; (C) tumor amelanítico; (D) invasión del ángulo; (E) tumor de crecimiento extenso y difuso; (F) melanoma en «tapioca». (Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001. fig. A; C. Barry, fig. B; R. Curtis, fig. D; B. Damato, fig. F.)

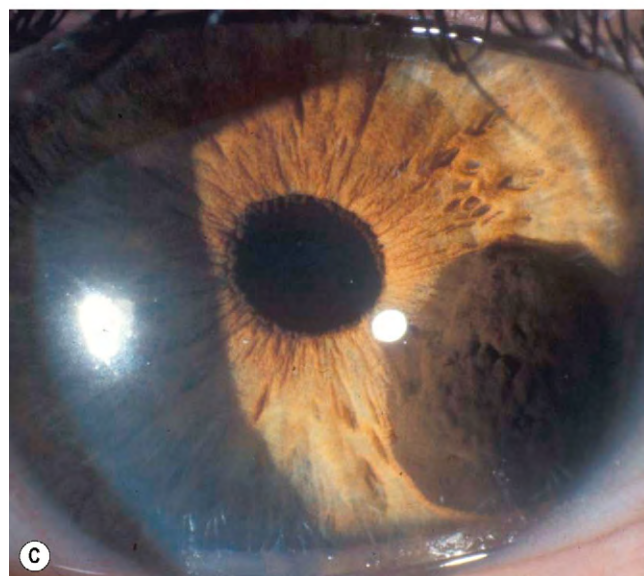
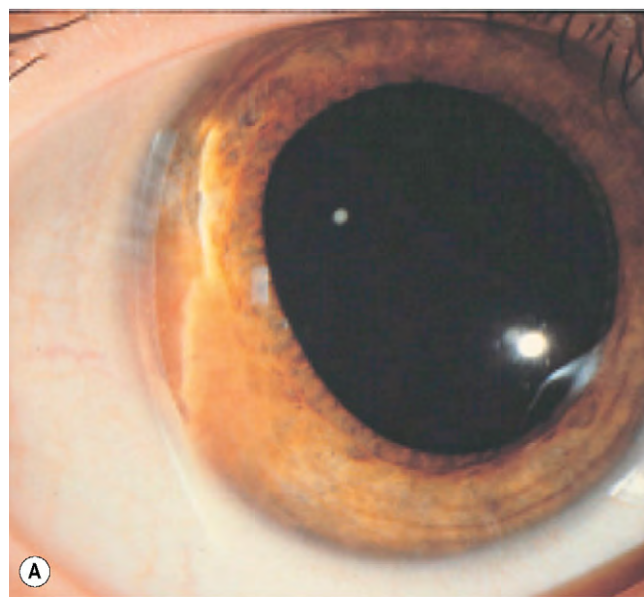
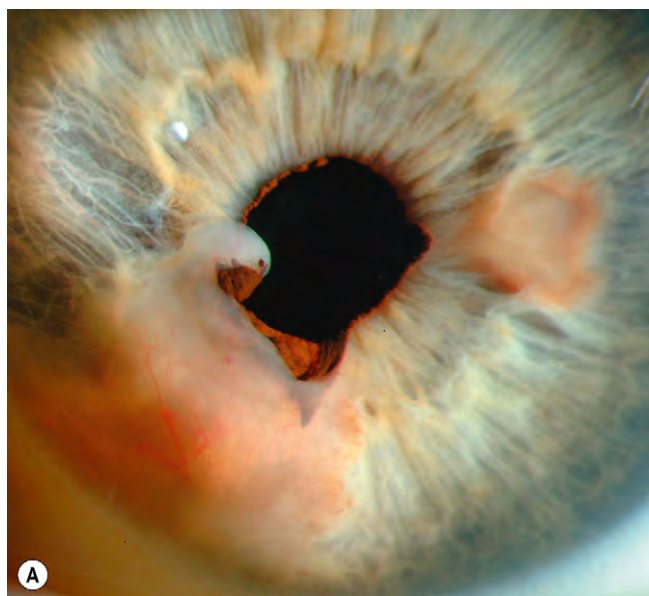


Fig. 12.15 Metástasis en el iris. (A) Metástasis de mama; (B) múltiples depósitos pequeños.

(Cortesía de P. Saine, fig. A; B. Damato, fig. B.)

Fig. 12.16 (A) Xantogranuloma del iris juvenil; (B) leiomioma; (C) melanocitoma.

(Cortesía de B.J. Zitelli y H.W. Davis, de Atlas of Pediatric Physical Diagnosis, Mosby 2002, fig. A; B. Damato, fig. B.)

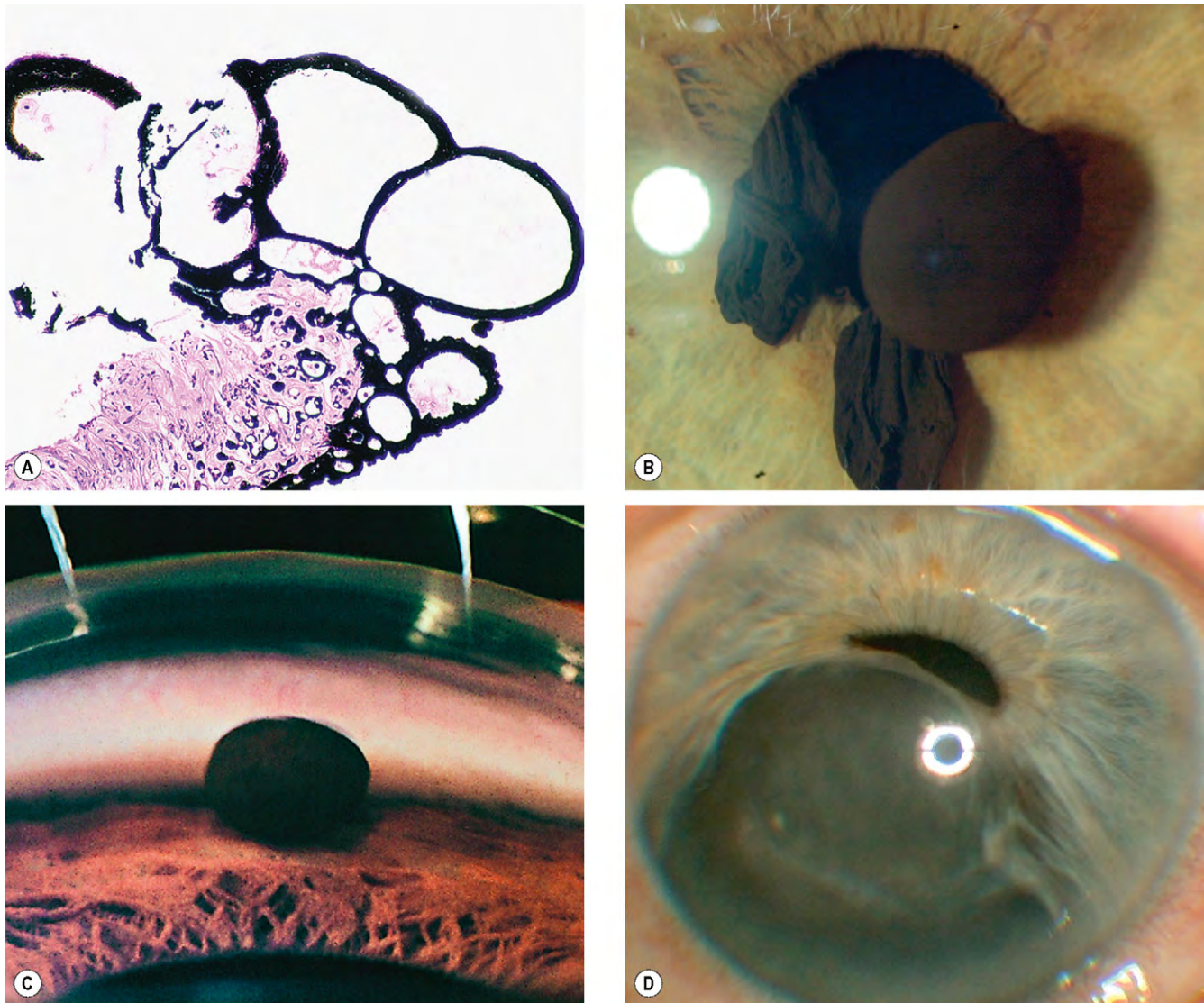


Fig. 12.17 Quistes primarios del iris. (A) La histología de los quistes epiteliales muestra que se encuentran entre las dos capas del epitelio pigmentario; (B) quistes epiteliales en el borde pupilar; (C) quiste epitelial desprendido en el ángulo; (D) quiste de la estroma que aumenta de tamaño.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; J. McAllister, fig. D.)

Secundarios

Los quistes secundarios del iris se desarrollan por diversas causas:

1. Los quistes de **implantación** son los más frecuentes. Se originan por el depósito de células epiteliales superficiales de la conjuntiva o la córnea en el iris después de un traumatismo penetrante o quirúrgico.
 - a. Los quistes *perlados* son lesiones sólidas y blancas, con paredes opacas, que se localizan en la herida (fig. 12.18A).
 - b. Los quistes *serosos* suelen ser translúcidos, están llenos de líquido y pueden estar conectados con la herida (fig. 12.18B). A menudo se agrandan, dando lugar a edema corneal, uveítis anterior y glaucoma. La BMU se

emplea para delimitar la extensión de una lesión cuando se plantea la resección quirúrgica.

2. El **uso continuado de mióticos de acción prolongada** se asocia con quistes múltiples, pequeños, habitualmente bilaterales, a lo largo del borde pupilar (fig. 12.18C). Su desarrollo puede prevenirse con el uso simultáneo de fenilefrina tópica al 2,5%.
3. Los quistes **parasitarios** son muy infrecuentes (fig. 12.18D).

TUMORES DEL CUERPO CILIAR

Melanoma del cuerpo ciliar

Los melanomas del cuerpo ciliar constituyen el 12% de los melanomas uveales.

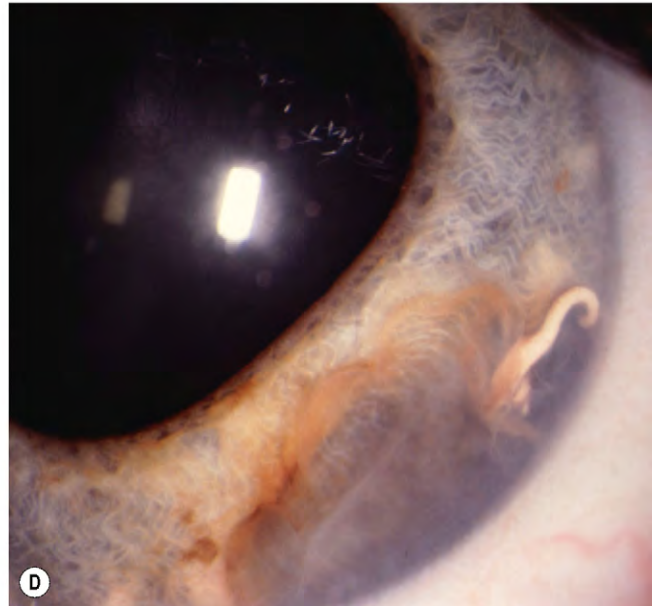
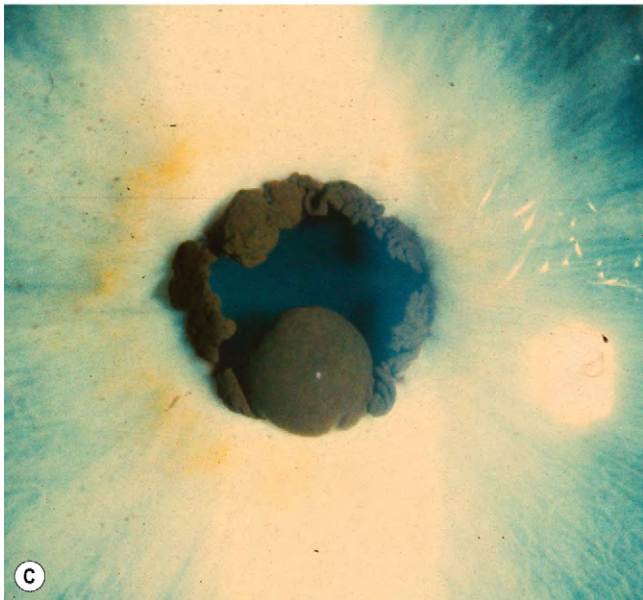
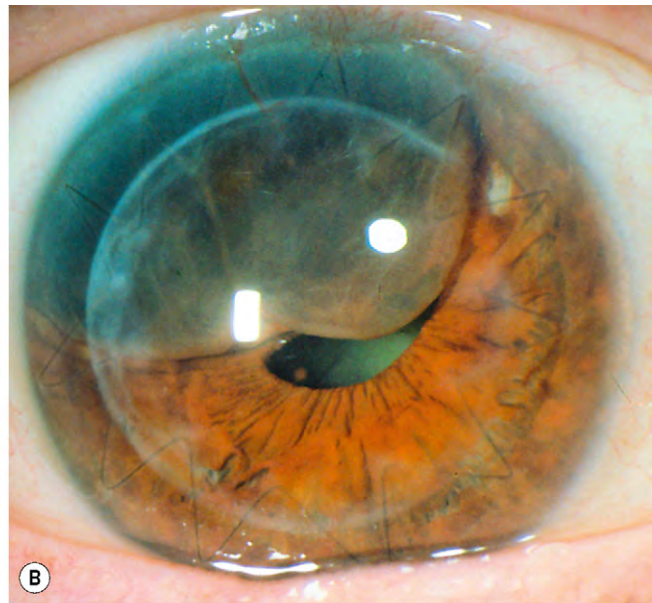
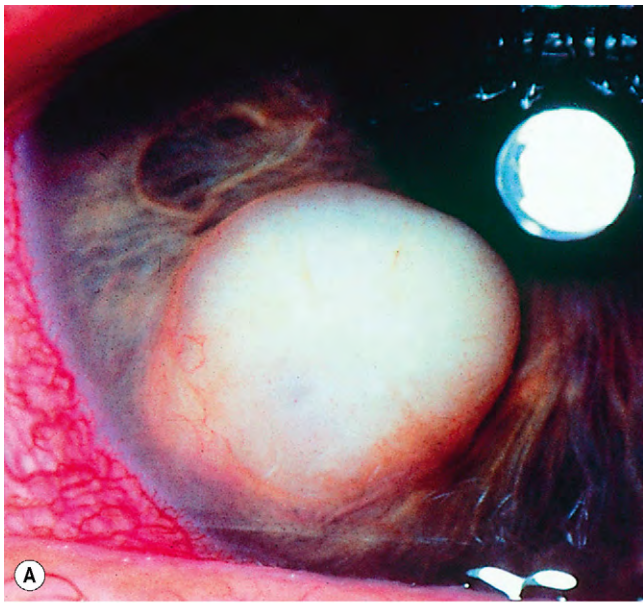


Fig. 12.18 Quistes secundarios del iris. (A) Quiste perlado; (B) gran quiste seroso después de una queratoplastia penetrante; (C) quistes pequeños en el borde pupilar por mióticos; (D) quiste parasitario.

(Cortesía de R. Bates, fig. C.)

Signos

1. Se **presentan** durante la sexta década de la vida, con síntomas visuales, si bien en ocasiones el tumor se descubre casualmente.
2. Los **signos** dependen del tamaño y de la localización del tumor.
 - El tumor se visualiza por oftalmoscopia después de dilatar la pupila (fig. 12.19A).
 - Vasos sanguíneos episclerales dilatados en el mismo cuadrante que el tumor (vasos centinela, fig. 12.19B).
 - La erosión a través de la raíz del iris puede simular un melanoma del iris (fig. 12.19C).
 - La presión sobre el cristalino cabe que provoque astigmatismo, subluxación o catarata (fig. 12.19D).
 - La extensión extraocular a través de los vasos emisarios esclerales da lugar a una masa epibulbar oscura

(fig. 12.19E) que puede confundirse con un melanoma.

- La extensión posterior del tumor puede causar un desprendimiento de retina (fig. 12.19F).
- La uveítis anterior, producida por necrosis del tumor, es infrecuente.
- El crecimiento circunferencial (anular) del tumor de 360° tiene el peor pronóstico, porque el diagnóstico precoz es difícil.

Pruebas

1. La biomicroscopia con lámpara de hendidura con una **lente de contacto de tres espejos** a través de una pupila bien dilatada es esencial y especialmente útil para detectar la erosión a través de la raíz del iris hacia el ángulo.

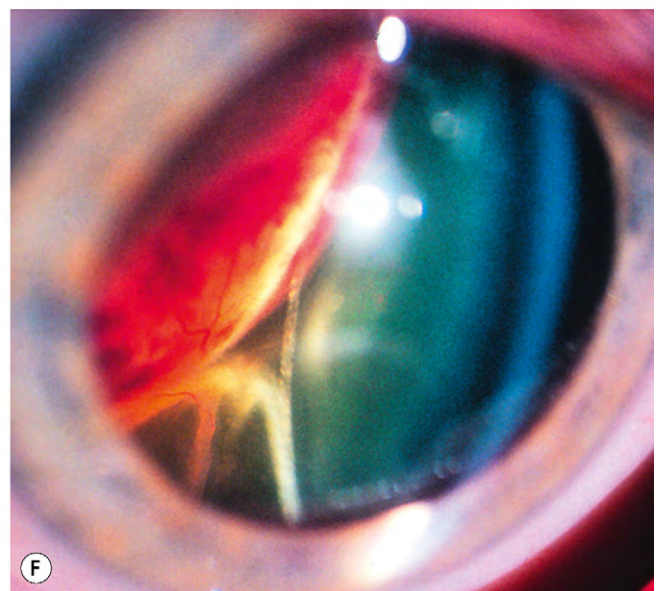
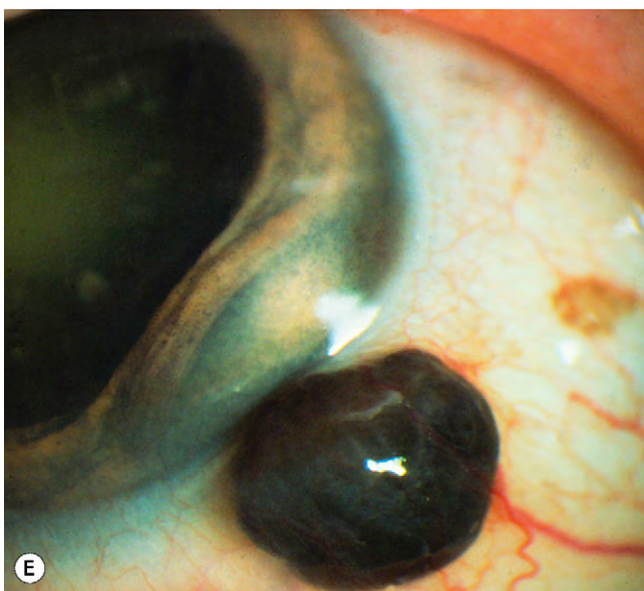
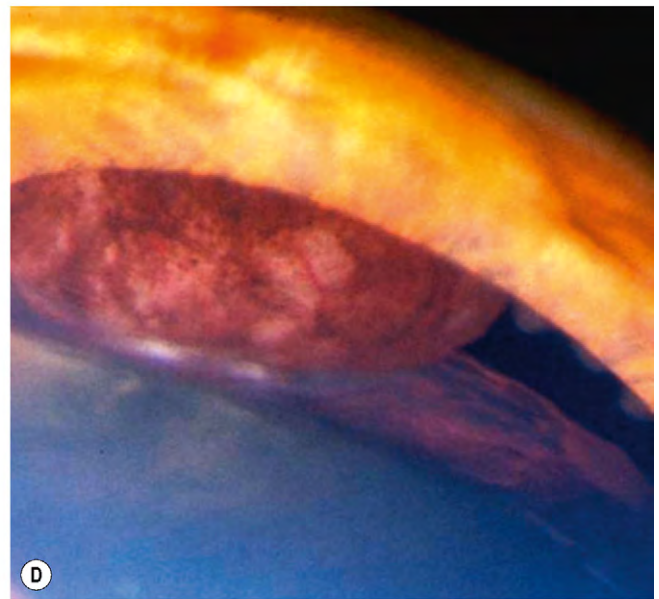
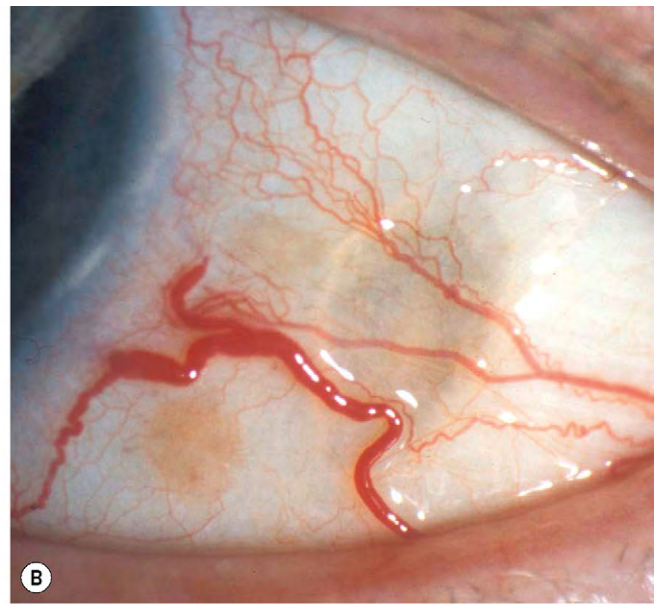
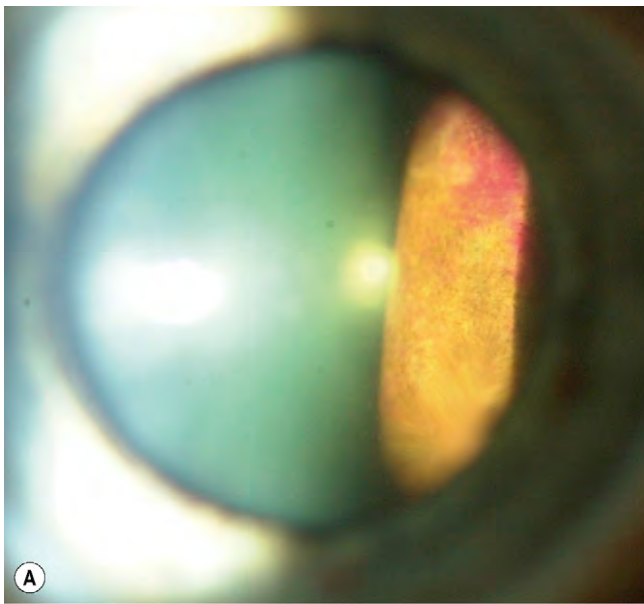


Fig. 12.19 Melanoma del cuerpo ciliar. (A) Tumor observado en la oftalmoscopia; (B) vasos centinela en el mismo cuadrante que el tumor; (C) erosión del tumor a través de la raíz del iris; (D) presión sobre el cristalino; (E) extensión extraocular; (F) desplazamiento del cristalino y desprendimiento de retina inferior.

(Cortesía de B. Damato, fig. B; R. Curtis, fig. D.)

2. La **BMU** es muy útil para mostrar las dimensiones y la extensión del tumor.
3. La **biopsia**, que comporta técnicas de resección, incisional o aspiración con aguja fina, es útil en casos seleccionados.

Tratamiento

1. La **iridociclectomía** se realiza para tumores de tamaño pequeño o medio que sólo afectan a una tercera parte del ángulo iridocorneal. Las complicaciones son hemorragia vítrea, catarata, subluxación del cristalino, hipotonía y resección incompleta.
2. **Radioterapia** mediante braquiterapia o irradiación con haz externo.
3. **Enucleación** para tumores grandes y para los que producen glaucoma secundario, por invasión extensa del canal de Schlemm.

Diagnóstico diferencial

1. El **síndrome de efusión uveal** puede parecerse a un melanoma circunferencial del cuerpo ciliar. Sin embargo, la efusión uveal es lobulada, brillante a la transiluminación y aparece como quística en la ecografía.
2. Los **quistes iridociliares epiteliales congénitos** también desplazan el cristalino pero pueden diferenciarse fácilmente del melanoma mediante ecografía.
3. **Otros tumores del cuerpo ciliar** (extremadamente infrecuentes) son: meduloepitelioma, metástasis, adenocarcinoma, adenoma quístico y leiomioma. En la mayoría de ellos, el diagnóstico correcto sólo puede realizarse histológicamente.

Meduloepitelioma

El meduloepitelioma (antes conocido como dictioma) es una neoplasia embrionaria infrecuente que se origina en la capa interna de la excavación óptica. Es benigno o maligno, en cuyo caso puede ser mortal por diseminación intracraneal o metástasis.

1. Histología

- Tumores teratoides que contienen elementos heterotópicos o tejido como cerebro, cartílago y músculo esquelético (fig. 12.20A).
- Los tumores no teratoides carecen de estos elementos.
- Ambos tipos pueden ser benignos o malignos.

2. La **presentación** suele realizarse en la primera década de la vida, con pérdida visual, dolor, fotofobia, leucocoria o proptosis en casos avanzados.

3. Signos

- Masa en el cuerpo ciliar unilateral, de color blanco, rosa, amarillo o marrón, que es sólida o poliquística (fig. 12.20B).
- Masa en la cámara anterior, que en ocasiones contiene opacidades de color gris-blanco y está formada por cartílago (fig. 12.20C).
- Un tumor tipo laminar que crece por detrás del cristalino y puede parecer una membrana ciclítica.

4. Las complicaciones incluyen glaucoma, catarata y desprendimiento de retina.

5. El tratamiento es difícil y la mayoría de pacientes requiere enucleación.

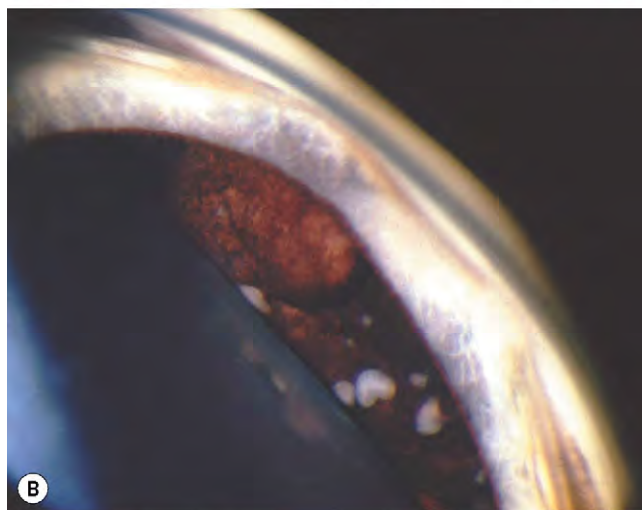
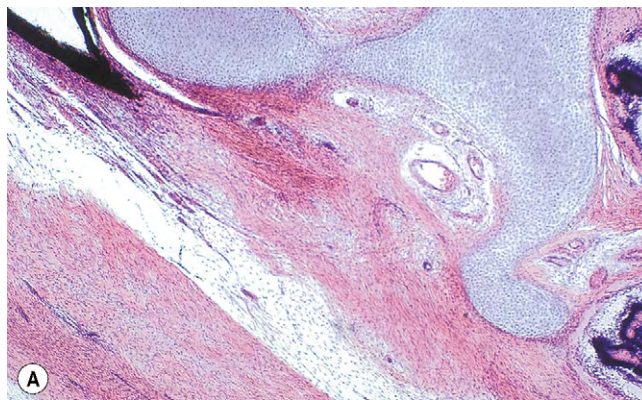


Fig. 12.20 Meduloepitelioma. (A) Histología del tipo teratoide que contiene cartílago; (B) masa quística marrón en el cuerpo ciliar; (C) masa en el segmento anterior.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; R. Curtis, fig. B.)

TUMORES COROIDEOS

Nevus coroideos

Los nevus coroideos se encuentran en el 5-10% de individuos caucásicos, pero son muy infrecuentes en los de piel oscura. Se asocian con NF1 y con el síndrome de nevus displásico. Aunque probablemente aparecen al nacer, crecen sobre todo durante los años prepuberales y son muy infrecuentes en la vida adulta. Por esta razón, un crecimiento clínicamente detectable debe despertar sospechas de malignidad.

Histología

El tumor está formado por una proliferación de melanocitos fusiformes (fig. 12.21A).

Signos

- 1. Presentación.** La inmensa mayoría de nevus son asintomáticos y se detectan durante un examen habitual. Excepcionalmente, los síntomas están causados por afectación de la fovea por el propio tumor o por desprendimiento de retina seroso.
- 2. Signos de un nevus típico**
 - Lesión postecuatorial ovalada o circular de color marrón a gris pizarra con márgenes indiferenciados (fig. 12.21B).
 - Las dimensiones son inferiores a 5 mm de diámetro basal (es decir, tres diámetros de la papila) y menos de 1 mm de grosor.
 - Pueden existir drusas superficiales, especialmente en la zona central de una lesión mayor (fig. 12.21C).
 - La neovascularización coroidea secundaria es infrecuente.
 - Los nevus típicos no requieren seguimiento, ya que el riesgo de transformación maligna es muy bajo.

Pruebas

1. Obtener una **fotografía** como prueba basal es una buena práctica.
2. Los resultados de la **AGF** dependen del nivel de pigmentación en el nevus y de los cambios asociados en el EPR. La mayoría de nevus son avasculares y pigmentados, y dan lugar a hipofluorescencia producida por bloqueo de la fluorescencia coroidea de base. Si la lesión se asocia a drusas superficiales y desprendimiento del EPR, aparecerán zonas de hiperfluorescencia (fig. 12.21D). La AGF no es útil para distinguir entre un pequeño melanoma y un nevus, aunque las zonas puntiformes de hiperfluorescencia pueden indicar un futuro crecimiento.
3. La **AVI** muestra hipofluorescencia respecto a la coroides circundante (fig. 12.21E).
4. La **ecografía** muestra una lesión localizada, plana o ligeramente sobrelevada, con reflectividad acústica interna elevada (fig. 12.21F).

Nevus atípicos

- Un nevus amelanico (fig. 12.22A).
- Un nevus con «halo» rodeado por una zona pálida que parece una atrofia coroidea (fig. 12.22B).

Nevus sospechosos

- 1. Manifestaciones clínicas.** Los siguientes signos pueden sugerir que una lesión melanocítica no es un nevus sino un melanoma pequeño.
 - Crecimiento demostrado.
 - Síntomas como visión borrosa, metamorfopsia, pérdida de campo visual y fotopsia.
 - Dimensiones superiores a 5 mm de diámetro y a 1 mm de grosor.
 - Rastros de pigmento anaranjado (lipofuscina) en la superficie.
 - Ausencia de drusas superficiales en una lesión gruesa.
 - Margen de la lesión en o cerca de la papila óptica.
 - Desprendimiento de retina seroso en la superficie de la lesión o por debajo.
 Cuanto mayor es el número de estos signos, mayores son las posibilidades de que la lesión sea un melanoma.
- 2. El tratamiento** consiste en fotografía basal y ecografía del fondo de ojo y, posteriormente, un seguimiento indefinido. Si se ha documentado el crecimiento, la lesión debe reevaluarse como melanoma y tratarse en consecuencia.

Diagnóstico diferencial

1. La **hipertrofia congénita del EPR** es oscura y plana, con un contorno bien definido.
2. El **melanocitoma** de la coroides es clínicamente indistinguible de un nevus grande.
3. Un **melanoma pequeño** se asocia con desprendimiento de retina seroso y grupos de pigmento anaranjado.

Melanoma coroideo

El melanoma coroideo tiene una incidencia global de 5-7,5:1.000.000 al año en países del hemisferio occidental sin diferencias significativas entre sexos. Es la neoplasia maligna intraocular primaria más habitual en los adultos y explica el 80% de los melanomas de la úvea.

Anatomía patológica

- 1. Tipo celular**
 - a. Las células **fusiformes** se disponen en haces compactos, sus membranas celulares no se distinguen y el citoplasma es fibrilar o finamente granular. Los núcleos varían entre finos y gruesos, y es posible que los nucléolos se distingan o no (fig. 12.23A).
 - b. Las células **epitelioides** son más grandes y más pleomórficas que las fusiformes, y con frecuencia parecen poliédricas, con un citoplasma eosinofílico abundante. Las membranas celulares son nítidas y las células adyacentes frecuentemente están separadas por un espacio extracelular. Los núcleos son grandes, con un patrón de cromatina gruesa y nucléolos prominentes. Las figuras mitóticas son más frecuentes que en las células fusiformes (fig. 12.23B).
- 2. Clasificación** de los melanomas de la úvea
 - a. Melanomas de **células fusiformes** formados exclusivamente por células fusiformes.
 - b. Melanomas de **células mixtas** que contienen una mezcla de células fusiformes y epitelioides.
- 3. Otros signos histológicos**
 - a. **Patrón fascicular** de crecimiento celular que puede ser vasocéntrico, en el que las células están dispuestas

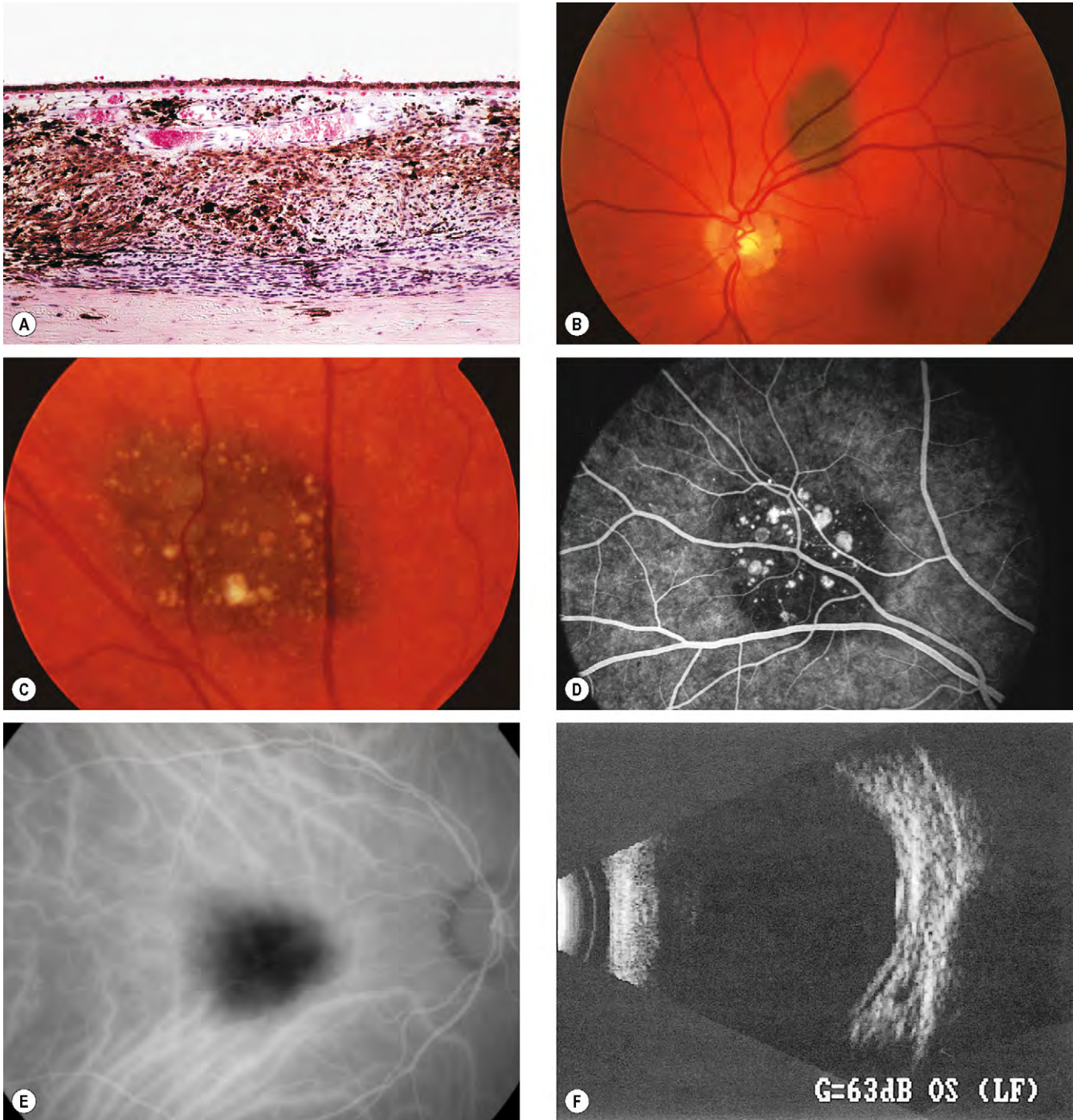


Fig. 12.21 Nevus coroideo. **(A)** La histología muestra una proliferación de melanocitos en la coroides, pero con conservación de la coriocapilar; **(B)** nevus típico; **(C)** nevus con drusas en la superficie; **(D)** la AGF muestra hipofluorescencia del nevus e hiperfluorescencia de las drusas; **(E)** la AVI muestra hipofluorescencia respecto a la coroides circundante; **(F)** la ecografía en modo B muestra una ligera sobre elevación con reflectividad acústica interna elevada.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; M. Karolczak-Kulesza, fig. F.)

de forma perpendicular a un vaso central (fig. 12.23C) o en forma de lazo.

b. **Necrosis**, en la que no puede identificarse el tipo celular (fig. 12.23D).

4. El **patrón de diseminación tumoral** es el siguiente:

- Penetración de la membrana de Bruch y del EPR, con herniación en el espacio subretiniano, con frecuencia con desarrollo de una forma «en botón de camisa» (fig. 12.23E).

- Invasión de canales esclerales para vasos sanguíneos y nervios, que desemboca en una diseminación orbitaria (fig. 12.23F).
- Invasión de las venas vorticosas.
- Diseminación metastásica por vía hemática al hígado y, ocasionalmente, a los pulmones, hueso, piel y cerebro.
- La invasión del nervio óptico es muy infrecuente, pero puede aparecer en ojos con melanomas peripapilares grandes.

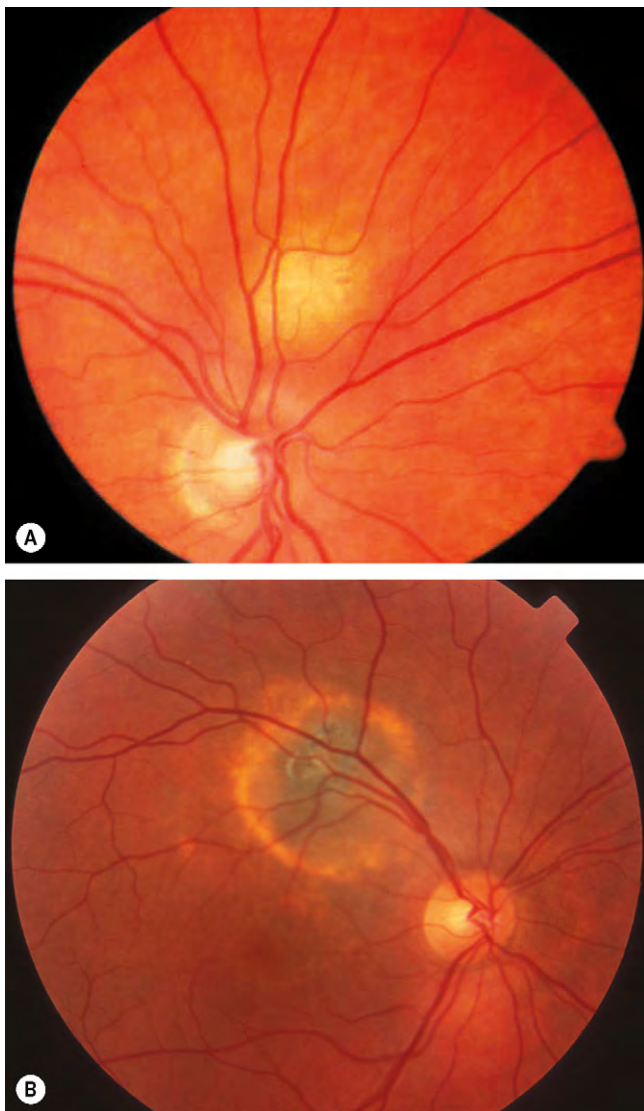


Fig. 12.22 Nevus coroideo poco común. (A) Supuesto nevus amelanótico; (B) nevus con «halo».

(Cortesía de B. Damato, fig. A.)

Factores pronósticos adversos

1. Los **signos histológicos** que comportan un pronóstico adverso incluyen cifras importantes de células epitelioides, núcleos largos y anchos, y múltiples nucléolos, asas vasculares cerradas dentro del tumor e infiltración linfocítica.
2. Las **anomalías cromosómicas** en las células del melanoma, especialmente pérdida en el cromosoma 3 y ganancias en el cromosoma 8, se asocian con un mal pronóstico. Las ganancias en el brazo corto del cromosoma 6 tienen un pronóstico favorable.
3. **Tamaño.** Los tumores grandes tienen peor pronóstico que los pequeños, por el sesgo en el tiempo de espera (es decir, tumor y metástasis presentes durante más tiempo), y porque tienden a mostrar características histológicas y citogenéticas agresivas.
4. **Extensión extraescleral**, porque el tumor es más probable que sea avanzado y agresivo.

5. **Localización.** Los tumores anteriores que afectan al cuerpo ciliar tienen peor pronóstico, probablemente porque son relativamente más avanzados en el momento de la presentación.
6. **La recidiva local del tumor** después del tratamiento conservador se asocia con una peor supervivencia. Probablemente se debe a que la recidiva es una indicación de que el tumor original era relativamente agresivo.

Signos

1. La **presentación** alcanza el máximo alrededor de los 60 años de edad, y se produce de una de las siguientes formas:
 - Un tumor asintomático, normalmente en la periferia, que se detecta por casualidad en un examen habitual del fondo de ojo realizado por otras razones.
 - Un tumor sintomático produce un descenso de la agudeza visual, visión borrosa, metamorfopsia, pérdida de campo visual, moscas volantes o fotopsia.
2. **Signos**
 - Una masa solitaria sobre elevada, subretiniana, en forma de cúpula, que puede ser pigmentada (fig. 12.24A) o, con menor frecuencia, amelanótica (fig. 12.24B); en el primer caso, suele ser gris o marrón.
 - El 60% de los tumores se encuentran a menos de 3 mm del disco óptico o la fóvea.
 - Con frecuencia, se observan grupos de pigmento anaranjado en el EPR suprayacente al tumor (fig. 12.24C).
 - Si el tumor se rompe a través de la membrana de Bruch, adquiere un aspecto «en botón de camisa», con visualización de los vasos sanguíneos si el tumor es amelanótico (fig. 12.24D).
 - Un tumor difuso es infrecuente y se caracteriza por una morfología extensa y plana o ligeramente elevada con cambios de coloración irregular de color gris o marrón irregular (fig. 12.24E).
 - Desprendimiento de retina exudativo que inicialmente está confinado a la superficie del tumor y que, más tarde, se desplaza hacia abajo y se vuelve bulloso (fig. 12.24F).
 - A diferencia del desprendimiento de retina regmatógeno, el líquido subretiniano cambia con el movimiento ocular y la gravedad («líquido cambiante»). Además, la retina no muestra las finas ondulaciones plateadas que se producen en presencia de un desgarro.
 - Otros signos son pliegues de coroides, inflamación intraocular, hemorragia, rubeosis iridis, glaucoma secundario y cataratas.

Pruebas especiales

Aunque la oftalmoscopia indirecta binocular combinada con el biomicroscopio con lámpara de hendidura es suficiente para el diagnóstico en la inmensa mayoría de los casos, las siguientes pruebas también son útiles.

1. La **AGF** tiene un valor diagnóstico limitado, porque no existe ningún patrón patognomónico. Los signos más frecuentes son la circulación intrínseca del tumor («doble circulación») (fig. 12.25A), una fluorescencia moteada durante la fase arteriovenosa, y extravasación y tinción difusa tardía. Sin embargo, la AGF es útil para el diagnóstico diferencial de lesiones parecidas, como los hemangiomas coroideos y las lesiones hemorrágicas.

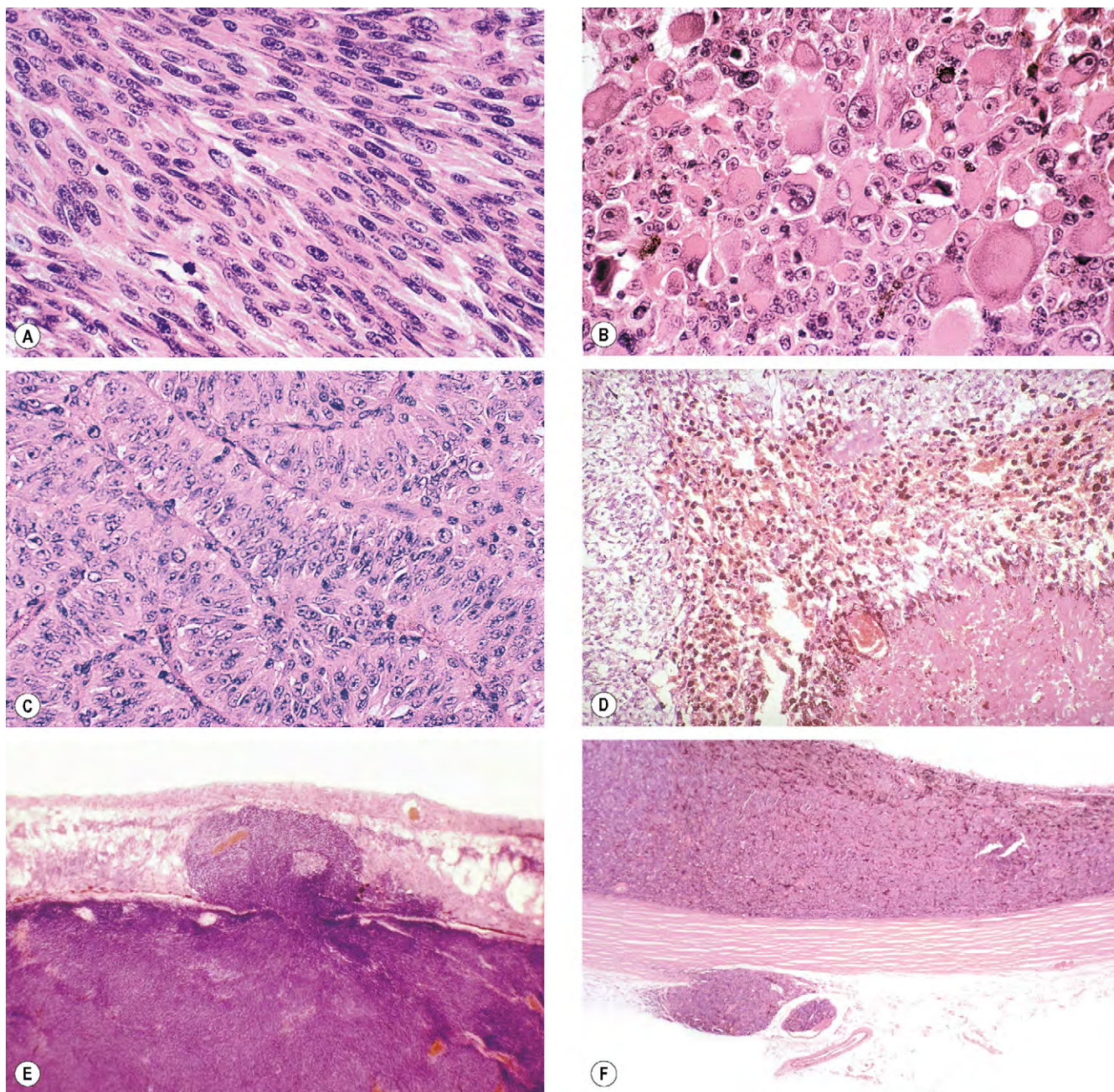


Fig. 12.23 Histología del melanoma coroideo. **(A)** Células fusiformes: células fusiformes en una disposición ajustada con membranas celulares nítidas y núcleos ovales finos o gruesos; **(B)** células epitelioides: grandes células pleomórficas con membranas celulares nítidas, grandes núcleos vesiculares con nucléolos prominentes y citoplasma abundante; **(C)** patrón fascicular, vasocéntrico; **(D)** tumor necrótico: no puede determinarse el tipo celular; **(E)** penetración de la membrana de Bruch en forma de «botón de camisa»; **(F)** extensión extraocular y un émbolo de células neoplásicas en un vaso sanguíneo. (Cortesía de J. Harry, figs. A y B; J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, figs. C, D, E y F)

2. La **ecografía** es útil para detectar tumores cuando los medios son opacos y demostrar extensión extraocular. También es útil para medir las dimensiones del tumor. Los hallazgos característicos son homogeneidad interna, excavación coroidea y sombras orbitarias (fig. 12.25B); una configuración «en botón de camisa» es casi patognomónica (fig. 12.25C).
3. La **AVI** muestra habitualmente hipofluorescencia durante todo el estudio y aporta más información que la AGF

sobre la extensión del tumor porque existe menos interferencia causada por los cambios del EPR.

4. La **RM** muestra hiperintensidad en las imágenes potenciadas en T1 (fig. 12.25D) e hipointensidad en las imágenes potenciadas en T2, pero estos signos no son patognomónicos. El contraste con gadolinio mejora la calidad de la imagen, muestra la invasión del nervio óptico y de la órbita, y facilita la diferenciación de otros tumores.

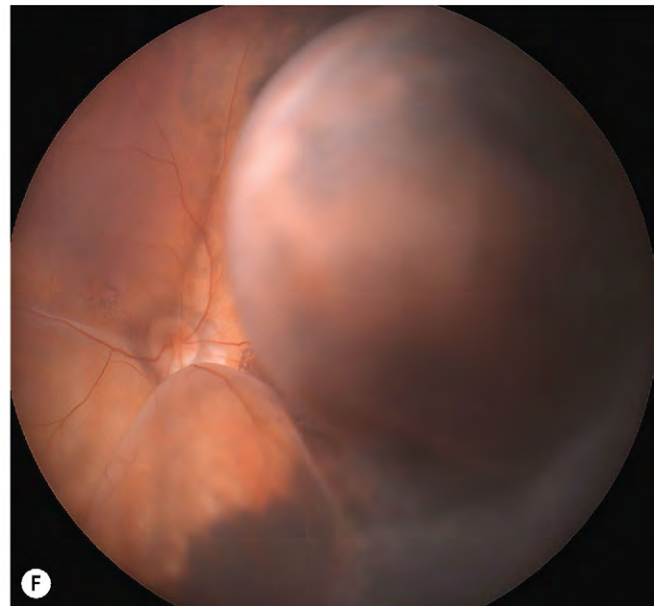
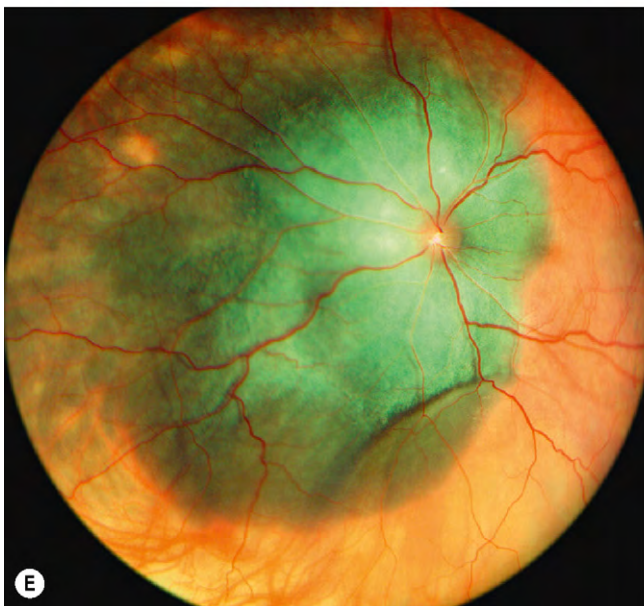
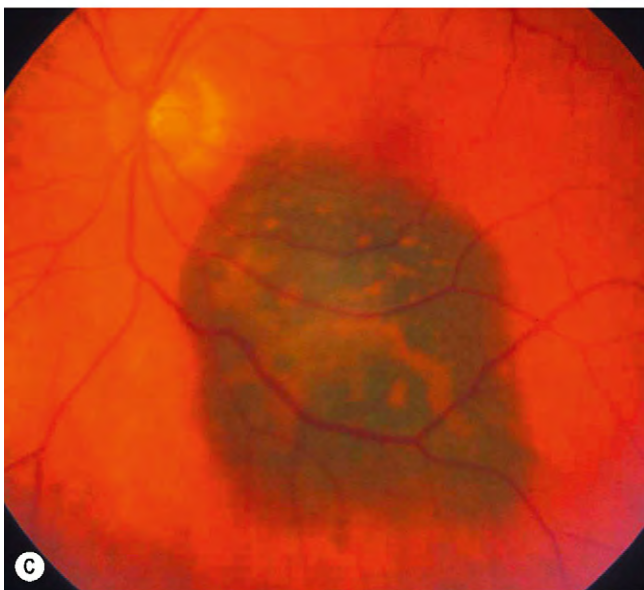
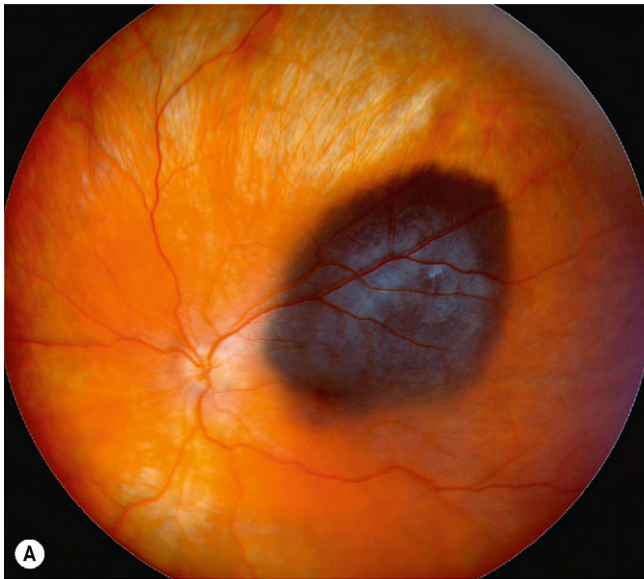


Fig. 12.24 Melanoma coroideo. **(A)** Melanoma intensamente pigmentado; **(B)** melanoma amelanico; **(C)** melanoma con pigmento anaranjado en la superficie; **(D)** melanoma «en botón de camisa» con vasos intrínsecos; **(E)** melanoma difuso; **(F)** melanoma grande con desprendimiento de retina subtotal.

(Cortesía de B. Damato, figs. A, C y F); A.D. Singh, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Elsevier 2007, fig. E.)

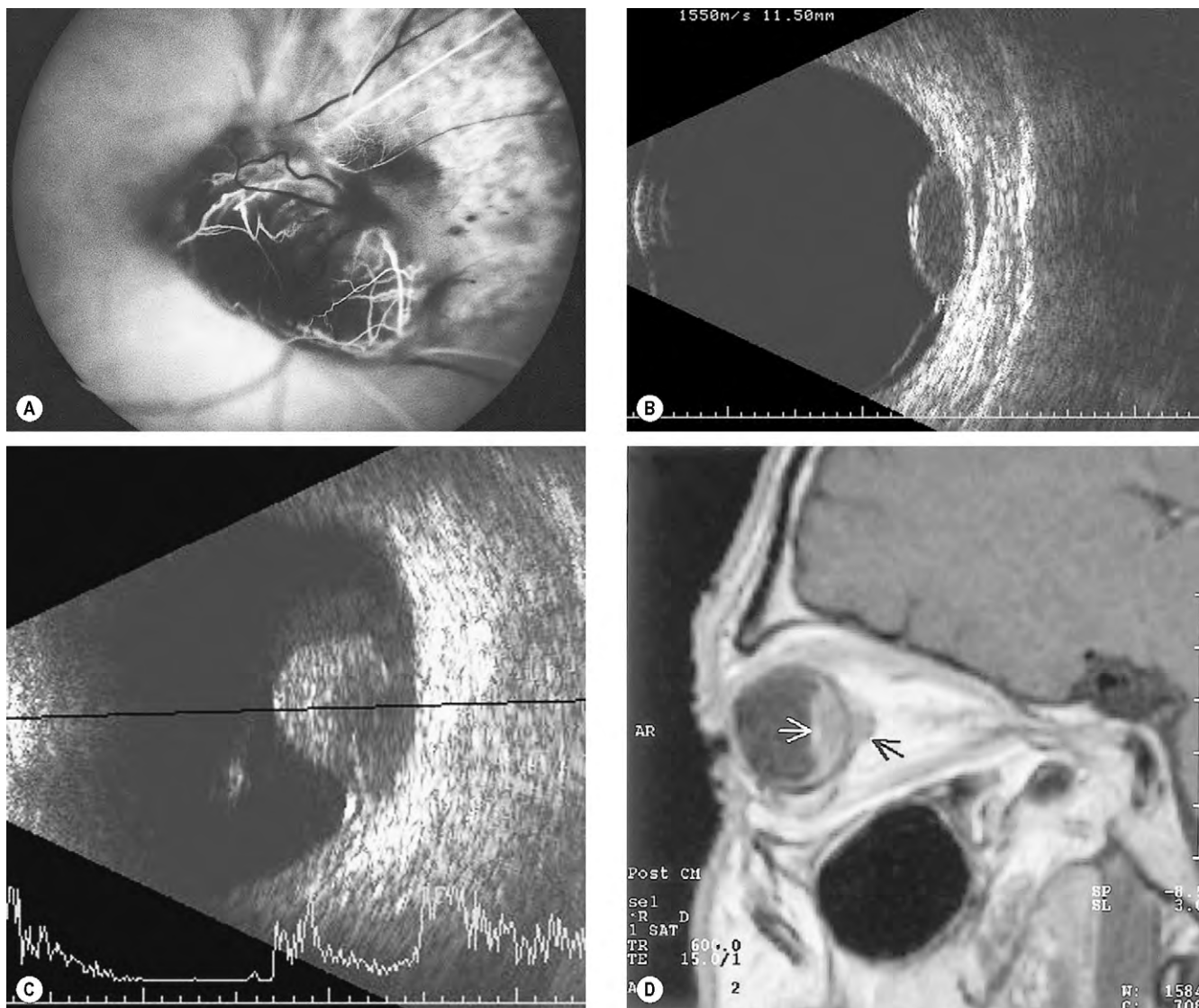


Fig. 12.25 Diagnóstico por la imagen de un melanoma coroideo. (A) La fase precoz de la AGF de un tumor «en botón de camisa» muestra una «circulación dual»; (B) la ecografía en modo B de un tumor en forma de cúpula muestra excavación coroidea; (C) ecografía en modo B de un tumor «en botón de camisa»; (D) la RM potenciada en T1 muestra un melanoma coroideo (flecha blanca) y extensión extraocular (flecha negra).

(Cortesía de B. Damato, figs. A y B; S. Milewski, fig. C; M. Karolczak-Kulesza, fig. D.)

5. El **Doppler en color** distingue entre tumores pigmentados y hemorragia, especialmente en los ojos con medios opacos.
6. La **biopsia** es útil cuando no es posible establecer el diagnóstico por métodos menos invasivos. Puede realizarse con una aguja fina o con un sistema de vitrectomía 25G, obteniéndose con este último una muestra más grande.

Pruebas sistémicas

El objetivo de las pruebas sistémicas es el siguiente:

1. **Excluir una metástasis en la coroides**, con mayor frecuencia en el pulmón en ambos sexos, y en la mama, en las mujeres. Ocasionalmente, el foco primario son el riñón o el tubo digestivo.

2. **Detectar la posible metástasis desde la coroides** a causa de un tumor grande (p. ej., diámetro basal >16 mm) y si hay sospecha de diseminación metastásica. La afectación hepática se detecta por ecografía y aumento de las concentraciones de lactato deshidrogenasa, gammaglutamil transpeptidasa y fosfatasa alcalina. La radiografía de tórax no suele mostrar metástasis pulmonares en ausencia de metástasis hepáticas. Sólo el 1-2% de los pacientes tiene metástasis detectables en el momento de la presentación.

Principios del tratamiento

El tratamiento se realiza para evitar el desarrollo de un ojo con dolor y antiestético, y conservar con preferencia tanta

visión como sea posible. Dado que se desconoce cuándo se produce la metástasis, no se sabe con certeza si el tratamiento ocular influye o no en la supervivencia. Teóricamente, cuanto más pequeño sea el tumor, mayor será la oportunidad de prevenir las metástasis y, por tanto, más urgente será la necesidad de tratamiento. El tratamiento debe ajustarse al paciente individual, teniendo en cuenta los siguientes factores:

- Tamaño, localización y extensión del tumor, junto con los efectos en la visión.
- Estado del otro ojo.
- Estado general y edad del paciente.
- Los deseos y temores del paciente.

El tratamiento puede no ser necesario en los siguientes casos:

- Si el tumor crece lentamente y se manifiesta sólo en el único ojo con visión, en un paciente muy mayor o en un enfermo crónico.
- Si no es posible determinar clínicamente si un tumor es un melanoma pequeño o si es un nevus grande. En este caso, se observa la lesión y se trata sólo si se documenta un crecimiento por ecografía o por fotografía secuencial.

Braquiterapia

La braquiterapia (radioterapia de la placa epiescleral) con rutenio-106 o yodo-125 (fig. 12.26A) suele ser el tratamiento de primera elección, porque es relativamente sencilla y efectiva.

1. Las **indicaciones** son tumores menores de 20 mm de diámetro basal, con unas posibilidades razonables de salvar la visión. Es posible tratar tumores de hasta 5 mm de grosor con una placa de rutenio, y de hasta 10 mm de grosor con una placa de yodo. Será veces es necesaria la termoterapia transpupilar complementaria para esterilizar el tumor o reducir la exudación.
2. **Técnica**
 - a. Se localiza el tumor por transiluminación u oftalmoscopia indirecta binocular.
 - b. Se sutura una plantilla formada por un anillo de metal o de plástico transparente a la esclerótica con un arco liberable.
 - c. Una vez establecido que la plantilla está bien colocada, se aflojan las suturas y se utilizan para fijar la placa radiactiva.
 - d. La placa se retira una vez administrada la dosis adecuada, habitualmente a los 3-7 días. Deberían administrarse al menos 80 Gy al vértice del tumor. El tumor empieza a remitir al cabo de 1 a 2 meses del tratamiento, y sigue durante años, dejando una cicatriz pigmentada plana o en forma de cúpula.
3. La **respuesta tumoral** suele ser gradual. Los tumores amelánicos tienden a ser más pigmentados a medida que remiten (figs. 12.26B y C).
4. Las **complicaciones** dependen del tamaño del tumor y de la distancia desde el nervio óptico y la fovea. Los problemas por irradiación excesiva son catarata, alteración de la papila (con o sin neovascularización) y maculopatía. El tumor irradiado también puede producir edema macular, exudados duros en la retina, desprendimiento

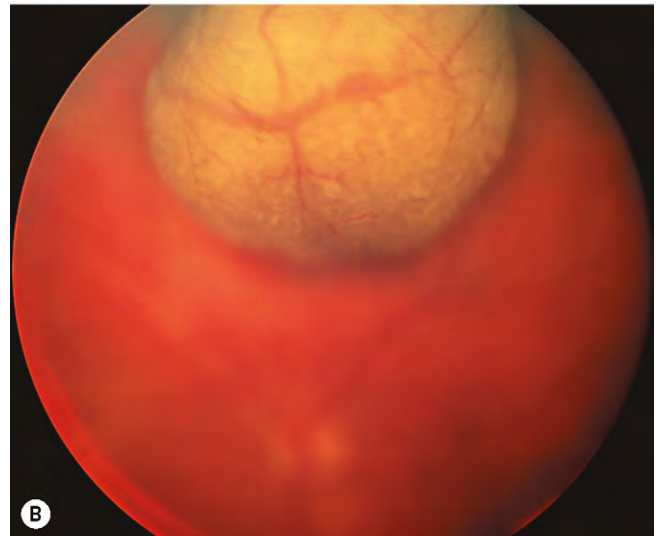
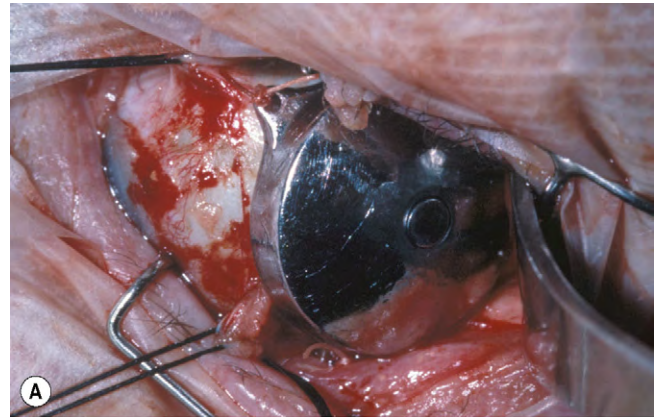


Fig. 12.26 Braquiterapia para el melanoma coroideo (A) Colocación de la placa; (B) tumor amelánico antes del tratamiento; (C) pigmentación después del tratamiento.

(Cortesía de C. Barry.)

de retina seroso, rubeosis y glaucoma neovascular («síndrome tóxico tumoral»).

5. La **supervivencia** es similar a la de después de la enucleación por tumores comparables.

Radioterapia externa conformacional

La irradiación con partículas cargadas, como los protones, consigue una dosis alta en el tumor, con una dosis relativamente pequeña en los tejidos de la superficie.

- Las **indicaciones** son los tumores no adecuados para braquiterapia, por su gran tamaño o por la localización posterior, lo que hace que la posición de la placa no sea adecuada.
- Técnica**
 - Se suturan a la esclerótica marcadores de tantalio radiopacos, y se utilizan para localizar radiológicamente el tumor.
 - Se sienta al paciente en una silla mecanizada, con la cabeza inmovilizada.
 - El paciente dirige la mirada a un objetivo de fijación ajustable.
 - Se administran cuatro fracciones de radioterapia durante 4 días consecutivos.
- La **regresión del tumor** es más lenta que con la braquiterapia y la atrofia coroidea alrededor de la base del tumor tarda más en desarrollarse.
- Las **complicaciones** que afectan a las estructuras intraoculares son similares a las de la braquiterapia. Las complicaciones extraoculares incluyen pérdida de pestañas, despigmentación palpebral, canaliculitis con epífora, queratinización conjuntival y queratitis.
- Los **resultados de supervivencia** son similares a los que siguen a la braquiterapia o la enucleación.

Radioterapia estereotáctica

La radiación se aplica en el tumor, dirigiendo múltiples haces muy colimados desde diferentes direcciones, de forma concurrente o secuencial, de modo que sólo el tumor recibe una dosis alta de radiación. Todavía es una técnica nueva, que está alcanzando popularidad en los centros que no disponen de radioterapia con haz de protones. Las indicaciones, contraindicaciones y complicaciones de estos dos métodos son parecidas.

Termoterapia transpupilar

La termoterapia transpupilar (TTT) utiliza un haz de láser infrarrojo para producir la muerte de las células tumorales por hipertermia, pero no por coagulación. Es un complemento útil de la radioterapia.

- Indicaciones**
 - Tumor corioideo pequeño, pigmentado, cuando no puede diferenciarse entre nevus y melanoma, y cuando se considera que la radioterapia no es adecuada.
 - Pequeño melanoma corioideo, cuando la radioterapia no es adecuada por mal estado general o por esperanza de vida reducida.
 - Después de la radioterapia, como tratamiento para la exudación que amenaza la visión.
- Técnica**
 - Se realizan aplicaciones superpuestas de 1 min de un haz de láser de diodo de 3mm sobre toda la superficie tumoral, ajustando la potencia de forma que no se desarrolle un blanqueamiento de la retina antes de 45s.
 - Se trata un borde circundante de 2mm de la coroides para prevenir la recidiva marginal.

- Si es posible, se administra radioterapia en placa complementaria, para prevenir la recidiva de depósitos intraesclerales profundos.
 - Si existe tumor residual, el tratamiento se repite después de 6 meses.
- La **respuesta tumoral** es gradual; la lesión se hace más oscura y plana al principio y, finalmente, desaparece para dejar la esclerótica desnuda.
 - Las **complicaciones** incluyen tracción retiniana, formación de desgarros de la retina con desprendimiento regmatógeno, oclusión vascular, neovascularización y quemaduras en el iris, que pueden asociarse a opacidades del cristalino. La recidiva local es habitual, especialmente si el tumor es grueso, amelánico o si afecta al margen de la papila.

Coroidectomía transescleral

La coroidectomía es un procedimiento difícil y, por tanto, no suele realizarse. Está indicada en tumores cuidadosamente seleccionados, por ejemplo en tumores que son demasiado gruesos para la radioterapia pero que por lo general miden menos de 16mm de diámetro. Las complicaciones incluyen desprendimiento de retina, hipotonía ocular, dehiscencia de la herida y recidiva local del tumor.

Enucleación

- Las **indicaciones** para la extirpación del globo ocular son tumor grande, invasión de papila óptica, afectación extensa del cuerpo ciliar o del ángulo, pérdida irreversible de visión útil y poca motivación para conservar el ojo.
- La **técnica** es igual a la de otras patologías, utilizando el implante orbitario preferido por el cirujano. Es fundamental realizar una oftalmoscopia después de colocar los paños quirúrgicos al paciente, para asegurarse de que se trata el ojo correcto.
- Las **complicaciones** son las mismas que en la enucleación realizada por otros motivos. La recidiva orbitaria es infrecuente si no existe diseminación extraocular del tumor o si esta extensión se reseca completamente.

Diagnóstico diferencial

Las siguientes patologías deben considerarse en el diagnóstico diferencial de casos atípicos:

- Lesiones pigmentadas**
 - Grandes nevus, que suelen mostrar numerosas drusas superficiales, sin desprendimiento de retina grave y poco o ningún pigmento anaranjado.
 - Melanocitoma, que está muy pigmentado y suele localizarse en la papila óptica.
 - Hipertrofia congénita del EPR, que es plano y tiene un borde bien definido.
 - Hemorragia en el espacio subretiniano o en el espacio supracoroides, como en la neovascularización corioidea o en el macroaneurisma de la arteria de la retina.
 - Melanoma cutáneo metastásico, con una superficie lisa, de color marrón claro, bordes mal definidos, desprendimiento de retina extenso y, con frecuencia, antecedentes de neoplasia maligna.
- Lesiones no pigmentadas**
 - Hemangioma corioideo circunscrito, que suele ser posterior, de color rosa, en forma de cúpula, y con una superficie lisa.

- Metástasis, que frecuentemente se asocian con desprendimiento de retina exudativo.
- Granulomas coroides solitarios asociados con sarcoidosis o tuberculosis.
- Escleritis posterior, que puede manifestarse con una lesión grande sobreelevada, pero, a diferencia del melanoma, el dolor es un signo habitual.
- Lesión disciforme grande sobreelevada, que puede ser de localización excéntrica, con frecuencia en la región precuatorial temporal y suele asociarse con exudados duros y hemorragias recientes, que no suelen acompañar a un melanoma.
- La ampolla prominente en la vena vorticosa se caracteriza por una lesión pequeña, lisa, de color marrón, en forma de cúpula, que desaparece al presionar sobre el ojo.

Hemangioma coroideo circunscrito

El hemangioma coroideo circunscrito no se asocia con una enfermedad sistémica. Puede estar latente durante toda la vida o causar síntomas, habitualmente por desprendimiento de retina exudativo. Se produce un engrosamiento progresivo y ligero durante años.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra una masa dentro de la coroides con canales vasculares de tamaño variable (fig. 12.27A).
2. Se **presenta** en la segunda a la cuarta décadas de la vida, en una de las siguientes formas:
 - Visión borrosa central, defecto del campo visual o metamorfopsia unilateral.
 - Puede producirse una hipermetropía si la retina está elevada por un tumor o por líquido.
 - Asintomático y con agudeza visual normal.
3. **Signos**
 - Masa ovalada naranja en el polo posterior con márgenes mal delimitados que se entremezcla con la coroides circundante (fig. 12.27B).
 - En los casos sintomáticos suele haber líquido subretiniano.
 - El diámetro medio de la base de la lesión es de 6 mm, y el espesor medio, de 3 mm.
 - Las complicaciones consisten en metaplasia fibrosa, degeneración cistoide de la retina, degeneración del EPR y fibrosis subretiniana.
4. La **AGF** revela hiperfluorescencia desigual rápida en la fase prearterial o arterial precoz (fig. 12.27C) e hiperfluorescencia tardía intensa y difusa.
5. La **AVI** muestra hiperfluorescencia en las imágenes iniciales (fig. 12.27D) e hipofluorescencia («lavado») a los 20 min.
6. La **ecografía** muestra una lesión acústicamente sólida, con una superficie anterior intensa sin excavación coroidea ni sombras orbitarias (fig. 12.27E).
7. La **RM** muestra que el tumor es isointenso o hiperintenso con el vítreo en las imágenes potenciadas en T1, e isointenso en las imágenes potenciadas en T2, con realce marcado con gadolinio.

Tratamiento

Para tratar tumores que afectan a la visión son útiles las siguientes medidas.

1. **Terapia fotodinámica (TFD)** con el mismo método que en neovascularización coroidea. Es necesario repetir el tratamiento al cabo de unos meses si persiste el líquido subretiniano.
2. **TTT** para lesiones que no afectan a la mácula, si bien produce una pérdida de campo visual periférico.
3. La **radioterapia** puede comportar irradiación con haz externo, con conservación del cristalino, radioterapia con haz de protones o braquiterapia en placa. Sólo se necesita una dosis baja de radioterapia, pero incluso esto puede causar una lesión colateral de los tejidos sanos.
4. El **tratamiento anti-VEGF intravítreo** parece ser prometedor.

Diagnóstico diferencial

1. **Melanoma coroideo amelanico**, de color marrón amarillo, con frecuencia con un ligero pigmento intrínseco más oscuro.
2. **Metástasis coroidea** normalmente de color amarillo crema, que puede ser multifocal. Sin embargo, los depósitos metastásicos de tumor carcinoide, adenocarcinoma renal y carcinoma tiroideo será veces son de color naranja, similares a un hemangioma.
3. **Desprendimiento del EPR**, hueco acústicamente que muestra un patrón diferenciado en la AGF.
4. La **escleritis posterior** se asocia con dolor y muestra características ecográficas diferenciadas, como engrosamiento escleral y edema epiescleral.

Hemangioma coroideo difuso

El hemangioma coroideo difuso suele afectar a más de la mitad de la coroides y crece con mucha lentitud. Se produce casi exclusivamente en pacientes con síndrome de Sturge-Weber ipsilateral al *nevus flammeus* (v. cap. 1).

1. Suele **presentarse** en la segunda década de vida, a pesar de que el tumor ya está presente al nacimiento.
2. **Signos**
 - El fondo de ojo tiene un color rojo oscuro en «ketchup» difuso más marcado en el polo posterior (fig. 12.28A).
 - Puede haber zonas localizadas de engrosamiento dentro de la lesión difusa que simulan un hemangioma circunscrito.
3. La **ecografía** muestra un engrosamiento coroideo difuso (fig. 12.28B)
4. Las **complicaciones** incluyen degeneración retiniana cistoide secundaria y desprendimiento de retina exudativo. Se produce un glaucoma neovascular si no se trata el desprendimiento de retina exudativo.
5. El **tratamiento** cuando peligra la visión incluye radioterapia en dosis bajas o PDT.

Melanocitoma del disco óptico

El melanocitoma (nevus magnocelular) es un hamartoma congénito infrecuente, unilateral, característico y muy pigmentado, que se observa con mayor frecuencia en la cabeza del nervio óptico, pero que en ocasiones excepcionales se origina en cualquier parte de la úvea. A diferencia del melanoma

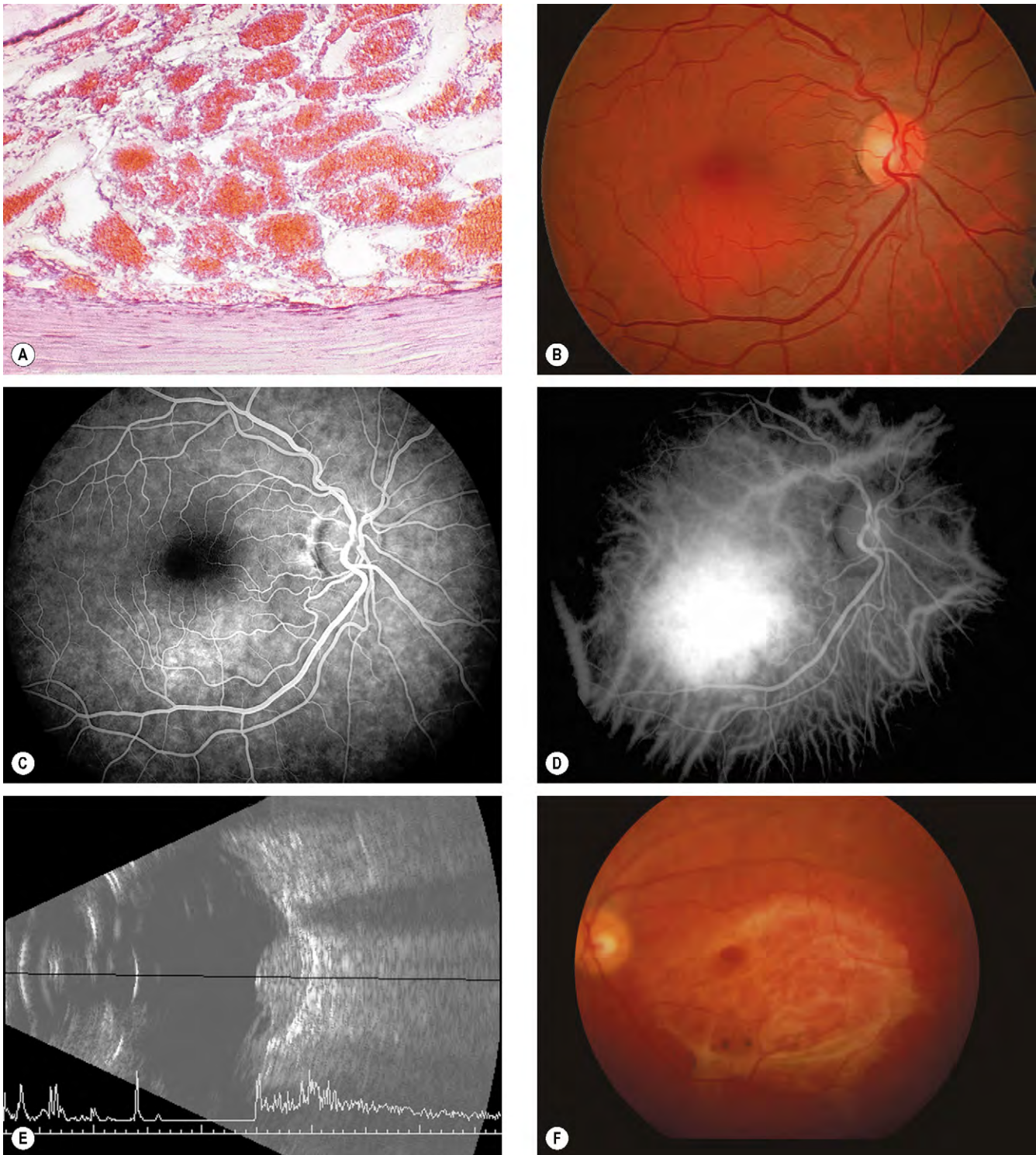


Fig. 12.27 Hemangioma coroideo circunscrito. **(A)** La histología muestra canales vasculares congestionados de diversos tamaños, que forman una masa dentro de la coroides; **(B)** aspecto clínico; **(C)** la fase precoz de la AGF muestra hiperfluorescencia; **(D)** la AVI muestra hiperfluorescencia precoz; **(E)** la ecografía en modo B muestra una lesión acústicamente sólida, con una superficie anterior intensa y una alta reflectividad interna, pero sin excavación coroidea ni sombras orbitarias; **(F)** metaplasia fibrosa superficial.
(Cortesía de J. Harry, fig. A; P. Gill, figs. B, C y D; B. Damato, figs. E y F.)

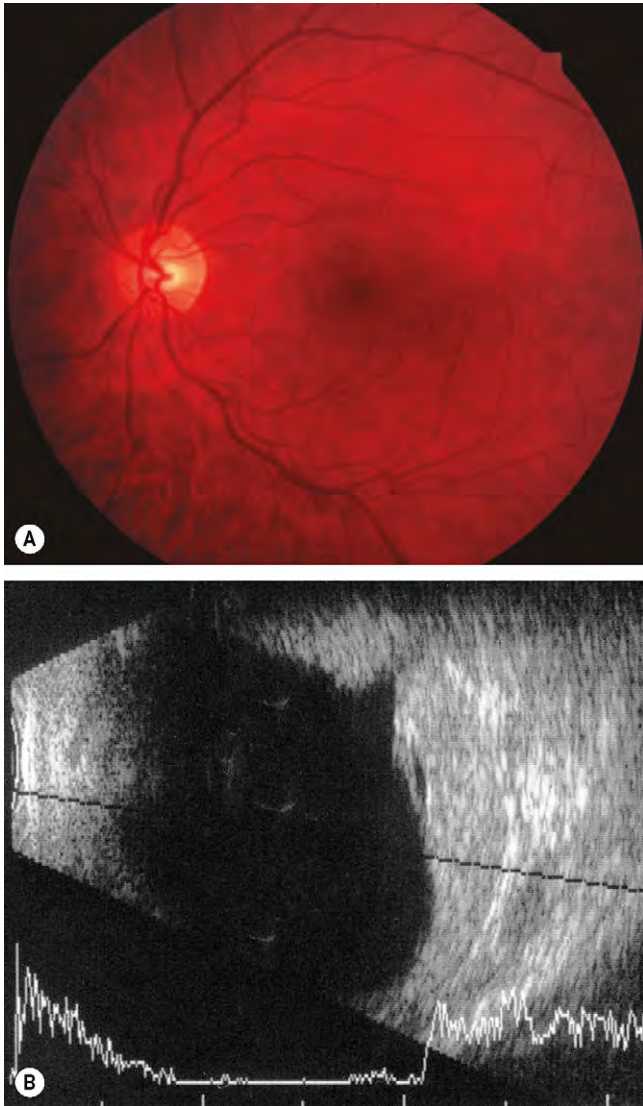


Fig. 12.28 (A) Hemangioma coroideo difuso; (B) la ecografía en modo B muestra engrosamiento coroideo difuso.

(Cortesía de B. Damato, fig. B.)

coroideo, los melanocitomas son relativamente más habituales en las personas de piel oscura y predomina en mujeres. En la mayoría de casos, el tumor es estacionario, con poca tendencia a cambiar.

1. La **histología** muestra células grandes, fusiformes o poliédricas, muy pigmentadas y con pequeños núcleos (fig. 12.29A).
2. **Presentación.** La mayoría de los casos son asintomáticos y la afección se detecta durante una oftalmoscopia habitual (media de edad, 50 años).
3. **Signos**
 - Lesión de color marrón oscuro o negro, plana o ligeramente elevada con bordes muy ligeros que puede extenderse sobre el borde de la papila (fig. 12.29B).
 - En ocasiones un tumor grande ocupa la mayor parte de la superficie de la papila y el pigmento se dispersa en el vítreo (fig. 12.29C).
 - En ocasiones existe un defecto de conducción pupilar aferente, incluso con una buena agudeza visual.

4. La **AGF** muestra hipofluorescencia densa persistente en todas las fases de la angiografía por bloqueo (fig. 12.29D).
5. Aunque son poco frecuentes, las **complicaciones** incluyen transformación maligna, necrosis tumoral espontánea, compresión del nervio óptico y obstrucción venosa retiniana.
6. El **tratamiento** no es necesario, excepto en el caso muy excepcional de transformación maligna.

Osteoma coroideo

El osteoma coroideo es un tumor osificante, benigno, de crecimiento lento y muy infrecuente que predomina fundamentalmente en mujeres. Afecta a los dos ojos en alrededor del 25% de casos, aunque por lo general no de forma simultánea.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra hueso esponjoso maduro, que produce una atrofia del EPR suprayacente.
2. Se **presenta** entre la segunda y tercera décadas de la vida, con afectación gradual de la visión si la mácula está afectada por el propio tumor o por la neovascularización coroidea secundaria.
3. **Signos**
 - Una lesión blanca-amarilla, plana o mínimamente elevada con márgenes bien definidos, festoneados cerca de la papila o en el polo posterior (fig. 12.30A).
 - Crece lentamente durante varios años y los casos crónicos pueden desarrollar cambios del EPR (fig. 12.30B).
 - La resorción y descalcificación espontáneas son inusuales.
 - El pronóstico es malo si la lesión afecta a la fóvea.
4. La **AGF** muestra hiperfluorescencia moteada difusa e irregular precoz, así como tinción tardía (fig. 12.30C); puede evidenciarse una neovascularización coroidea.
5. La **AVI** muestra hipofluorescencia precoz (fig. 12.30D) y tinción tardía. El tumor parece ser mayor que en la oftalmoscopia.
6. La **ecografía** muestra una superficie anterior muy reflectiva y produce sombras orbitarias (fig. 12.30E).
7. La **TC** demuestra opacidad similar a una placa densa a la altura de la coroides (fig. 12.30F).

Diagnóstico diferencial

1. **Metástasis coroideas**, que también pueden ser bilaterales, pero que suelen afectar a un grupo de mayor edad
2. **Nevus o melanoma coroideo amelanínico** que no produce sombras orbitarias extensas.
3. **Metaplasia ósea** que en ocasiones se produce junto con hemangiomas coroideos.
4. **Calcificación esclerocoroidea**, trastorno infrecuente caracterizado por lesiones multifocales, geográficas, de color blanco-amarillo en el fondo de ojo, que suelen encontrarse en los dos ojos de los adultos de edad avanzada (v. fig. 8.21A).

Tumores metastásicos

La coroides es, con diferencia, el foco más frecuente de las metástasis uveales que explica el 90% de casos, seguido del iris y del cuerpo ciliar. Los focos primarios más frecuentes son la mama y los bronquios. Un tumor coroideo secundario

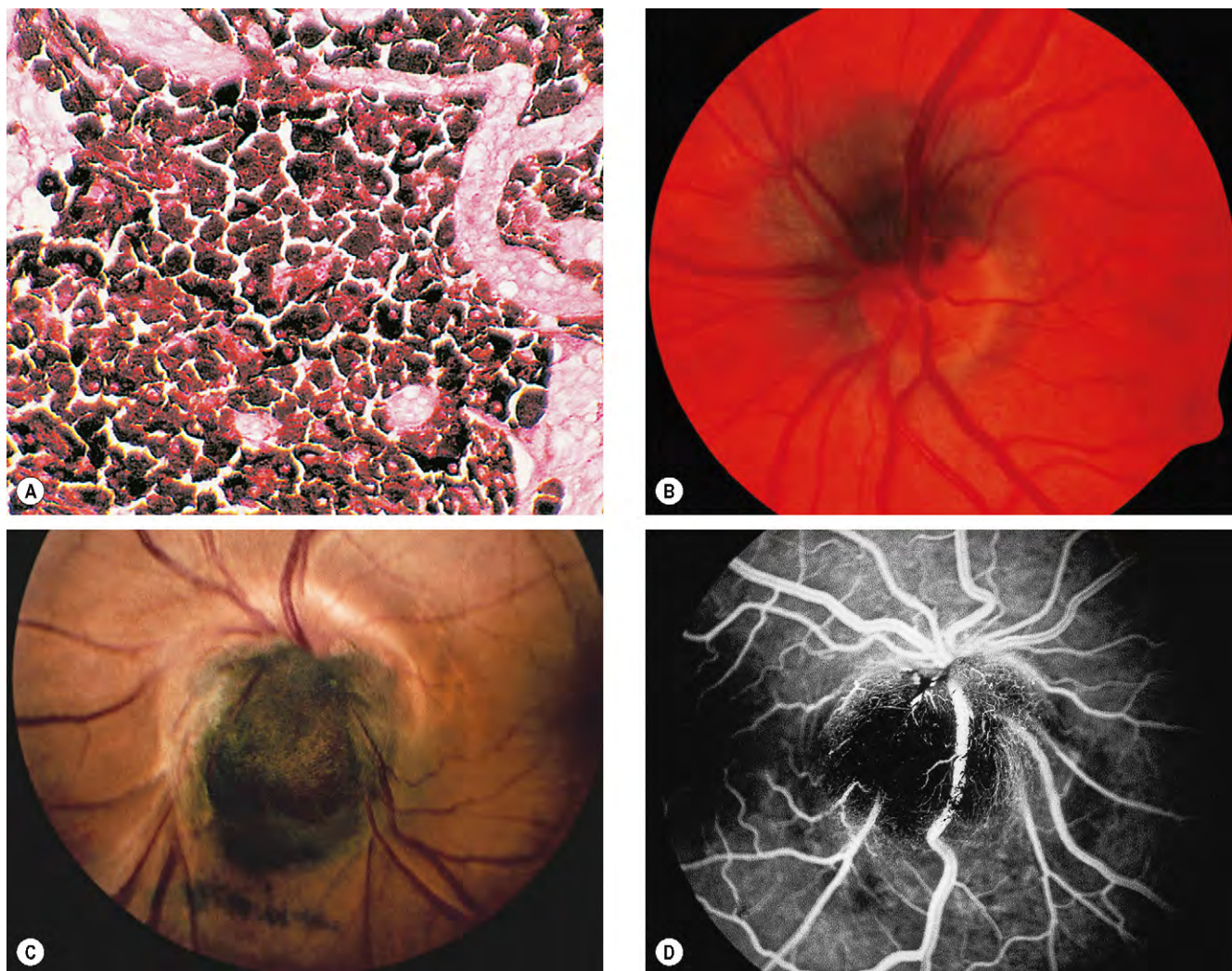


Fig. 12.29 Melanocitoma. (A) La histología muestra células poliédricas muy pigmentadas; (B) tumor relativamente plano; (C) gran tumor sobreelevado; (D) la AGF muestra hipofluorescencia de los vasos más profundos de la papila por bloqueo. (Cortesía de B. Damato, fig. A; P. Gili, fig. B.)

puede constituir la presentación inicial de un carcinoma bronquial, mientras que el diagnóstico anterior es la regla en los pacientes con neoplasias de mama secundarias. Otros tumores primarios menos habituales incluyen el tubo digestivo, el riñón y el melanoma. Sin embargo, la próstata es un foco primario muy infrecuente. La supervivencia de los pacientes suele ser mala, con una mediana de 8-12 meses.

Diagnóstico

1. La **presentación** suele realizarse con afectación visual, aunque las metástasis pueden ser asintomáticas si están lejos de la mácula.
2. **Signos**
 - Lesión ovalada o placode de color blanco cremoso y rápido crecimiento con márgenes indiferenciados localizada con mayor frecuencia en el polo posterior (fig. 12.31A) que, en ocasiones, muestra cúmulos de pigmento negro en la superficie (fig. 12.31B).

- En algunos casos, los depósitos son globulosos y la lesión se parece a un melanoma amelanótico (fig. 12.31C), si bien nunca adquiere el aspecto de «seta».
 - Los depósitos son multifocales (fig. 12.31D) en el 30% de los pacientes, y los dos ojos se afectan en el 10-30% de casos.
 - El desprendimiento de retina exudativo secundario es frecuente y se produce en los ojos con depósitos relativamente pequeños (fig. 12.31E).
3. La **ecografía** es útil para detectar un depósito, en particular en ojos con desprendimiento de retina exudativo secundario. El tumor placode muestra un engrosamiento corioideo difuso (fig. 12.31F). Una lesión en forma de cúpula muestra reflectividad acústica interna moderadamente alta por todo el tumor, lo cual es indicativo, pero no patognomónico.
 4. La **AGF** muestra hipofluorescencia precoz y tinción tardía difusa, pero a diferencia de los melanomas corioideos, no se observa «circulación doble».
 5. La **AVI** suele mostrar hipofluorescencia durante la prueba y depósitos leves no evidenciados por FA.

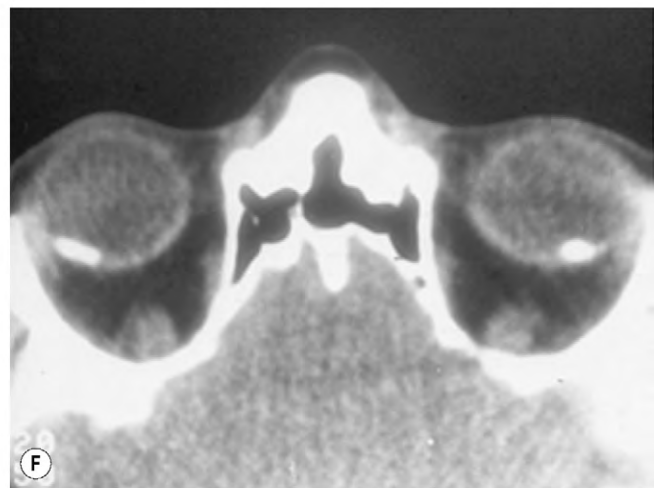
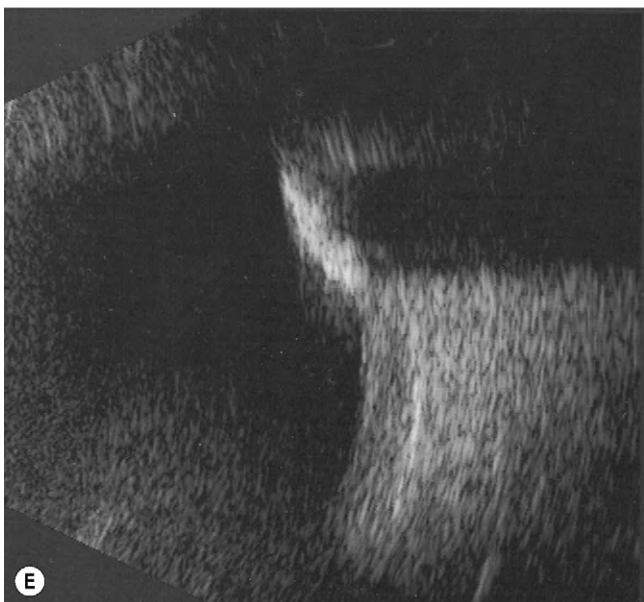
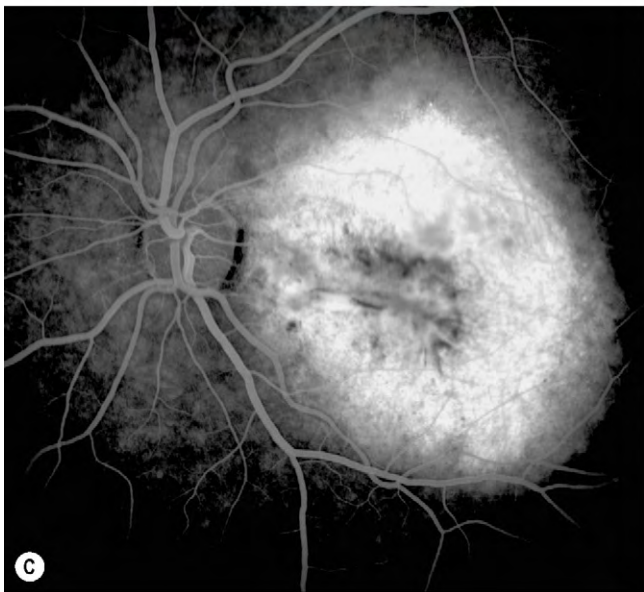


Fig. 12.30 Osteoma coroideo. **(A)** Lesión yuxtapapilar precoz; **(B)** tumor de larga evolución con cambios del EPR suprayacente; **(C)** la fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia moteada; **(D)** la AVI muestra hipofluorescencia; **(E)** la ecografía en modo B muestra una superficie anterior muy reflectiva y sombras orbitarias; **(F)** la TC axial muestra lesiones bilaterales que tienen la misma consistencia que el hueso.

(Cortesía de P. Gili, figs. C y D.)

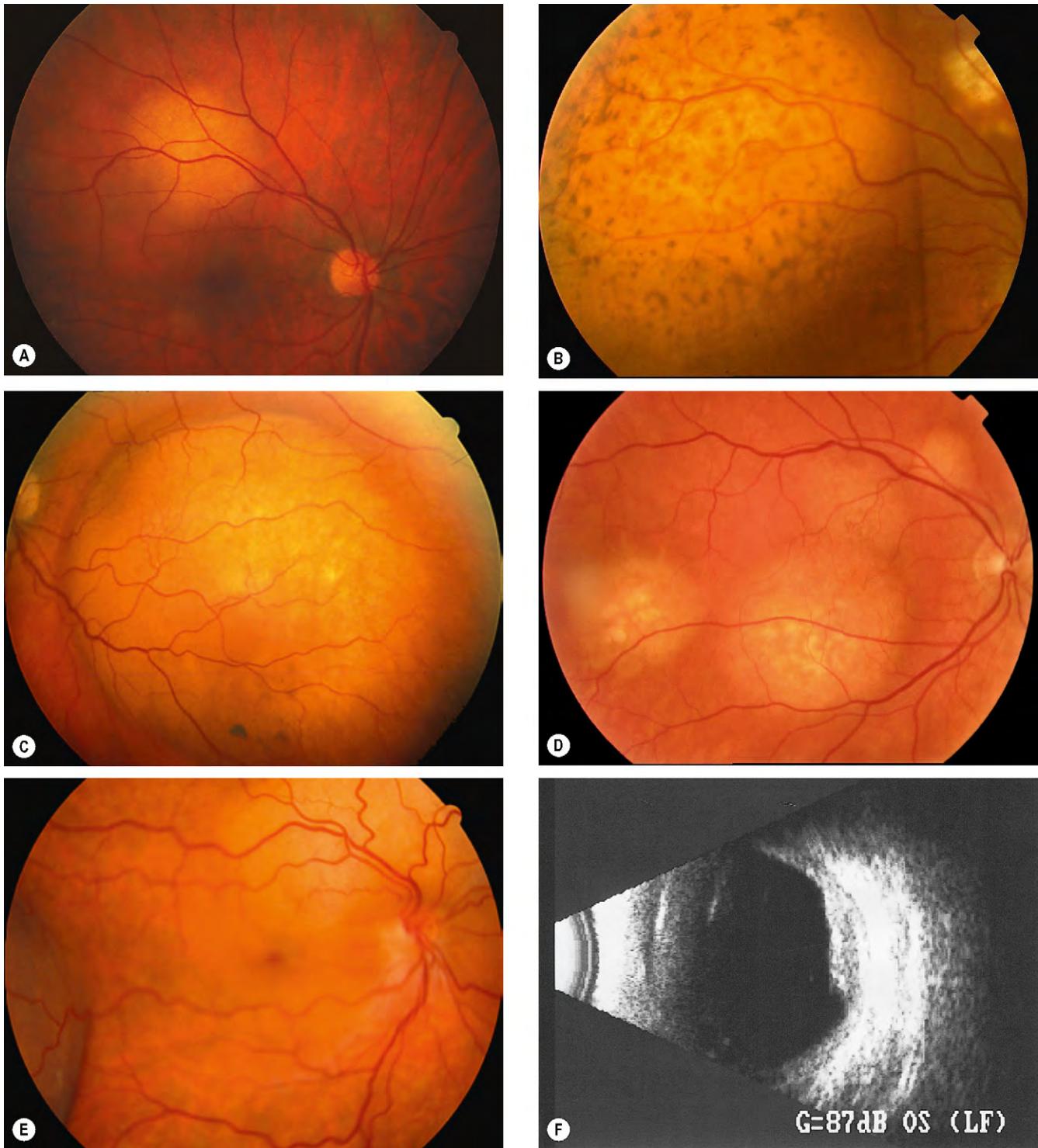


Fig. 12.31 Metástasis coroideas. (A) Pequeño depósito placoide; (B) acúmulos pigmentados secundarios en la superficie de un gran depósito; (C) depósito grande con forma de cúpula; (D) depósitos múltiples; (E) depósitos sobre la papila y en la zona temporal del fondo con desprendimiento de retina superficial inferior; (F) ecografía en modo B de una lesión placoide.

(Cortesía de C. Barry, figs. A y E; B. Damato, fig. B.)

6. La **biopsia** por aspiración con aguja fina o con un sistema de vitrectomía 25G es adecuada cuando se desconoce el tumor primario.

Pruebas sistémicas

Con las pruebas sistémicas se pretende localizar el tumor primario, si es conocido, y otras localizaciones metastásicas. Consisten en:

- Antecedentes y exploración física completos.
- Mamografía en las mujeres.
- Radiografía de tórax y citología del esputo.
- Bioquímica sérica, incluida la fosfatasa alcalina.
- Escáner abdominal o corporal total.
- Sangre oculta en heces.
- Análisis de orina en busca de hematuria.

Tratamiento

1. **Observación**, si el paciente está asintomático o si recibe quimioterapia sistémica.
2. **Radioterapia** con haz externo o braquiterapia.
3. **TTT**, útil para tumores pequeños con líquido subretiniano mínimo.
4. La **terapia sistémica** para el tumor primario también suele ser beneficiosa para las metástasis coroideas.

TUMORES NEURALES DE LA RETINA

Retinoblastoma

El retinoblastoma es la neoplasia maligna primaria intraocular más frecuente de la infancia, y explica alrededor del 3% de los cánceres infantiles. Aun así, es inusual: aparece en 1 de cada 17.000 recién nacidos vivos.

Anatomía patológica

1. **Histología.** El tumor está formado por pequeñas células basofílicas (retinoblastos), con grandes núcleos hipercromáticos y citoplasma escaso. Muchos retinoblastomas son indiferenciados (fig. 12.32A) pero los diversos grados de diferenciación se caracterizan por la formación de rosetas de las que existen tres tipos:
 - a. Las rosetas de **Flexner-Wintersteiner** consisten en una luz central rodeada de células columnares altas. Los núcleos de estas células están alejados de la luz (fig. 12.32B).
 - b. Las rosetas de **Homer-Wright** («seudorrosetas») no tienen luz y las células se forman alrededor de una masa enredada de procesos eosinofílicos.
 - c. Las **floretas** son focos de células tumorales que muestran diferenciación de fotorreceptores. Los grupos de células con largos procesos citoplásmicos se proyectan a través de una membrana fenestrada, y el aspecto recuerda a un ramo de flores (fig. 12.32C).
2. **Patrones de diseminación tumoral**
 - a. El **patrón de crecimiento** es endofítico (en el vítreo), con sembrado de células tumorales por el ojo, o exofítico (en el espacio subretiniano), que causa un desprendimiento de retina (fig. 12.32D).
 - b. **Invasión del nervio óptico**, con diseminación del tumor a lo largo del espacio subaracnoideo hasta el cerebro (fig. 12.32E).

- c. **Infiltración difusa** de la retina, sin crecimiento exofítico ni endofítico.
- d. **Diseminación metastásica** a ganglios regionales, pulmones, cerebro y hueso.

En el retinoblastoma hereditario y no hereditario (v. más adelante), el riesgo de enfermedad metastásica es mayor si el tumor está avanzado y si hay invasión retrolaminar del nervio óptico, invasión coroidea masiva, afectación de la cámara anterior y diseminación orbitaria. Las recidivas repetidas después del tratamiento conservador también indican un mayor riesgo de metástasis.

Genética

El retinoblastoma deriva de la transformación maligna de células retinianas primitivas antes de la diferenciación final. Puesto que estas células desaparecen durante los primeros años de vida, el tumor no suele observarse después de los 3 años de edad. El retinoblastoma puede ser hereditario o no hereditario. El gen predisponente al retinoblastoma (*RB1*) se localiza en 13q14.

1. El retinoblastoma **hereditario** (línea germinal) explica el 40% de los casos. Una asociación con la edad avanzada de los progenitores sugiere que, en algunos pacientes, se ha producido una mutación en los espermatozoides del padre. En el retinoblastoma hereditario, un alelo del *RB1* (un gen supresor tumoral) ha mutado en todas las células del cuerpo. Cuando un fenómeno mutágeno posterior (*second hit*) afecta al segundo alelo, la célula sufre una transformación maligna. Puesto que todas las células precursoras de la retina contienen la mutación inicial, estos niños desarrollan tumores multifocales y bilaterales. Los pacientes con un retinoblastoma hereditario también están predispuestos a sufrir cánceres no oculares, la mayoría, un tumor en la glándula pineal o un tumor neuroectodérmico primitivo supratentorial (PNET; también conocido como pinealoma y retinoblastoma trilateral), que se produce en el 3% de casos. Las neoplasias malignas secundarias incluyen osteosarcoma, melanoma y neoplasias malignas de cerebro y pulmón. Cada uno de ellos tiende a presentarse en un grupo de edad en particular. El riesgo de una segunda neoplasia maligna es del 6%, pero aumenta cinco veces si se ha utilizado irradiación con haz externo para tratar el tumor original; el segundo tumor tiende a surgir en el campo irradiado.
 - La mutación se transmite en el 50% de casos, pero debido a la penetrancia incompleta, sólo se afecta el 40% de la descendencia.
 - Si un niño tiene un retinoblastoma hereditario, el riesgo en los hermanos es del 2% si los padres están sanos, y del 40% si uno de los progenitores está afectado.
 - En alrededor del 15% de los pacientes con un retinoblastoma hereditario, la afectación es unilateral.
2. El retinoblastoma **no hereditario** (somático) explica el 60% de casos. El tumor es unilateral, no transmisible y no predispone al paciente a sufrir cánceres no oculares secundarios. Si un paciente tiene un retinoblastoma solitario y sin antecedentes familiares, probablemente, pero no definitivamente, no es hereditario, de forma que el riesgo en los hermanos y en la descendencia es del 1%.

Debe hacerse un estudio en los hermanos con riesgo de retinoblastoma mediante ecografía prenatal y por oftalmoscopia poco después de nacer, y luego, periódicamente, hasta los 5 años de edad.

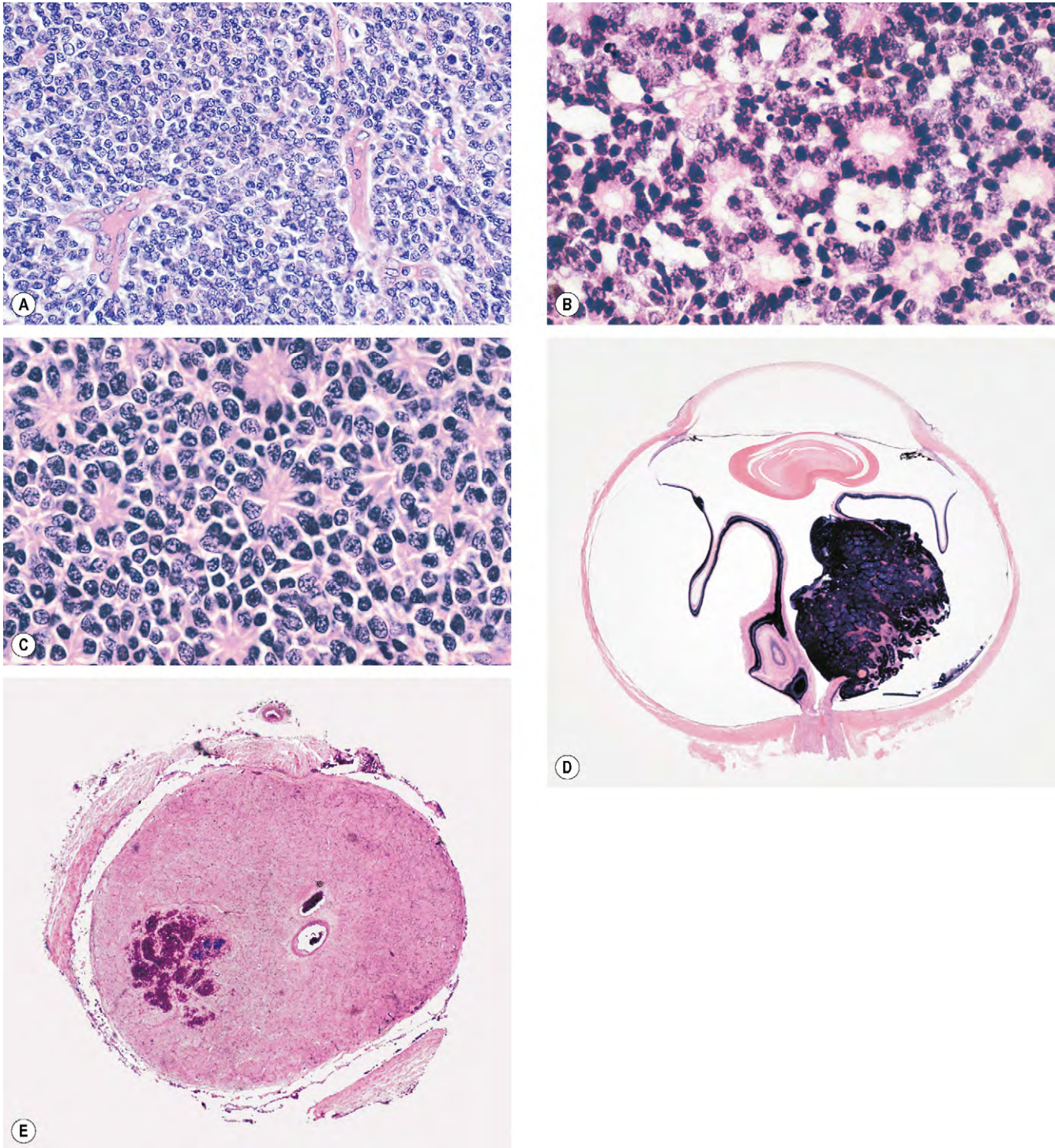


Fig. 12.32 Patología del retinoblastoma. **(A)** Tumor indiferenciado; **(B)** el tumor bien diferenciado que muestra abundantes rosetas de Flexner-Wintersteiner; **(C)** floretas; **(D)** la sección de todo el ojo muestra un patrón de crecimiento mixto endofítico (en el vítreo) y exofítico (en el espacio subretiniano); **(E)** sección transversa del extremo del nervio óptico con un área de infiltración tumoral.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; J. Harry, figs. B, C, D y E.)

Presentación

La presentación se produce en el primer año de vida en los casos bilaterales y hacia los 2 años de edad si el tumor es unilateral.

- La leucocoria (reflejo pupilar blanco, fig. 12.33A) es la presentación más habitual (60%) y puede observarse por primera vez en fotografías de familia.
- El estrabismo es el segundo signo más habitual (20%); por tanto, es obligatorio examinar el fondo de ojo en todos los casos de estrabismo infantil.
- Glaucoma secundario, asociado ocasionalmente con bupftalmos (fig. 12.33B).
- Retinoblastoma difuso que invade el segmento anterior y tiende a presentarse en niños mayores. Puede originar un ojo rojo por uveítis inducida por el tumor y nódulos en el iris que pueden asociarse con pseudohipopi6n (fig. 12.33D).

En consecuencia, es importante considerar el retinoblastoma en el diagnóstico diferencial de uveítis cr6nica, infrecuente en los ni6os.

- En ocasiones se produce una inflamaci6n orbitaria (fig. 12.33E) que parece una celulitis orbitaria o preseptal en los tumores necr6ticos. No necesariamente implica extensi6n extraocular, y se desconoce el mecanismo exacto.
- Puede producirse una invasi6n orbitaria, con proptosis y afectaci6n 6sea en los casos avanzados (fig. 12.33F).
- Las met6stasis que afectan a los ganglios regionales y al cerebro antes de detectar la afectaci6n ocular son infrecuentes.
- Es muy inusual encontrar un aumento de la presi6n intraocular por «retinoblastoma trilateral» antes del diagn6stico de la afectaci6n ocular.
- Examen habitual en un paciente con riesgo conocido.



Fig. 12.33 Presentaci6n del retinoblastoma. (A) Leucocoria unilateral; (B) glaucoma secundario y bupftalmos; (C) ojo rojo por uveítis; (D) n6dulos en el iris y pseudohipopi6n; (E) inflamaci6n orbitaria; (F) invasi6n orbitaria.

(Cortesía de N. Rogers, figs. A y B; U. Raina, fig. C.)

Signos

Debe realizarse una oftalmoscopia indirecta con indentación escleral en los dos ojos con midriasis máxima. Esto es así porque, sin indentación, cabe que se pasen por alto tumores precuatoriales (fig. 12.34A) y en un ojo pueden existir múltiples tumores. Los signos clínicos dependen del tamaño y del patrón de crecimiento del tumor.

- Un tumor intrarretiniano es una lesión homogénea, de color blanco, en forma de cúpula, que se vuelve irregular, con frecuencia con manchas blancas de calcificación (fig. 12.34B).
- Un tumor endofítico se proyecta en el vítreo como una masa de color blanco (fig. 12.34C) que puede implantarse en el vítreo (fig. 12.34D).
- Un tumor exofítico forma masas subretinianas, multilobuladas de color blanco (fig. 12.34E) y causa el desprendimiento de retina suprayacente (fig. 12.34F).

Pruebas

1. Se ha recomendado la **prueba del fulgor pupilar** con oftalmoscopia directa como prueba de detección. En caso de asimetrías está indicada una exploración oftalmológica completa con dilatación de la pupila y derivación inmediata a un oftalmólogo.
2. La **exploración con anestesia** consiste en los siguientes procedimientos:
 - Exploración general de anomalías congénitas en cara y manos.
 - Tonometría.
 - Medición del diámetro corneal y, en caso de glaucoma, la longitud axial del ojo.
 - Exploración de la cámara anterior con la lámpara de hendidura manual.
 - Oftalmoscopia, representando todos los resultados con dibujos en color o fotografías.
3. La **ecografía** se utiliza principalmente para evaluar el tamaño del tumor. También detecta la calcificación dentro del tumor (fig. 12.35A) y ayuda en el diagnóstico de lesiones parecidas, como la enfermedad de Coats.
4. La **TC** también detecta calcificación (fig. 12.35B) pero comporta una dosis significativa de radiación y se realiza sólo en ocasiones excepcionales.
5. La **RM** no puede detectar calcificación, pero es superior a la TC para evaluar el nervio óptico y detectar una extensión extraocular o un pinealoblastoma (fig. 12.35C), especialmente con contraste y supresión grasa. También es útil para diferenciar un retinoblastoma de trastornos parecidos.
6. La evaluación **sistémica** consiste en exploración física y RM de órbita y cráneo, por lo menos en los casos de alto riesgo. Si indican la presencia de metástasis, entonces también debe realizarse gammagrafía ósea, aspiración de médula ósea y punción lumbar.
7. Los estudios **genéticos** requieren tejido tumoral fresco del ojo enucleado y una muestra de sangre para análisis del ADN. También es útil obtener muestras de sangre de familiares del paciente y una muestra de semen.

Tratamiento de tumores pequeños

Los tumores menores de 3 mm de diámetro y 2 mm de grosor se tratan de la forma siguiente:

1. La **fotocoagulación** con láser de diodo de 810 nm o argón de 532 nm y baja energía consigue la consolidación focal después de la quimioterapia. Se necesitan por lo menos tres sesiones de tratamiento.
2. La **crioterapia** con una técnica de triple congelación-descongelación es útil para los tumores precuatoriales sin invasión profunda o siembra en el vítreo.
3. La **quimioterapia** sin otro tratamiento puede intentarse para un tumor macular para conservar tanta visión como sea posible, pero existe un riesgo mayor de recidiva tumoral.

Tratamiento de tumores de tamaño medio

Los tumores que midan hasta 12 mm de ancho y 6 mm de grosor se tratan de la forma siguiente:

1. La **braquiterapia** con yodo-125 o rutenio-106 está indicada para un tumor anterior, si no existe siembra en el vítreo.
2. La **quimioterapia primaria** con carboplatino, etopósido y vincristina (CEV) por vía intravenosa se administra en 3 a 6 ciclos, según el grado del retinoblastoma. Recientemente se ha observado que la quimiorreducción sólo con carboplatino muestra resultados similares a la quimioterapia con múltiples fármacos. El tratamiento sistémico a veces se complementa con inyecciones subtenonianas de carboplatino. Todo ello puede ir seguido de tratamiento local con crioterapia o TTT para consolidar el control del tumor.
3. La **radioterapia con haz externo** se evita, si es posible, en los pacientes con retinoblastoma hereditario debido al riesgo de inducir una segunda neoplasia maligna. Puede producirse una hipoplasia de la órbita ósea, especialmente si la radioterapia se administra en los primeros 6 meses de vida.

Tratamiento de tumores grandes

1. **Quimioterapia** para reducir el tumor (quimiorreducción), con lo que se facilita el tratamiento local posterior y se evita, por tanto, la enucleación o la radioterapia con haz externo. La quimioterapia también tendrá un efecto beneficioso si existe un tumor más pequeño en el otro ojo o si existe un pinealoblastoma.
2. La **enucleación** está indicada si existe rubeosis, hemorragia del vítreo o invasión del nervio óptico. También se realiza si falla la quimiorreducción o si el otro ojo sano supone que la quimioterapia agresiva sea inadecuada, y también es útil para el retinoblastoma difuso, por el mal pronóstico visual y el riesgo elevado de recidiva con otras modalidades de tratamiento. La enucleación debe realizarse con una mínima manipulación y es fundamental obtener un fragmento largo del nervio óptico (12-15 mm). El implante orbitario debe ser lo más grande posible. La cápsula de Tenon y la conjuntiva deben cerrarse por separado.

Tratamiento de la extensión extraocular

1. En algunos centros, la **quimioterapia adyuvante** consiste en un ciclo de 6 meses de CEV, y se administra después de la enucleación en caso de diseminación retrolaminar o coroidea masiva.
2. La **radioterapia con haz externo** está indicada cuando el tumor se ha extendido hasta el extremo del nervio óptico en la enucleación o se ha extendido a través de la esclerótica.

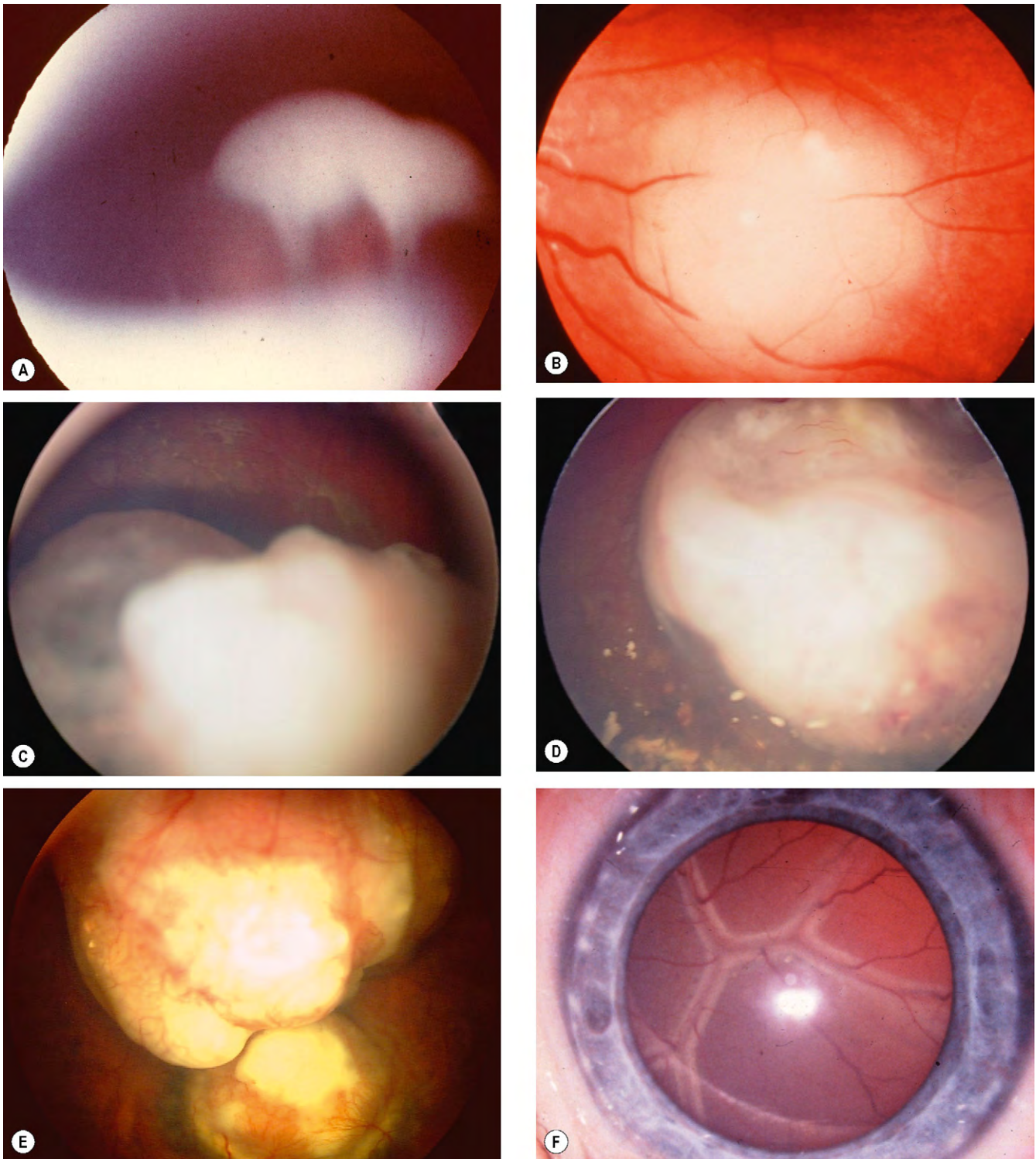


Fig. 12.34 Signos de retinoblastoma. (A) Pequeño tumor periférico; (B) tumor intrarretiniano; (C) tumor endofítico; (D) tumor endofítico con siembra vítrea; (E) tumor exofítico; (F) desprendimiento total de retina.

(Cortesía de B. Dixon-Romanowska, figs. C y D; L. MacKeen, fig. E.)

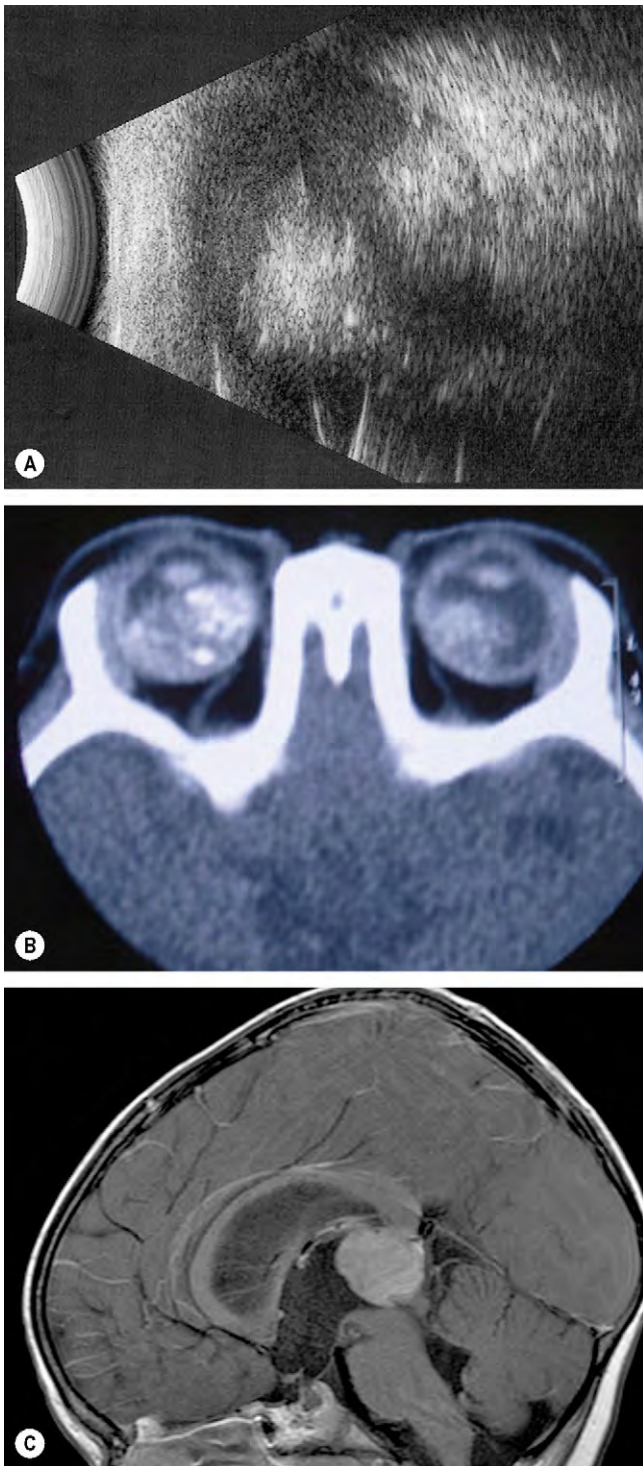


Fig. 12.35 Diagnóstico por la imagen del retinoblastoma. (A) La ecografía en modo B de ganancia baja muestra ecos por calcificación; (B) la TC axial muestra tumores bilaterales y calcificación; (C) la RM sagital muestra un pinealoblastoma con hidrocefalia secundaria.

(Cortesía de K. Nischal, fig. B; A.D. Singh, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Saunders Elsevier 2007, fig. C.)

Seguimiento

- Después de la radioterapia o la quimioterapia, los tumores retroceden hasta una masa calcificada «en requesón» (fig. 12.36B) o una masa translúcida «en carne de pescado», o una cicatriz atrófica plana.
- En ocasiones se desarrollan tumores nuevos en los pacientes con un retinoblastoma hereditario, especialmente los tratados a una edad muy temprana.
- Si el retinoblastoma se ha tratado de forma conservadora, debe realizarse un examen bajo anestesia cada 2-8 semanas hasta los 3 años de edad, después de los que se realiza un examen sin anestesia cada 6 meses hasta los 5 años de edad, y luego anualmente hasta los 10 años.

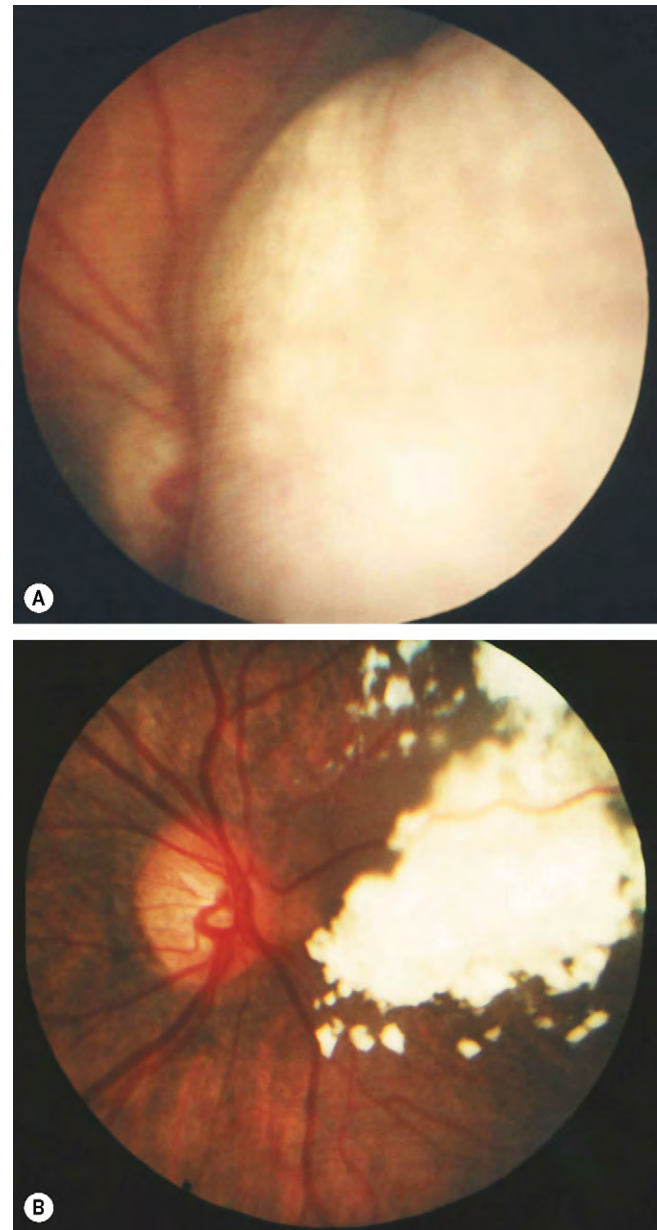


Fig. 12.36 Braquiterapia para el retinoblastoma. (A) Antes del tratamiento; (B) aspecto «en requesón» después del mismo. (Cortesía de N. Bornfeld.)

- La RM orbitaria está indicada en casos de alto riesgo durante 18 meses. Si el niño presenta riesgo de desarrollar una segunda neoplasia maligna, hay que enseñar a los padres a estar alerta ante la aparición de signos de dolor, tumefacción o hinchazón, y a que requieran atención médica si no aprecian alguna mejoría en una semana.

Diagnóstico diferencial

1. La **persistencia de la vasculatura fetal anterior** (vítreo hiperplásico primario persistente) está limitada al segmento anterior y, a menudo, afecta al cristalino.
 - Se presenta con leucocoria (fig. 12.37A) debido a una masa retrolental en cuyo interior se insertan procesos ciliares estirados (figs. 12.37B y C).
 - Con el tiempo, la masa se contrae y tira de los procesos ciliares hacia el centro, de forma que son visibles a través de la pupila.
 - Las complicaciones incluyen cataratas (fig. 12.37D) debidas a dehiscencia capsular.
 - El tratamiento con cirugía vitreoretiniana suele ser satisfactorio manteniendo parte de la visión en casos iniciales seleccionados.

2. La persistencia de la vasculatura fetal posterior está limitada al segmento posterior y el cristalino normalmente es transparente.
 - Se presenta con leucocoria, estrabismo o nistagmo.
 - Un pliegue denso de vítreo y retina condensados se extiende desde el disco óptico a la ora serrata y se asocia a desprendimiento de retina (fig. 12.38).
 - No hay tratamiento.
3. La **enfermedad de Coats** es casi siempre unilateral, más frecuente en los niños, y tiende a presentarse más tarde que el retinoblastoma (v. cap. 13).
4. La **retinopatía de la prematuridad**, si está avanzada, puede causar desprendimiento de retina y leucocoria. El diagnóstico suele ser sencillo, por la historia de prematuridad y bajo peso al nacer (v. cap. 13).
5. **Toxocariasis**. La endoftalmitis crónica por toxocara puede producir una membrana ciclítica y una pupila blanca. Un granuloma en el polo posterior semeja un retinoblastoma endofítico (v. cap. 14).
6. La **uveítis** recuerda el tipo infiltrante difuso del retinoblastoma que se observa en los niños mayores. Por el contrario, el retinoblastoma puede confundirse con uveítis, endoftalmitis o celulitis orbitaria.

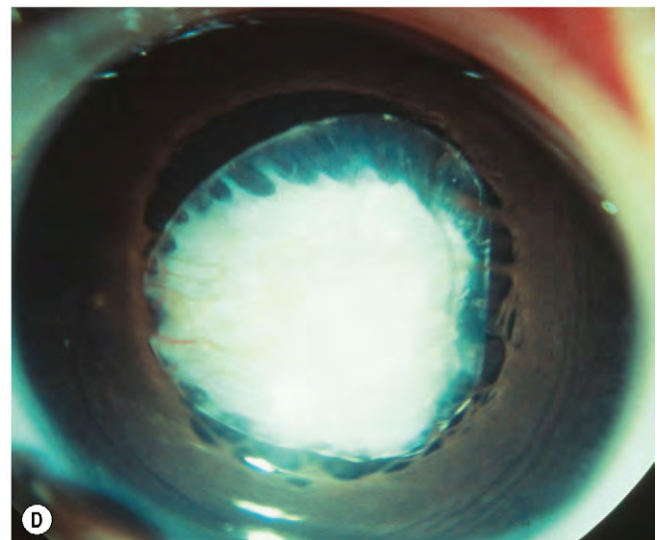
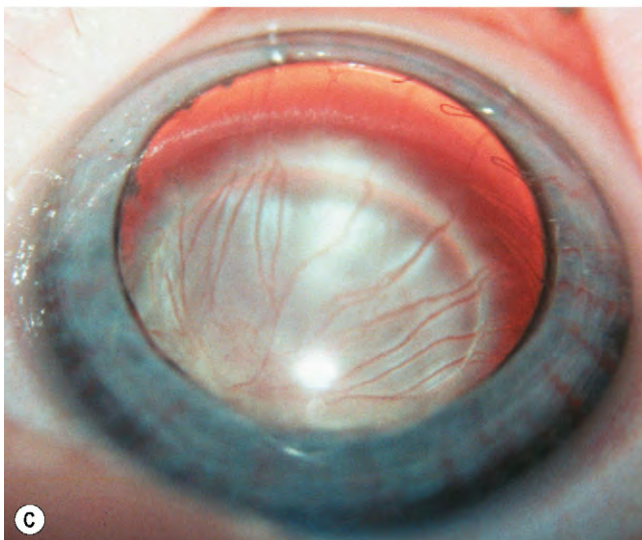
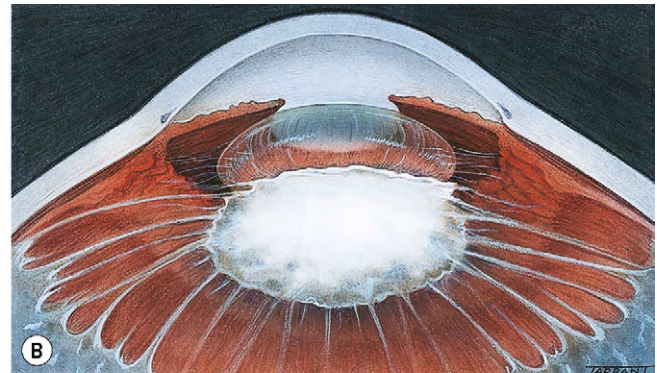
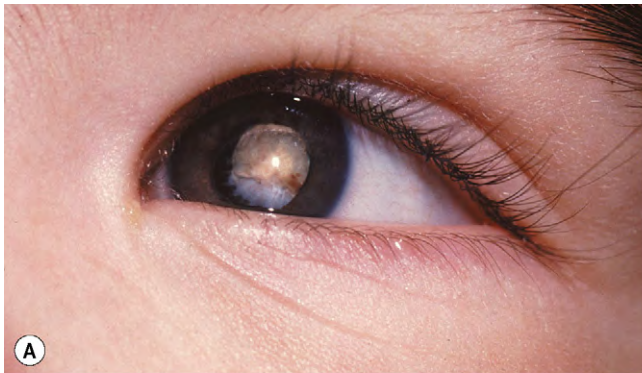


Fig. 12.37 Persistencia de la vasculatura fetal anterior. (A) Leucocoria; (B) masa retrolental con inserción de procesos ciliares; (C) afectación inicial; (D) caso avanzado con cataratas.

(Cortesía de K. Nischal.)



Fig. 12.38 Persistencia de la vasculatura fetal posterior.

7. La **displasia vitreoretiniana** se debe a una diferenciación insuficiente de la retina y el vítreo, que da lugar al desprendimiento de una retina displásica (fig. 12.39A) con formación de una masa retrolental con leucocoria (fig. 12.39B). Otras características son los microftalmos, una cámara anterior profunda y los procesos ciliares elongados. La displasia se presenta aislada o asociada a anomalías sistémicas, principalmente la enfermedad de Norrie, incontinencia pigmentaria (syndrome de Bloch-Sulzberger) y síndrome de Walker-Warburg.

- a. La **enfermedad de Norrie** es un trastorno recesivo ligado al X, en el que los pacientes masculinos están ciegos al nacer o en la primera infancia. Se debe a mutaciones en el gen *NDP* en el cromosoma Xp11. Las características sistémicas consisten en sordera coclear y retraso mental.
- b. La **incontinencia pigmentaria** es una afección dominante ligada al X que es letal intraútero para los fetos masculinos. Se han encontrado mutaciones en el gen *NEMO* en el cromosoma Xq28. Se caracteriza por exantema vesiculoampoloso en tronco y extremidades (fig. 12.40A) que, con el tiempo, es remplazado por una pigmentación lineal (fig. 12.40B). Otras características son malformaciones en dientes, pelo, uñas, hueso y SNC.
- c. El **síndrome de Walker-Warburg** es un trastorno AR caracterizado por la ausencia de circunvoluciones corticales y malformaciones cerebelosas que se asocian a hidrocefalia y encefalocele. La muerte neonatal es frecuente y los supervivientes padecen un retraso grave del desarrollo. Además de la displasia vitreoretiniana, otras características oculares son la anomalía de Peters, la catarata, el coloboma uveal, los microftalmos y la hipoplasia del nervio óptico.

8. **Otros tumores**

- a. El **retinoma** (retinocitoma) es una variante benigna del retinoblastoma. Se caracteriza por una lesión lisa, en forma de cúpula, que lentamente involuciona de forma

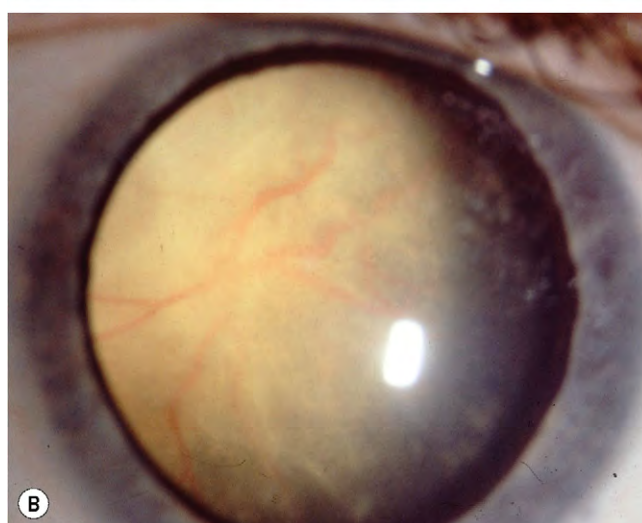
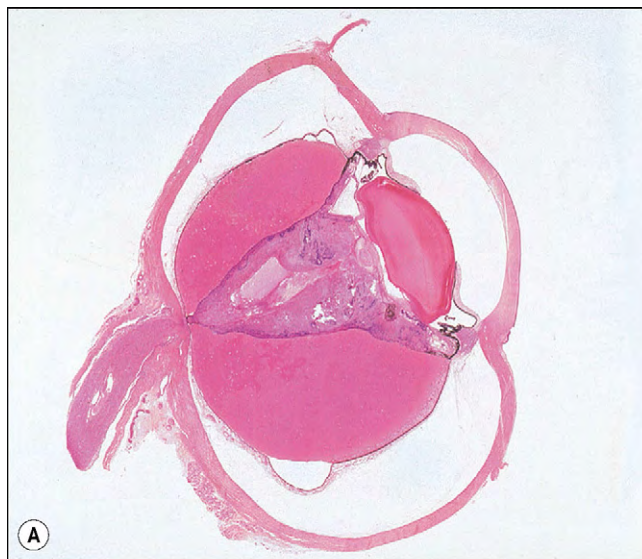


Fig. 12.39 Displasia vitreoretiniana. (A) Muestra de anatomía patológica; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

espontánea hasta una masa calcificada que se asocia a alteración del EPR y atrofia coriorretiniana (fig. 12.41). El aspecto final es claramente similar al de un retino blastoma después de la irradiación. En ocasiones infrecuentes, un retinoma puede transformarse con el tiempo en un retinoblastoma de crecimiento rápido.

- b. **Astrocitoma retiniano**, que es multifocal bilateral (v. más adelante).

Astrocitoma

El astrocitoma de la retina y de la cabeza del nervio óptico es un hamartoma infrecuente que normalmente no afecta a la visión ni requiere tratamiento. La mayoría son endofíticos y protruyen en el vítreo, aunque pueden producirse tumores subretinianos. Ocasionalmente, los astrocitomas se encuentran como lesiones solitarias causales en individuos sanos, pero se observan con mayor frecuencia en la esclerosis

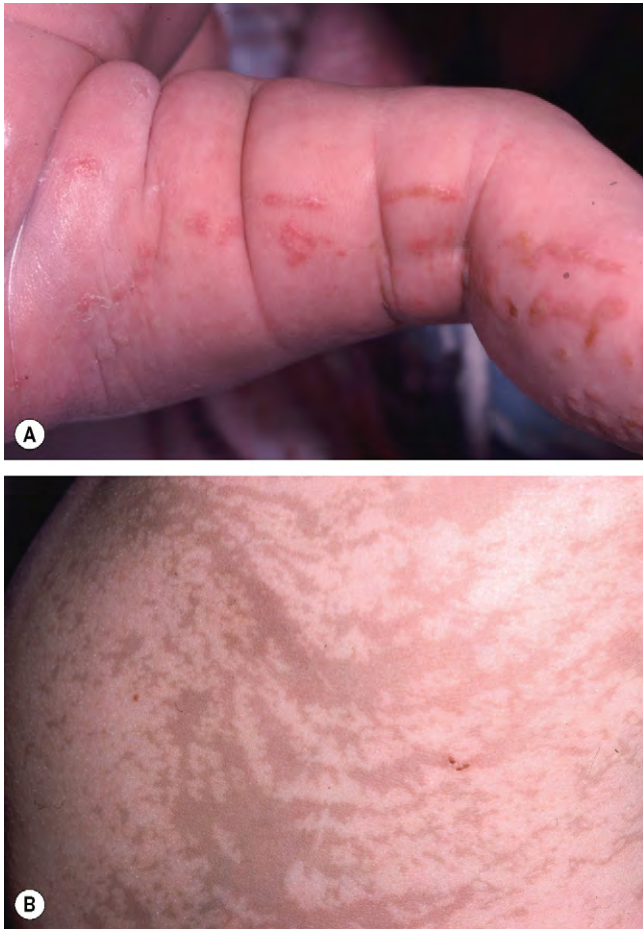


Fig. 12.40 Incontinencia pigmentaria. (A) Erupción vesiculoampollosa; (B) pigmentación cutánea lineal en un niño mayor.

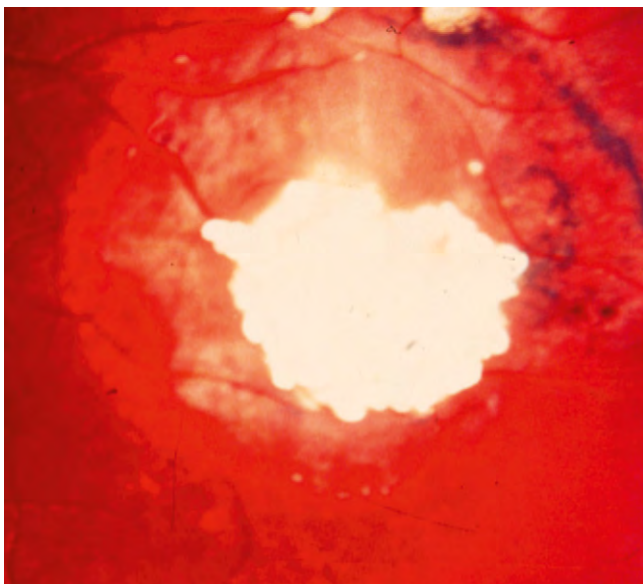


Fig. 12.41 Retinoma.
(Cortesía de K. Nischal.)

tuberosa (v. más adelante) y a veces asociadas a NF1 y retinitis pigmentosa. Alrededor del 50% de los pacientes con esclerosis tuberosa tienen astrocitomas en el fondo de ojo, que son múltiples y bilaterales.

Diagnóstico

1. La **histología** muestra astrocitos fibrilares con núcleos ovales pequeños y procesos citoplásmicos (fig. 12.42A).
2. **Presentación.** La mayoría de los tumores son asintomáticos y se detectan durante las pruebas de detección de la esclerosis tuberosa.
3. **Signos**
 - Placa o nódulo amarillento, redondeado y semitransparente (fig. 12.42B).
 - Lesión con aspecto de mora grande y elevada (fig. 12.42C) que muestra autofluorescencia (fig. 12.42D).
 - Tipo mixto, que es semitransparente en la periferia y calcificado en la zona central.
 - La mayoría de los tumores son estáticos y las lesiones crónicas se calcifican (fig. 12.42E).
4. La **AGF** muestra una red vascular superficial prominente dentro del tumor en la fase arterial, seguida por pérdida y tinción tardías (fig. 12.42F).

Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville) es una facomatosis AD caracterizada por el desarrollo de hamartomas en varios órganos y sistemas de todas las capas germinales primarias. La tríada clásica de (a) *epilepsia*, (b) *retraso mental* y (c) *adenoma sebáceo* se ve sólo en una pequeña parte de pacientes, pero es diagnóstica. El 60% de los casos son esporádicos y el 40% son AD.

1. Signos cutáneos

- El adenoma sebáceo, que consiste en pápulas rojas fibroangiomatosas con distribución en alas de mariposa alrededor de la nariz y las mejillas, es un hallazgo constante (fig. 12.43A).
- Las manchas en hoja de fresno son máculas hipopigmentadas que aparecen en el tronco (fig. 12.43B), extremidades y cuero cabelludo. En los lactantes con pigmentación cutánea escasa se detectan mediante luz ultravioleta, bajo la cual muestran fluorescencia (lámpara de Wood).
- Lesiones cutáneas en confeti.
- Parches en papel de lija, que consisten en un engrosamiento difuso sobre la región lumbar.
- Placas fibrosas en la frente.
- Pólipos fibroepiteliales (molluscum fibroso péndulo).
- Manchas café con leche.
- Hamartomas subungueales (fig. 12.43D).

2. Características neurológicas

- Nódulos astrocíticos subependimarios paraventriculares intracraneales (fig. 12.43D) y hamartomas astrocitarios de células gigantes.
- Retraso mental.
- Crisis convulsivas.

3. Tumores viscerales

- Angiolipomas y quistes renales.
- Rabdomiomas cardíacos.
- Linfangiomatosis pulmonar.

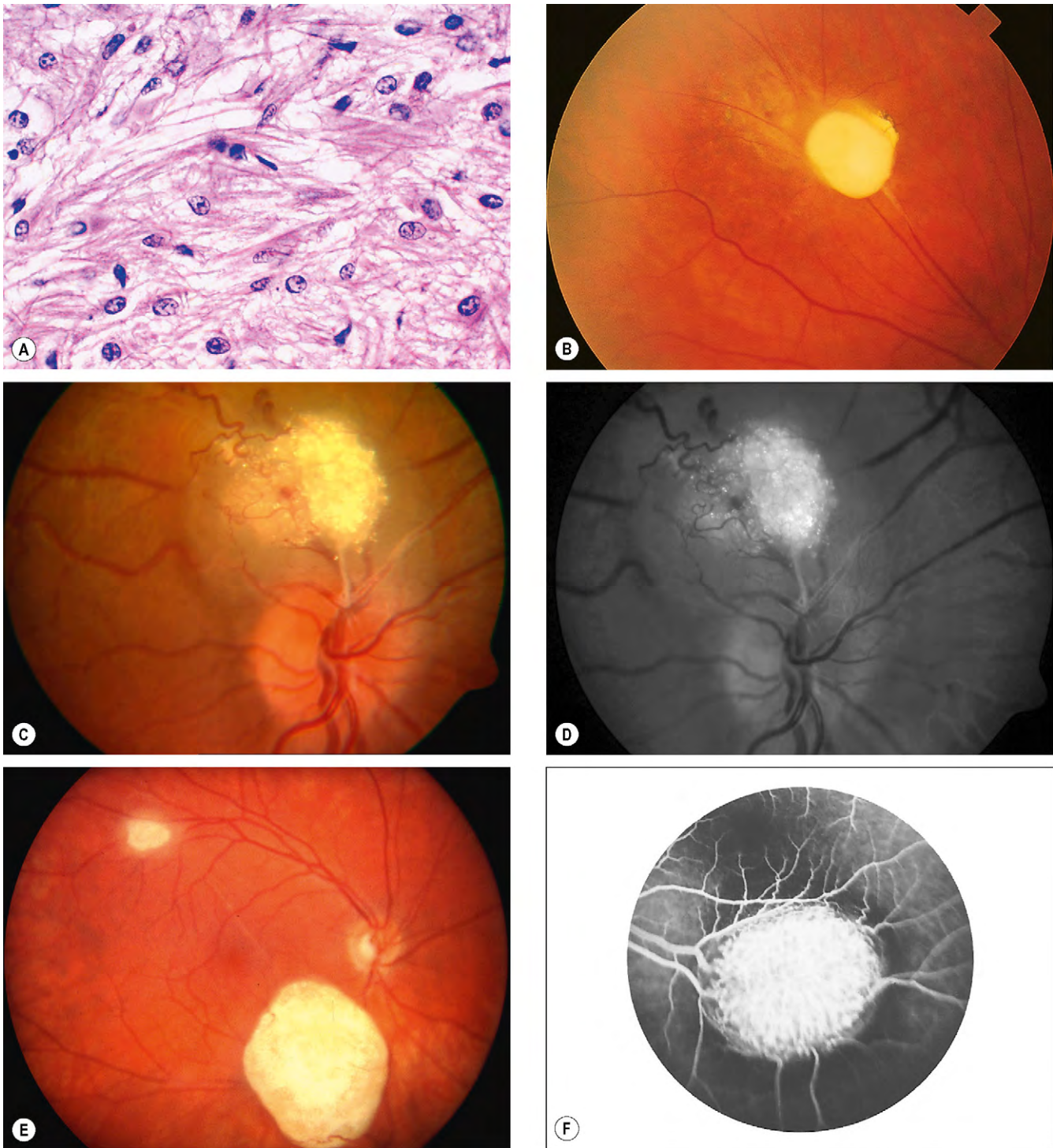


Fig. 12.42 Astrocitoma. (A) La histología muestra proliferación de astrocitos fibrosos, con pequeños núcleos ovales y procesos citoplásmicos; (B) pequeña lesión periférica; (C) lesión yuxtapapilar con aspecto de mora; (D) la aneritra muestra autofluorescencia; (E) dos lesiones calcificadas; (F) la AGF muestra tinción.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; P. Gill, figs. C y D; J. Donald y M. Gass, *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. F)

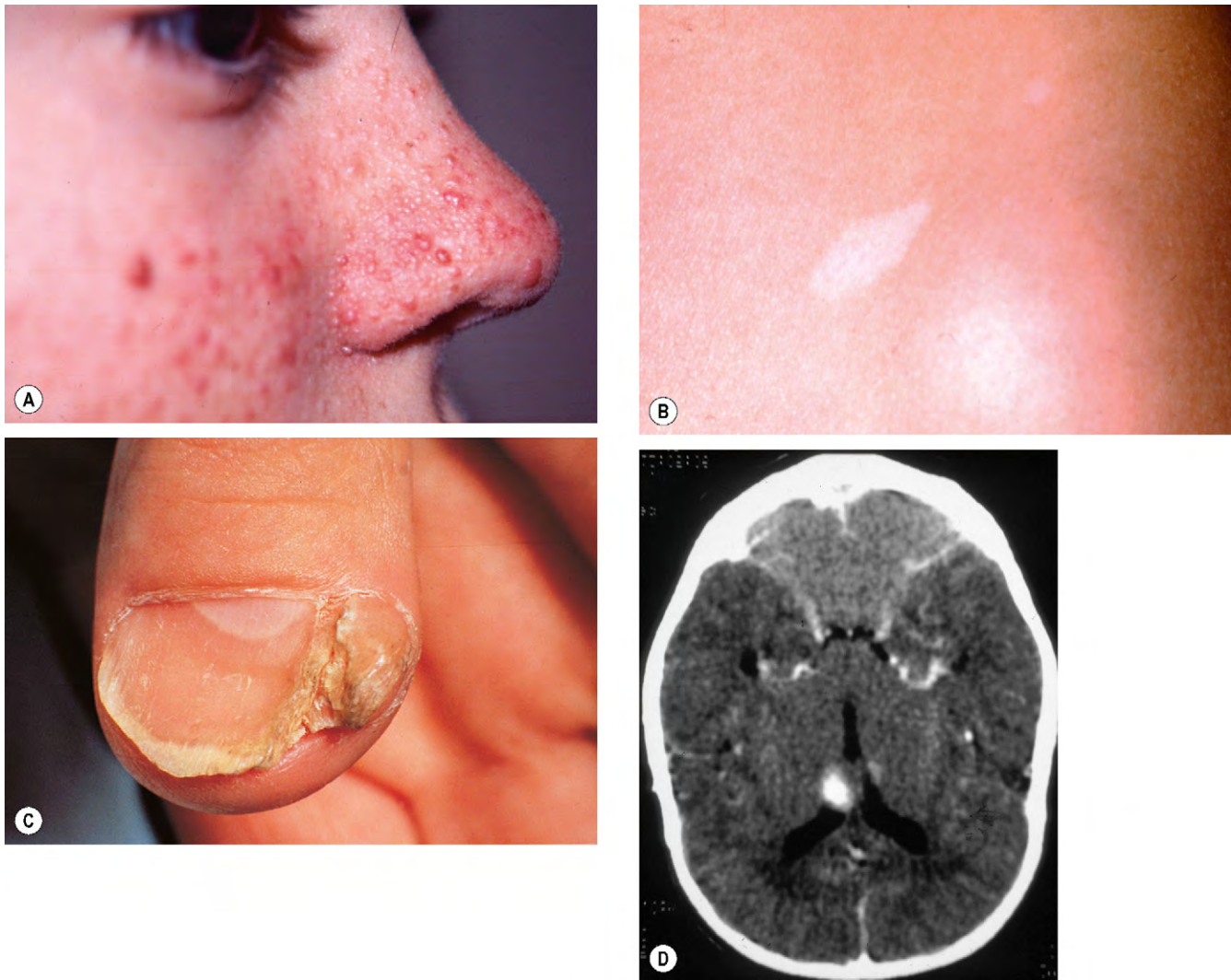


Fig. 12.43 Esclerosis tuberosa. (A) Adenoma sebáceo; (B) mancha en hoja de fresno; (C) hamartoma subungueal; (D) la TC axial muestra un nódulo astrocítico periventricular.

(Cortesía de K. Nischal, fig. A; M.A. Mir, de Atlas of Clinical Diagnosis, Mosby 2003, fig. B.)

4. Las **características oculares**, además de los astrocitomas del fondo de ojo, consisten en hipopigmentación en parches del iris y colobomas de iris atípicos.

TUMORES VASCULARES DE LA RETINA

Hemangioma capilar

Perspectiva general

El hemangioma capilar de la retina es un tumor infrecuente que afecta la visión y, en ocasiones, puede producirse aislado, aunque el 50% de los pacientes con lesiones solitarias y prácticamente todos los pacientes con lesiones múltiples tienen una enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL, v. más adelante). La prevalencia de tumores retinianos en la VHL es de aproximadamente el 60%. El factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) es importante en el desarrollo de lesiones de la retina.

Diagnóstico

- Histología.** El tumor está formado por canales vasculares de tipo capilar entre grandes células espumosas que podrían representar histiocitos, células endoteliales o astrocitos (fig. 12.44A).
- Presentación.** La media de edad del diagnóstico en los pacientes con VHL es menor (18 años) que en los que no tienen la VHL (31 años). Los tumores se detectan por pruebas de detección de individuos con riesgo o por síntomas debidos a los exudados maculares o al desprendimiento de retina.
- Signos**
 - Un tumor inicial consiste en una pequeña lesión roja, ovalada y bien definida en el lecho capilar, entre una arteriola y una vénula (fig. 12.44B).
 - Un tumor bien desarrollado consiste en una masa redonda de color rojo-naranja localizada habitualmente en la zona periférica superotemporal o inferotemporal con dilatación y tortuosidad de la arteria

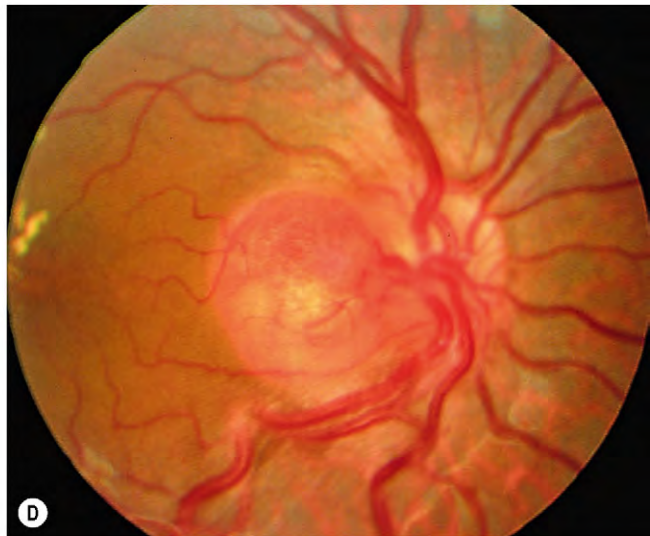
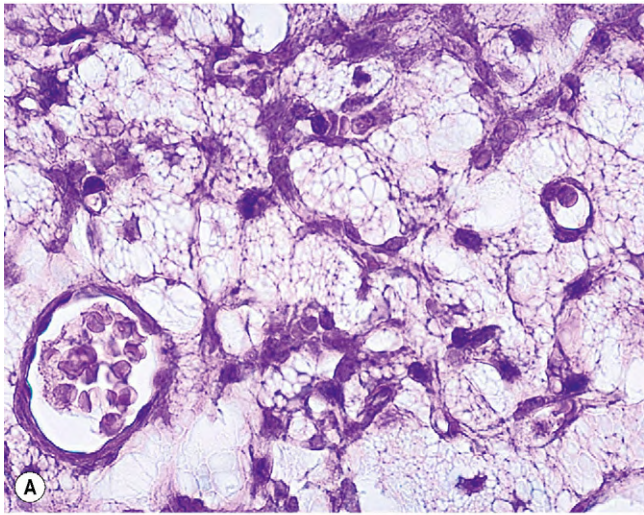


Fig. 12.44 Hemangioma capilar de la retina. **(A)** La histología muestra canales vasculares en forma de capilares entre grandes células espumosas; **(B)** tumor precoz; **(C)** tumor más avanzado, asociado con dilatación y tortuosidad vascular; **(D)** lesión de la cabeza del nervio óptico; **(E)** lesión sésil.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A; B. Damato, fig. C; J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. D; P. Saine, fig. E.)

que aporta sangre y de la vena de drenaje que se extienden desde el disco óptico (fig. 12.44C).

- En un tumor yuxtapapilar los vasos dilatados están ausentes o son menos evidentes (fig. 12.44D).
 - Un tumor sésil es una lesión yuxtapapilar placode mal definida (fig. 12.44E).
4. La AGF muestra hiperfluorescencia precoz (fig. 12.45A) y extravasación tardía (fig. 12.45B). También se aprecia el llenado y la salida rápidos del contraste.
 5. **Complicaciones**
 - Formación de exudados en la zona que rodea al tumor y/o en la mácula (fig. 12.46).
 - Sangrado y extravasación, que producen edema macular y desprendimiento de retina exudativo.
 - Bandas fibróticas que causan un desprendimiento de retina traccional o regmatógeno.
 - Hemorragia vítrea, glaucoma secundario y atrofia del globo ocular.
 6. El **diagnóstico diferencial** consiste en la enfermedad de Coats, microaneurismas de retina y tumor proliferativo vascular.

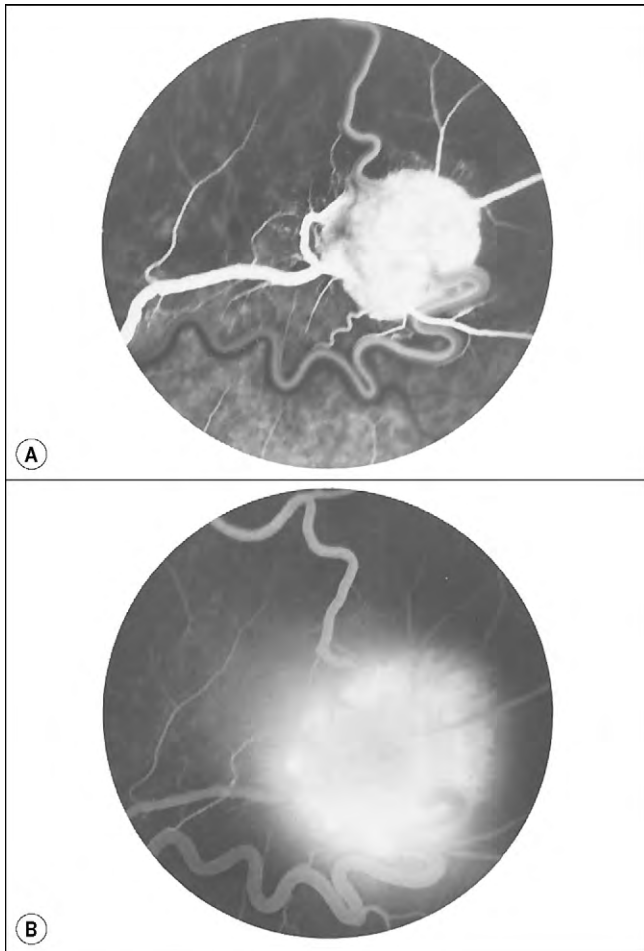


Fig. 12.45 AGF de un hemangioma capilar de la retina. (A) Llenado inicial; (B) fuga tardía.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

Tratamiento

1. Para los hemangiomas yuxtapapilares asintomáticos sin exudación se recomienda **observación**, porque pueden permanecer inactivos durante años, y por el alto riesgo de pérdida visual yatrogénico. Las lesiones periféricas iniciales suelen tratarse, ya que son relativamente fáciles de eliminar mediante ablación.
2. **Fotocoagulación con láser** de las lesiones pequeñas. Después de cerrar los vasos nutricios, el tumor se trata con impactos de baja energía y larga duración. será veces son necesarias múltiples sesiones.
3. **Crioterapia** para las lesiones periféricas más grandes o las que van acompañadas de un desprendimiento de retina exudativo. El tratamiento enérgico de una gran lesión puede ocasionar desprendimiento de retina exudativo temporal, pero extenso.
4. **Braquiterapia** para las lesiones demasiado grandes para la crioterapia.
5. La **cirugía vitreoretiniana** es necesaria para la hemorragia vítrea que no se reabsorbe, las fibrosis epirretinianas o el desprendimiento de retina traccional. Si es adecuado, el tumor puede destruirse por fotocoagulación o extirpación quirúrgica.
6. **Otras modalidades** incluyen terapia fotodinámica TFD, que evita la lesión de los tejidos adyacentes, y fármacos anti-VEGF. Es conveniente considerarlos en los tumores yuxtapapilares que, por lo demás, son prácticamente resistentes al tratamiento sin perder la visión.

Síndrome de Von Hippel-Lindau

1. **Herencia:** se trata de una afección AD causada por una mutación del gen VHL en el cromosoma 3p26-p25.
2. **Manifestaciones clínicas**
 - Hemangioma del SNC que afecta al cerebelo (fig. 12.47A), la médula espinal, el bulbo raquídeo o la protuberancia, aproximadamente en el 25% de los pacientes con tumores de retina.
 - Feocromocitoma.
 - Carcinoma renal (fig. 12.47B) y carcinoma de células de los islotes del páncreas.
 - Quistes de testículos, riñones, ovarios, pulmones, hígado y páncreas.

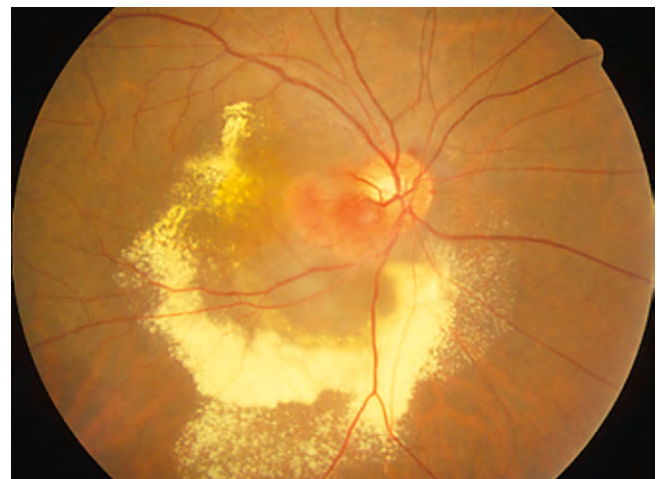


Fig. 12.46 Exudado intenso asociado a un hemangioma capilar yuxtapapilar.

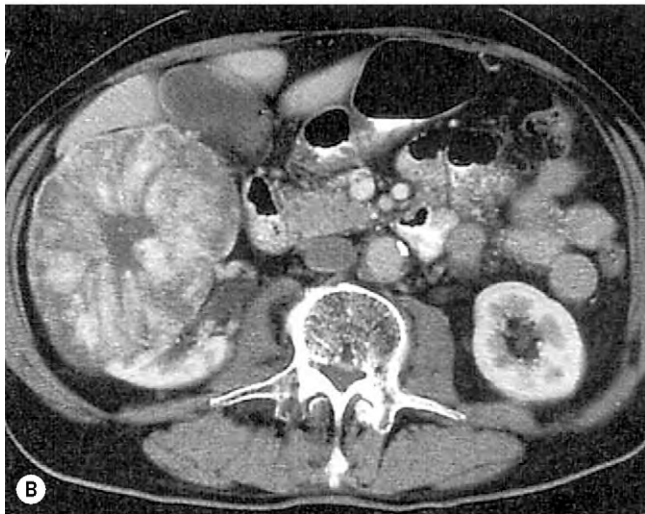
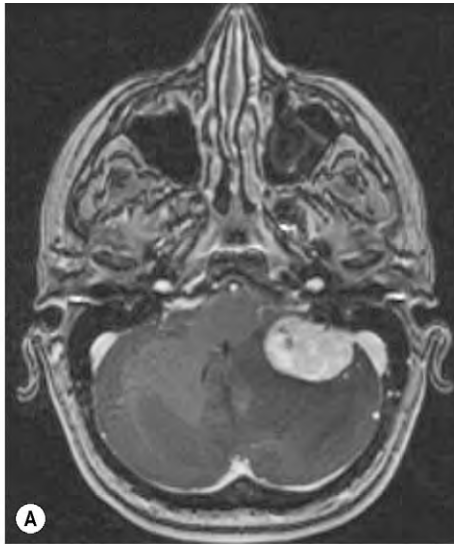


Fig. 12.47 Tumores de un síndrome de von Hippel-Lindau. **(A)** La RM axial muestra un hemangioma cerebeloso; **(B)** TC axial del abdomen que muestra un carcinoma renal.

(Cortesía de C.D. Forbes y W.F. Jackson, de *Atlas and Text of Clinical Medicine Mosby 2003*, fig. B.)

- Policitemia, que puede ser consecuencia de factores liberados por un tumor cerebeloso o renal.
3. Las **pruebas de detección** son fundamentales, ya que es imposible predecir qué pacientes con hemangiomas de retina tendrán lesiones sistémicas. Por tanto, el oftalmólogo debe derivar a todos sus pacientes para una evaluación sistémica y neurológica. También es necesario realizar pruebas a los familiares, debido al patrón de herencia dominante de la enfermedad. En pacientes con VHL y sus familiares de riesgo, debe aplicarse periódicamente el siguiente protocolo de detección.
 - a. **Protocolo anual**
 - Exploración física.
 - Oftalmoscopia anual desde los 5 años de edad, aumentando la frecuencia a cada 6 meses entre los 10 y los 30 años.
 - Ecografía renal desde los 16 años.
 - Recogida de orina de 24h para determinar las concentraciones de ácido vanililmandélico y cate-

colaminas desde los 10 años de edad, para detectar el feocromocitoma.

- b. Las **pruebas de detección cada 2 años** comprenden RM abdominal y cerebral desde los 15 años de edad.
- c. Las **pruebas genéticas** están indicadas en todos los pacientes con sospecha de enfermedad y en sus familiares de primer y segundo grado. Con las técnicas actuales, su sensibilidad es casi del 100%.

Hemangioma cavernoso

El hemangioma cavernoso de la retina y de la cabeza del nervio óptico es un hamartoma vascular infrecuente, congénito y unilateral. Suele ser esporádico, aunque en ocasiones su herencia es AD con penetrancia incompleta, junto con lesiones de la piel y del SNC (facomatosis neurooculocutánea o cavernoma múltiple).

1. La **histología** muestra múltiples canales dilatados de paredes finas, con gliosis superficial.
2. Se **presenta** con hemorragia vítrea o, con mayor frecuencia, como un hallazgo casual.
3. **Signos**
 - Grupos sésiles de aneurismas saculares parecidos a un «racimo de uvas» en la retina periférica (figs. 12.48A y B).
 - Debido al lento flujo de sangre, los eritrocitos pueden sedimentarse y separarse del plasma, dando lugar a «meniscos» o niveles de líquido en la lesión.
 - En ocasiones la lesión afecta al origen del nervio óptico (fig. 12.48C).
4. La **AGF** resalta el sedimento de eritrocitos y muestra el retraso del llenado en la fase venosa y la ausencia de fugas (fig. 12.48D).
5. Las **complicaciones** son infrecuentes e incluyen hemorragia y formación de membrana epirretiniana.
6. **Tratamiento.** Excepcionalmente se requiere una vitrectomía para una hemorragia vítrea que no se reabsorbe, pero debe evitarse la fotocoagulación, ya que puede precipitar la hemorragia y aumentar el tamaño del tumor.

Hemangioma racemoso

El hemangioma racemoso (también conocido como malformación arteriovenosa) de la retina y de la cabeza del nervio óptico es una malformación congénita esporádica infrecuente, habitualmente unilateral, que consiste en una comunicación directa entre arterias y venas, sin un lecho capilar intermedio. Algunos pacientes presentan lesiones ipsolaterales similares que afectan al mesencéfalo, la región frontobasal y la fosa posterior (asociación conocida como síndrome de Wyburn-Mason). La afectación cerebral puede causar una hemorragia espontánea o epilepsia. Ocasionalmente, las malformaciones afectan al maxilar y la mandíbula, predisponiendo al paciente a sufrir una hemorragia después de un tratamiento dental. También se han descrito lesiones en la piel facial.

1. Los signos de **presentación** suelen detectarse de forma casual.
2. **Signos**
 - Vasos sanguíneos dilatados y tortuosos que, con frecuencia, son más numerosos de lo normal, y la vena y la arteria son similares (fig. 12.49A).

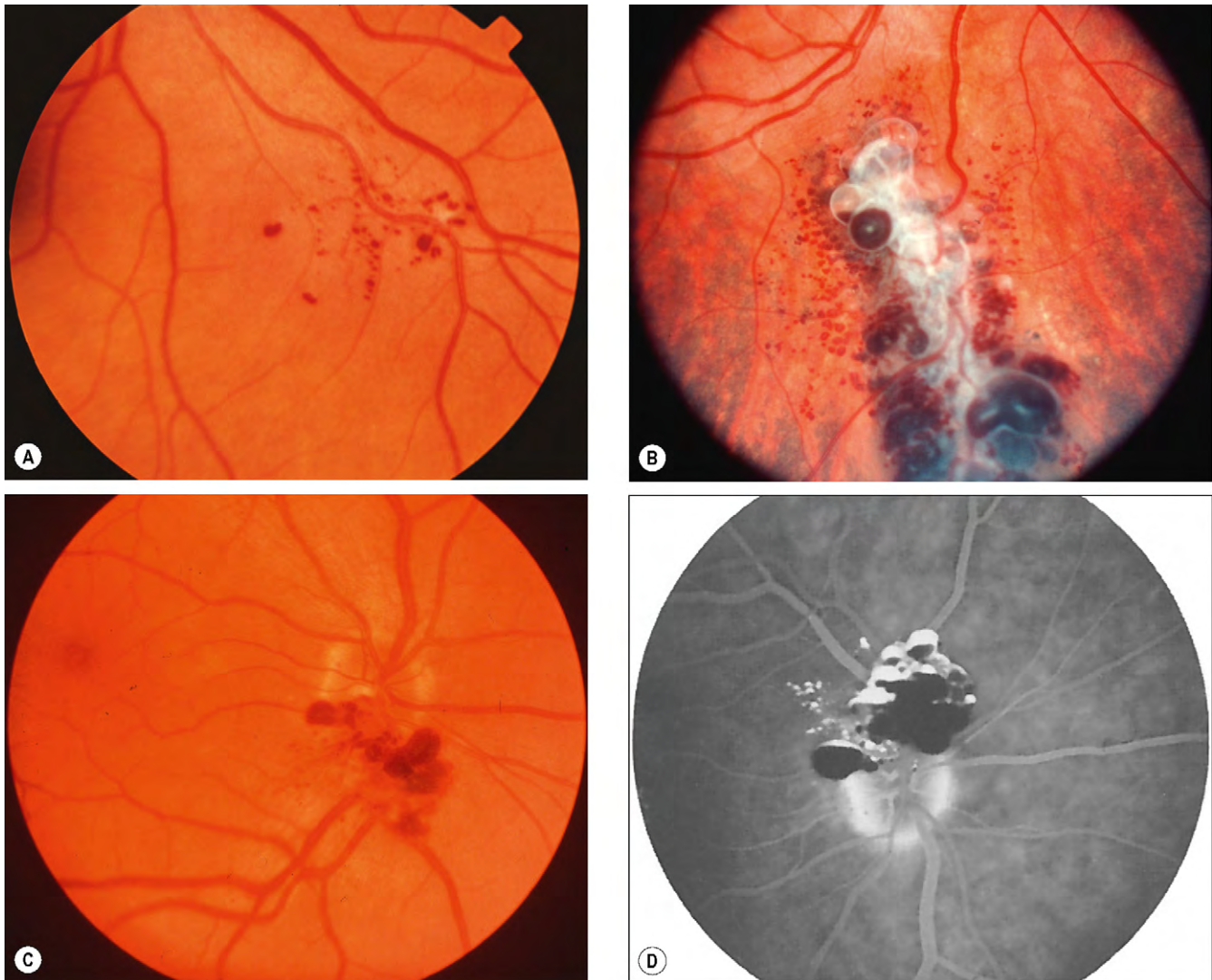


Fig. 12.48 Hemangioma cavernoso. (A) Lesión periférica muy pequeña; (B) lesión periférica más grande; (C) afectación del nervio óptico; (D) la AGF muestra niveles líquidos por separación de eritrocitos (hipofluorescentes) del plasma (hiperfluorescente).

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. D.)

- Con el tiempo, los vasos son más dilatados y tortuosos, y pueden volverse escleróticos (fig. 12.49B).
3. La AGF muestra hiperfluorescencia y ausencia de extravasación (fig. 12.49C).
 4. El **tratamiento** no es necesario.

Tumor vasoproliferativo

El tumor vasoproliferativo de la retina es una lesión gliovascular infrecuente que es primaria o secundaria a trastornos como uveítis intermedia, traumatismo ocular o retinitis pigmentaria. Las lesiones secundarias son múltiples y, ocasionalmente, bilaterales, según la etiología subyacente.

1. La **histología** muestra células de la glía y una red de finos capilares con vasos dilatados algo mayores.
2. Suele **presentarse** entre la tercera y la quinta décadas de la vida, con visión borrosa por exudación macular.
3. **Signos**
 - Masa vascular globulosa de color amarillo-rojizo, localizada con mayor frecuencia en la periferia inferotemporal (fig. 12.50).
 - Los vasos de la retina se observan entrando en la lesión por su cara posterior.
4. Las **complicaciones** incluyen exudado subretiniano, desprendimiento de retina exudativo, edema macular y fibrosis, y hemorragia.
5. El **tratamiento** con crioterapia o braquiterapia produce regresión del tumor y exudación, pero el pronóstico visual es reservado si existe maculopatía.



Fig. 12.49 Hemangioma racemoso. (A) Dilatación y tortuosidad vascular; (B) lesión más grave en la que algunos vasos muestran esclerosis; (C) la AGF muestra hiperfluorescencia, pero ausencia de extravasación.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. B.)

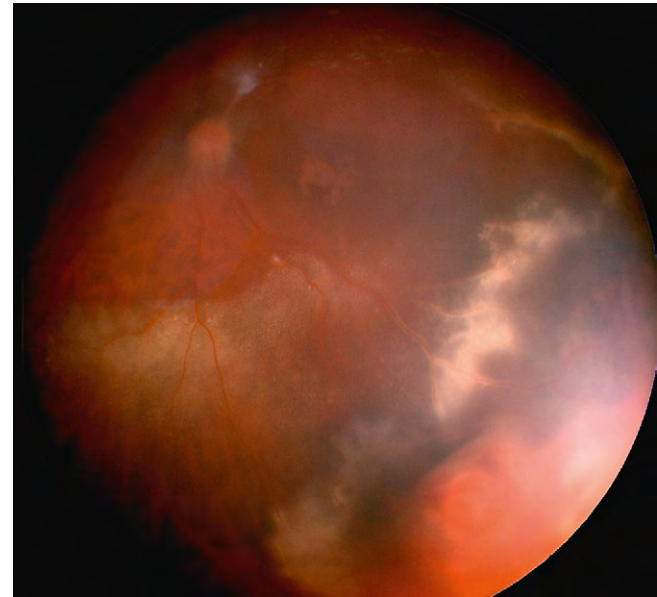


Fig. 12.50 Tumor vasoproliferativo con desprendimiento de retina.

(Cortesía de B. Damato.)

LINFOMA INTRAOCULAR PRIMARIO

Perspectiva general

Los linfomas constituyen un grupo de dolencias caracterizadas por la proliferación neoplásica de células del sistema inmunitario que se manifiestan mediante linfadenopatías, síntomas constitucionales y, en ocasiones, afectación del SNC. La clasificación principal y las manifestaciones oculares son las siguientes:

1. La **enfermedad de Hodgkin** puede causar uveítis anterior, vitritis y lesiones multifocales en el fondo, que semejan una coriorretinitis.
2. El **linfoma no hodgkiniano** puede afectar a la conjuntiva y a la órbita, síndrome de Mikulicz o infiltración uveal.
3. El **linfoma de linfocitos B del SNC** se asocia a uveítis intermedia e infiltrados sub-EPR.
4. El **linfoma intraocular primario** (LIOP) representa un subgrupo de linfomas del sistema nervioso central primario (LSNCP) que es una variante de un linfoma no hodgkiniano extraganglionar. Las células del linfoma son linfocitos B grandes pleomórficos, con grandes núcleos multilobulares, nucléolos prominentes y citoplasma escaso (fig. 12.51A). El tumor se origina en el cerebro, la médula espinal o las leptomeninges, y tiene muy mal pronóstico. Alrededor del 20% de los pacientes con un LSNCP presenta manifestaciones oculares, que pueden preceder o seguir a la afectación neurológica. La mayoría de los pacientes con un LIOP desarrolla síntomas en el SNC en un plazo medio de 29 meses.

Signos oculares

1. Se **presenta** entre la sexta y la séptima décadas, con moscas volantes unilaterales, visión borrosa, ojo rojo o

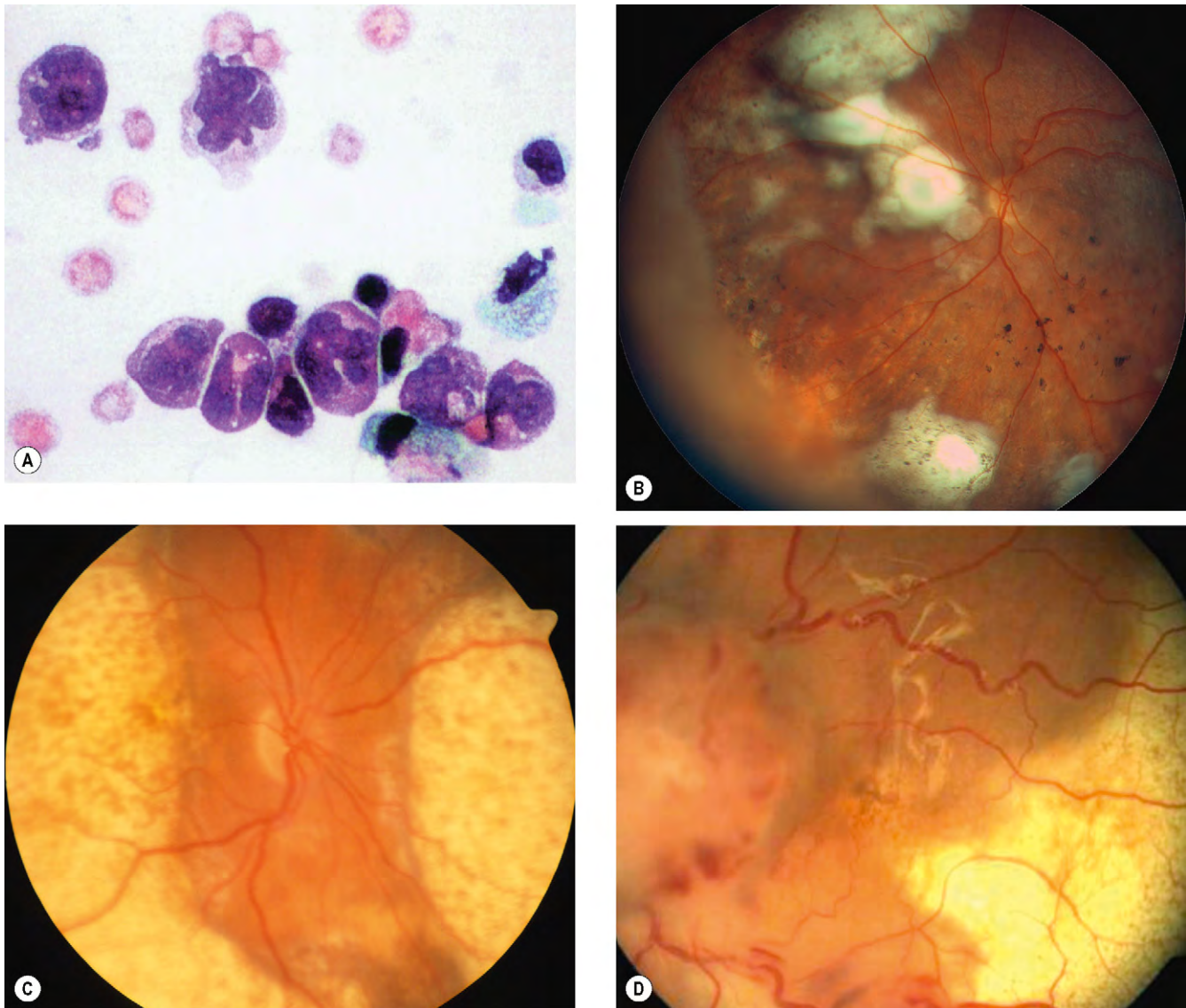


Fig. 12.51 Linfoma intraocular primario. **(A)** La biopsia del vítreo muestra células con grandes núcleos irregulares y citoplasma escaso; **(B)** infiltrados subretinianos multifocales; **(C)** infiltrados subretinianos coalescentes; **(D)** desprendimiento de retina plano. (Cortesía de P. Smith, fig. A; B. Damato, figs. B y C; A. Turno-Krecicka, fig. D.)

fotofobia que, con frecuencia, es bilateral después de un intervalo de tiempo variable.

2. Signos

- Uveítis anterior leve con células, turbidez y precipitados corneales.
- La vitritis puede impedir la visualización del fondo de ojo.
- Infiltrados subretinianos multifocales grandes, sólidos (fig. 12.51B).
- Ocasionalmente, la coalescencia de los depósitos por debajo del EPR puede formar un anillo alrededor del ecuador (fig. 12.51C).
- Otros signos incluyen vasculitis retiniana, oclusión vascular, desprendimiento de retina exudativo (fig. 12.51D) y atrofia óptica.
- La ausencia de EMC es una clave diagnóstica importante, dado que en la uveítis verdadera, la vitritis significativa casi siempre se acompaña de EMC.

Signos neurológicos

- Una masa intracraneal produce cefalea, náuseas, cambio de personalidad, déficit focal y convulsiones.
- La enfermedad leptomenígea puede causar neuropatía.
- La afectación de la médula espinal origina déficits motores y sensitivos bilaterales.
- Exploración neurológica clínica anormal, como parálisis de los pares craneales, hemiparesia y ataxia.
- RM de la cabeza y de la médula espinal, con contraste con gadolinio, que permite detectar uno o más tumores intracraneales, lesiones difusas meníngeas o periventriculares y/o masas espinales intradurales localizadas.
- Punción lumbar, que muestra células malignas en el LCR en una pequeña parte de pacientes con RM anormal. Un resultado positivo evita la necesidad de realizar una biopsia cerebral u ocular.

Pruebas

1. La **AGF** muestra bloqueo con un aspecto granular característico debido a la acumulación sub-EPR de células linfomatosas (manchas en piel de leopardo).
2. La **ecografía** muestra restos en el vítreo, lesiones subretinianas elevadas, desprendimiento de retina y engrosamiento de los nervios ópticos.
3. **Citología** de las muestras de vítreo o nódulos subretinianos.
4. La **inmunohistoquímica** con marcadores de superficie celular permite identificar la proliferación linfocitaria, que es de tipo B en la mayoría de los casos.
5. Están indicadas las pruebas de detección **periódicas del SNC** mediante RM.

Tratamiento

1. La **radioterapia** ha sido desde hace tiempo el tratamiento de primera línea para el LIOP, pero la recidiva es habitual y aparecen complicaciones como retinopatía y catarata por la radiación.
2. El metotrexato **intravítreo** es útil para las recidivas, pero es necesario realizar un seguimiento atento para detectar las complicaciones oculares y las recidivas.
3. La **quimioterapia sistémica** con diversos regímenes, como metotrexato, puede prolongar la supervivencia en los pacientes con enfermedad del SNC. Se administra combinada con irradiación de todo el cerebro, aunque la neurotoxicidad constituye un problema. Para superar la barrera hematoencefálica se han utilizado varios métodos. El tratamiento sistémico suele ser eficaz para la enfermedad ocular, y en algunos centros es preferible a la radioterapia ocular porque, además de evitar las complicaciones inducidas por la radiación, mejora la supervivencia. Asimismo, la monoterapia del LIOP con ifosfamida o trofosfamida ha dado resultados satisfactorios.
4. Las **sustancias biológicas** como los anticuerpos monoclonales antilinfocitos B específicos (como rituximab) son una alternativa útil, pero probablemente necesitan la administración local por su escasa penetración de la barrera hematoencefálica.

TUMORES DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO

Hipertrofia congénita típica del epitelio pigmentario retiniano

La hipertrofia congénita característica del epitelio pigmentario retiniano (HCEPR) es una lesión benigna habitual que puede ser (a) *típica*, aislada o agrupada, o (b) *atípica*. Es importante diferenciar entre los dos tipos, porque el segundo tiene importantes consecuencias sistémicas.

1. **HCEPR aislada**
 - Lesión plana, redondeada u ovalada, de color gris oscuro o negro, con bordes bien definidos y habitualmente cerca del ecuador (fig. 12.52A).
 - Las lagunas despigmentadas suelen ser frecuentes (fig. 12.52B).

- Algunas lesiones pueden acabar despigmentadas en su práctica totalidad (fig. 12.52C).
 - Las lesiones yuxtapapilares acostumbran a ser infrecuentes (fig. 12.52D).
2. **HCEPR agrupada**
 - Lesiones múltiples organizadas en un patrón que simula huellas de animales (pigmentación en «huellas de oso»), confinadas con frecuencia a un sector o cuadrante del fondo de ojo, con las manchas más pequeñas habitualmente localizadas a nivel más central (fig. 12.53A).
 - En ocasiones excepcionales, las lesiones están despigmentadas («huellas de oso polar») (fig. 12.53B).

Hipertrofia congénita atípica del epitelio pigmentario retiniano

Signos

- Son lesiones bilaterales múltiples, muy separadas, con frecuencia fusiformes u ovaladas y de tamaño variable, que se asocian con hipopigmentación en un margen (figs. 12.54A y B).
- Las lesiones siguen una distribución desordenada y son pigmentadas, despigmentadas o heterogéneas.

Asociaciones sistémicas

1. La **poliposis adenomatosa familiar (PAF)** es una enfermedad AD caracterizada por pólipos adenomatosos en el recto y el colon que normalmente empiezan a desarrollarse en la adolescencia (fig. 12.54C). Si no se tratan, prácticamente todos los pacientes con PAF desarrollan un carcinoma de la región colorrectal hacia los 50 años. Como consecuencia del patrón de herencia dominante, es imprescindible realizar un control intenso de los familiares. Más del 80% de los pacientes con PAF muestran lesiones atípicas de HCEPR que se manifiestan al nacer. Un criterio positivo de PAF es la presencia de por lo menos cuatro lesiones, sea cual sea su tamaño, o por lo menos dos lesiones, una de las cuales es grande. Por tanto, estas lesiones del fondo de ojo en un familiar deben despertar sospechas de PAF, aunque la ausencia de lesiones HCEPR no la excluye.
2. El **síndrome de Gardner** se caracteriza por PAF, osteomas en el cráneo, mandíbula y huesos largos, y tumores cutáneos de partes blandas, como quistes epidermoides, lipomas y fibromas.
3. El **síndrome de Turcot** es una afección de herencia AD o AR que se caracteriza por PAF y tumores del SNC, especialmente meduloblastoma y glioma.

Hamartoma combinado del epitelio pigmentario retiniano y la retina

El hamartoma combinado del EPR y la retina es una malformación congénita infrecuente, habitualmente unilateral, que afecta sobre todo a los hombres. Suele producirse esporádicamente en individuos sanos y, ocasionalmente, en los pacientes con NF2 y síndrome de Gorlin-Goltz.



Fig. 12.52 CHRPE solitaria. (A) Lesión totalmente pigmentada; (B) lesión parcialmente despigmentada; (C) lesión muy despigmentada; (D) lesión juxtapapilar.

1. La **histología** muestra membranas en el EPR, retina sensorial, vasos sanguíneos retinianos y vitreoretina en grados variables.
2. Se **presenta** al final de la infancia o al inicio de la vida adulta, con estrabismo, visión borrosa o metamorfopsia.
3. **Signos**
 - Pigmentación profunda grisácea con gliosis blanquecina superficial que produce arrugas en la retina y tortuosidad vascular.
 - La lesión suele ser juxtapapilar (fig. 12.55A), peripapilar (fig. 12.55B) o se localiza en el polo posterior (fig. 12.55C).
 - Las lesiones periféricas suelen ser infrecuentes (fig. 12.55D).
 - Las lesiones grandes causan tracción de la papila o de la mácula.
 - Los hallazgos infrecuentes asociados incluyen formación de exudados duros y, ocasionalmente, neovascularización coroidea en los bordes de la lesión.
 - En ocasiones se asocia a una foseta, drusas o coloboma de papila.
4. La **AGF** muestra hiperfluorescencia precoz de las alteraciones vasculares y bloqueo por pigmento (fig. 12.55E); la

fase tardía muestra hiperfluorescencia intensa por extravasación (fig. 12.55F).

5. El **tratamiento** no está indicado.

Hamartoma congénito del epitelio pigmentario retiniano

El hamartoma congénito del EPR es una entidad infrecuente, normalmente diagnosticada de forma casual en niños y adultos jóvenes asintomáticos.

1. Signos

- Lesión pequeña, nodular, de color negro azabache, con bordes bien definidos, que suele afectar a todo el espesor de la retina y se vierte en la superficie interna de la retina en una configuración en forma de champiñón.
- La lesión suele localizarse inmediatamente adyacente a la foveola y mide 1,5 mm o menos de diámetro de la base (fig. 12.56).
- La agudeza visual suele ser normal, aunque en ocasiones está alterada por una tracción foveal circundante o una afectación de la fovea central.

2. No requiere **tratamiento**.

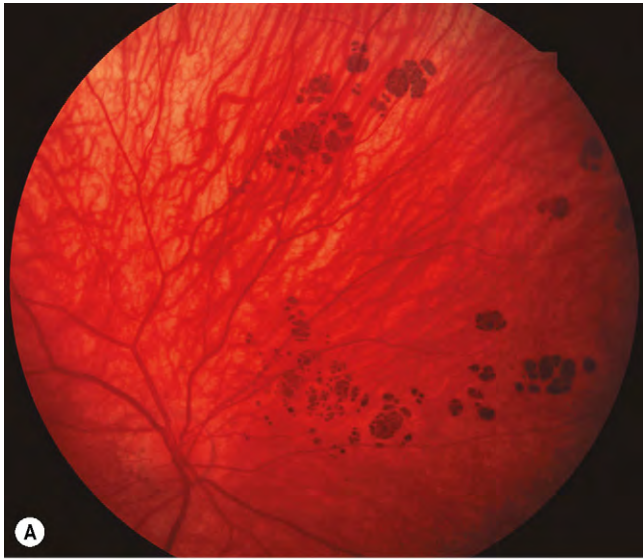


Fig. 12.53 HCEPR en grupo. (A) lesiones «en huellas de oso»; (B) lesiones «en huellas de oso polar».

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. B.)

SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS

Las retinopatías paraneoplásicas son enfermedades infrecuentes que pueden pasar desapercibidas o ser mal diagnosticadas por un observador desprevenido. Muchos de los pacientes manifiestan síntomas visuales antes del diagnóstico de la neoplasia maligna primaria. Por tanto, es importante que los médicos estén familiarizados con estos síndromes para detectar la neoplasia maligna subyacente lo antes posible.

Proliferación melanocítica uveal difusa bilateral

La proliferación melanocítica uveal difusa bilateral (PMUDB) es un síndrome paraneoplásico muy infrecuente que suele producirse en los pacientes con neoplasia maligna sistémica, con frecuencia oculta. Se caracteriza por la proliferación de melanocitos benignos en la coroides externa.

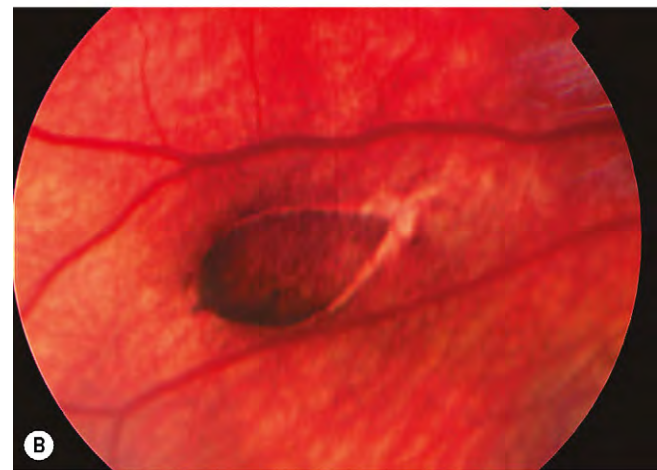


Fig. 12.54 (A) HCEPR atípica; (B) la ampliación muestra una despigmentación característica en un margen; (C) poliposis adenomatosa.

1. Signos

- Múltiples lesiones coroideas en forma de nevus (fig. 12.57).
- Múltiples parches subretinianos de color rojo-gris, que pueden adoptar un patrón reticular.
- Desprendimiento de retina exudativo.
- Cataratas de desarrollo rápido.

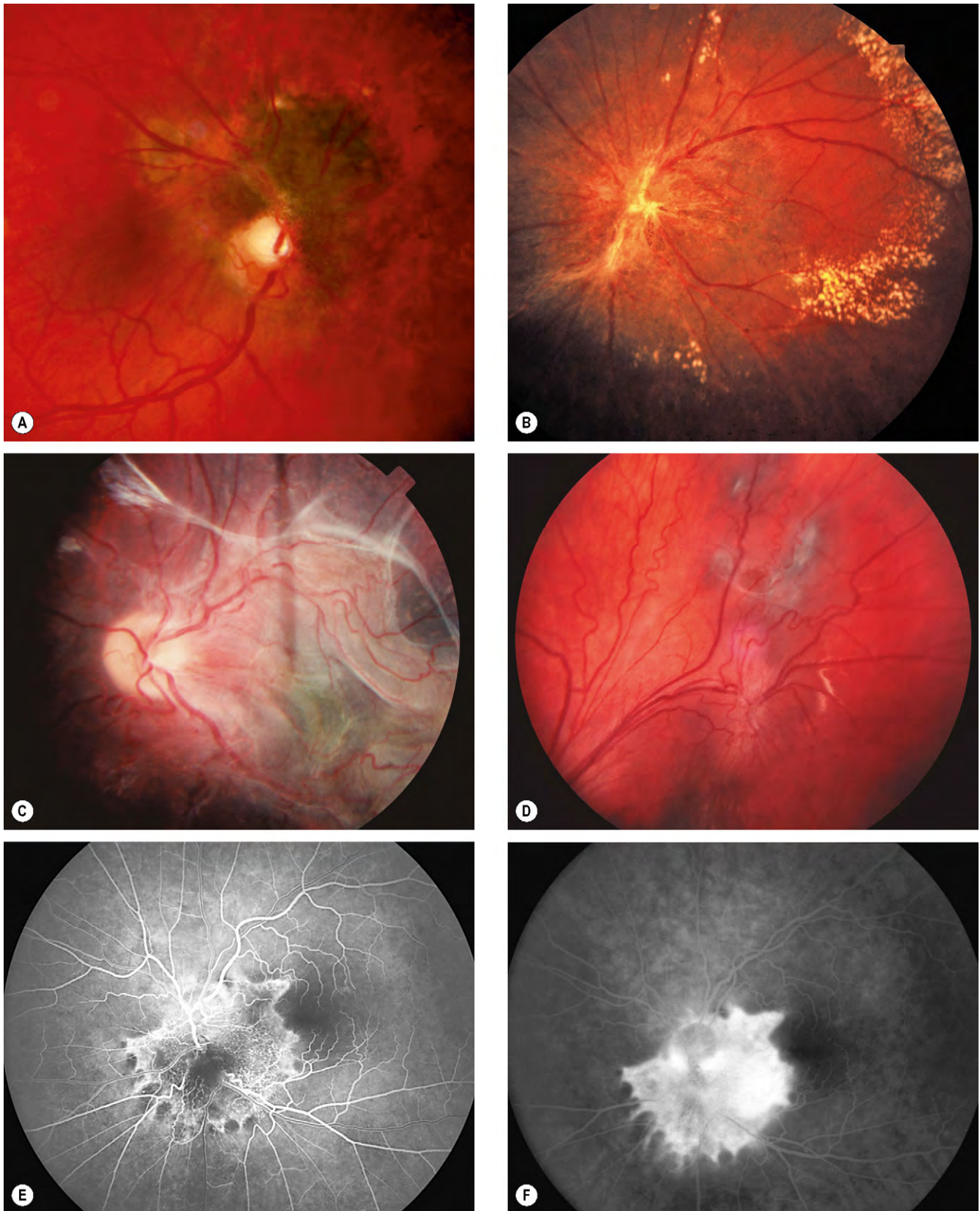


Fig. 12.55 Hamartoma combinado del epitelio pigmentario retiniano y la retina. **(A)** Pequeña lesión yuxtapapilar; **(B)** gran lesión peripapilar con exudados duros periféricos; **(C)** gran lesión en el polo posterior con «excavación» de la papila; **(D)** lesión periférica; **(E)** la fase venosa precoz de la AGF muestra hiperfluorescencia de lesiones vasculares y bloqueo por pigmento; **(F)** la fase tardía muestra hiperfluorescencia intensa por extravasación.

(Cortesía de B. Damato, fig. A; S. Milewski, fig. C; C. Barry, figs. E y F.)

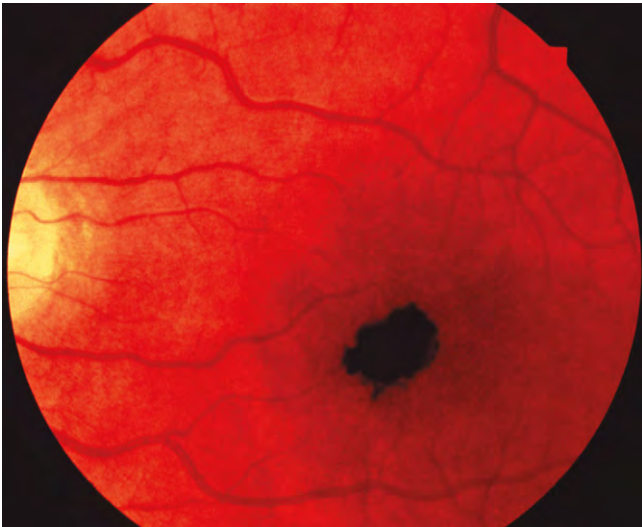


Fig. 12.56 Hamartoma congénito del epitelio pigmentario retiniano.

- Células en vítreo y cámara anterior.
 - Quistes y tumores en la úvea anterior.
 - Nódulos epiesclerales.
2. La **ecografía** muestra un engrosamiento corioideo difuso y múltiples tumores.
 3. Con frecuencia la **ERG** está reducida.
 4. El **tratamiento** de la PMUDB no existe. La detección de un proceso maligno ocular primario permitirá el tratamiento precoz para prolongar la supervivencia. La eficacia del tratamiento del tumor primario subyacente puede ir seguido de la regresión de la PMUDB, pero sin mejoría de la visión.

Retinopatía asociada con cáncer

La retinopatía asociada con cáncer (RAC) se encuentra con mayor frecuencia con un carcinoma bronquial microcítico, seguido por cánceres ginecológicos y de mama.

1. Síntomas

- Pérdida visual bilateral subaguda en 6-18 meses.
- Los síntomas visuales preceden al diagnóstico de la neoplasia maligna en la mitad de los casos, habitualmente en varios meses.
- Fenómeno visual positivo de luces brillantes o parpadeantes.
- Reducción progresiva de agudeza visual, deterioro de la visión de los colores, deslumbramiento, fotosensibilidad y escotoma central atribuido a una disfunción de los conos.
- Ceguera nocturna, adaptación alterada a la oscuridad, escotoma anular y pérdida de campo periférico por disfunción de los bastones.

2. Signos

- El fondo de ojo con frecuencia es normal en la presentación.
- Arteriolas atenuadas, palidez de la papila óptica y cambios leves del EPR a medida que progresa la enfermedad.

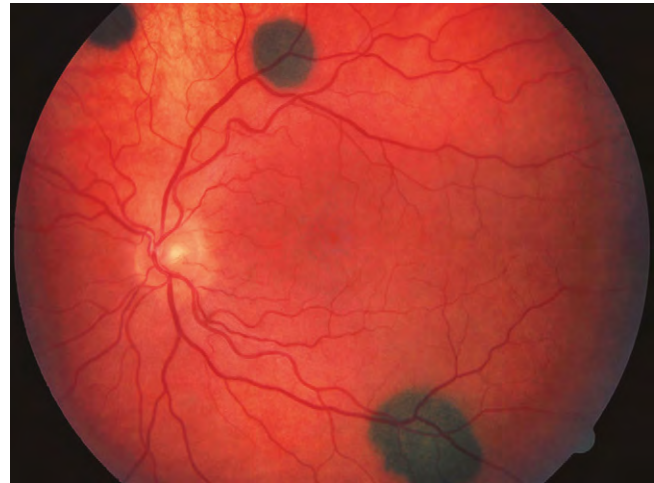


Fig. 12.57 Lesiones en forma de nevus en la proliferación melanocítica uveal difusa.

(Cortesía de A. Leys.)

3. Pruebas

- a. La **ERG** está muy atenuada bajo condiciones fotópicas y escotópicas; la adaptación a la oscuridad es anormal.
 - b. La **punción lumbar** puede mostrar elevación de proteínas y linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo.
 - c. **Búsqueda de una neoplasia maligna subyacente.**
4. El **pronóstico** para la visión y la esperanza de vida son negativos.

Retinopatía asociada con melanoma

La presentación de una retinopatía asociada al melanoma (RAM) difiere de la RAC porque los síntomas visuales suelen aparecer después del diagnóstico de un melanoma maligno, y no antes del melanoma cutáneo. Puede existir un vitíligo concurrente. No se ha identificado el antígeno específico responsable, aunque los autoanticuerpos de sueros con RAM reaccionan frente a las células bipolares de la retina humana. Los datos clínicos y electrofisiológicos también implican a las células bipolares como la anomalía objetivo de la enfermedad en la RAM.

1. Los **síntomas** consisten en luces brillantes o parpadeantes y nictalopía.
2. **Signos**
 - Pérdida gradual de la visión central.
 - El fondo de ojo aparece normal al inicio, pero puede desarrollarse palidez de la papila óptica, atenuación vascular retiniana y células vítreas.
3. La **ERG** muestra reducción acusada de la onda b adaptada a la oscuridad y a la luz, y conservación de la onda a (función de fotorreceptores normal). La amplitud y el tiempo implícito de la onda b son anormales. La RAM se caracteriza por una «ERG negativa», similar al patrón observado en la ceguera nocturna estacionaria congénita.
4. El **pronóstico** de la visión es bueno.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Enfermedad vascular retiniana

Capítulo 13

CIRCULACIÓN RETINIANA 534

RETINOPATÍA DIABÉTICA 534

Introducción 534
Patogenia 535
Clasificación 536
Signos 536
Tratamiento 543
Enfermedad ocular diabética
avanzada 549

ENFERMEDAD OBSTRUCTIVA VENOSA RETINIANA 551

Patogenia 551
Factores predisponentes 551
Evaluación sistémica 552
Obstrucción de una rama venosa
retiniana 552
Oclusión inminente de la vena central
de la retina 555
Obstrucción de la vena central de la
retina no isquémica 555
Obstrucción de la vena central de la
retina isquémica 557
Papiloflebitis 558
Obstrucción venosa hemirretiniana 559
Tratamiento sistémico de la oclusión de
una rama de la vena de la retina 559

OBSTRUCCIÓN ARTERIAL RETINIANA 559

Etiología 559
Evaluación sistémica 561

Amaurosis fugaz 562
Obstrucción de una rama arterial
retiniana 562
Obstrucción de la arteria central
de la retina 563
Obstrucción arterial cilioretiniana 564
Tratamiento de la obstrucción aguda
de la arteria retiniana 564
Profilaxis sistémica después de la
oclusión de una rama de la arteria
de la retina 565
Embolia retiniana asintomática 566

SÍNDROME ISQUÉMICO OCULAR 566

ENFERMEDAD HIPERTENSIVA 567
Retinopatía 567
Coroidopatía 568

RETINOPATÍA DREPANOCÍTICA 569
Hemoglobinopatías drepanocíticas 569
Retinopatía proliferativa 570
Retinopatía no proliferativa 572
Características del segmento
anterior 572

RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD 573

Patogenia 573
Enfermedad activa 573
Enfermedad cicatricial 576

MACROANEURISMA ARTERIAL RETINIANO 576

TELANGIECTASIAS RETINIANAS PRIMARIAS 580

Telangiectasia macular idiopática 581
Enfermedad de Coats 582

ENFERMEDAD DE EALES 583

RETINOPATÍA POR RADIACIÓN 586

RETINOPATÍA DE PURTSCHER 586

RETINOPATÍA HEMORRÁGICA IDIOPÁTICA BENIGNA 586

RETINOPATÍA POR VALSALVA 588

LIPEMIA RETINIANA 588

RETINOPATÍA EN LAS ENFERMEDADES HEMÁTICAS 589

Leucemia 589
Anemia 589
Hiperviscosidad 590

ANOMALÍAS VASCULARES CONGÉNITAS 591

Macrovasos de la retina 591
Comunicaciones arteriovenosas 592

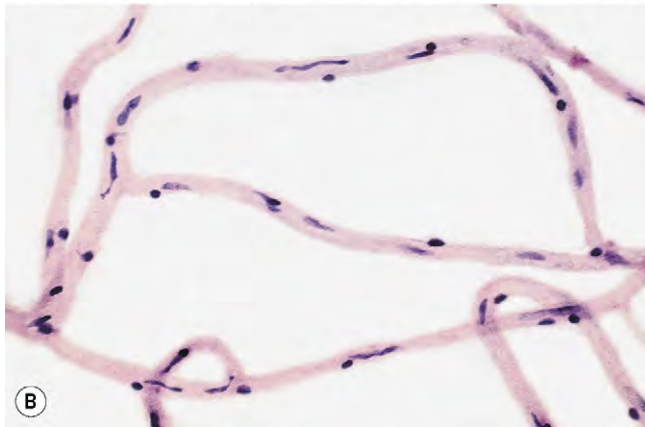


Fig. 13.1 Lecho capilar retiniano normal. **(A)** Zona libre de capilares periarteriolares; preparación de retina inyectada con tinta china; **(B)** células endoteliales con núcleos elongados y pericitos con núcleos redondos; preparación digerida por tripsina.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001.)

CIRCULACIÓN RETINIANA

Sistema arterial

1. La **arteria central de la retina** es una arteria terminal que penetra en el nervio óptico aproximadamente 1 cm por detrás del globo ocular y está formada por las siguientes tres capas anatómicas:
 - a. La **íntima** es la más interna y está formada por una única capa de endotelio que reposa sobre una zona colagenosa.
 - b. La **lámina elástica interna** separa la íntima de la media.
 - c. La **media** consta principalmente de músculo liso.
 - d. La **adventicia** es la más externa y está formada por tejido conjuntivo laxo.
2. Las **arteriolas retinianas** derivan de la arteria central de la retina. Contienen músculo liso en sus paredes pero, a diferencia de las arterias, la lámina elástica interna es discontinua.

Capilares

Los capilares retinianos irrigan los dos tercios internos de la retina y el tercio externo está irrigado por la coriocapilar. La red capilar interna (plexo) se encuentra en la capa de células ganglionares, con un plexo externo en la capa nuclear interna. Las zonas libres de capilares se encuentran alrededor de las arteriolas (fig. 13.1A) y en la fovea (zona avascular foveal, ZAF). Los capilares retinianos carecen de músculo liso y de tejido elástico, y sus paredes constan de los siguientes elementos (fig. 13.1B):

1. Las **células endoteliales** forman una única capa en la membrana basal y están conectadas por uniones estrechas que forman la barrera interna hematorretiniana.
2. La **membrana basal** se encuentra por debajo de las células endoteliales, con una lámina basal externa que engloba a los pericitos.
3. Los **pericitos** son externos a las células endoteliales y tienen múltiples prolongaciones pseudopodales que rodean los capilares. Los pericitos tienen propiedades contráctiles y se supone que participan en la autorregulación de la circulación microvascular.

Sistema venoso

Las vénulas y venas de la retina drenan la sangre de los capilares.

1. Las **vénulas pequeñas** son más grandes que los capilares, pero con una estructura similar.
2. Las **vénulas más grandes** contienen músculo liso y se fusionan para formar venas.
3. Las **venas** contienen una pequeña cantidad de músculo liso y tejido elástico en sus paredes, y son relativamente distensibles. Se expanden gradualmente de diámetro a medida que se acercan hacia la vena central de la retina.

RETINOPATÍA DIABÉTICA

Introducción

Prevalencia

La prevalencia descrita de la retinopatía diabética (RD) varía mucho en los distintos estudios, incluso entre poblaciones diabéticas contemporáneas del mismo país. Probablemente puede alcanzar el 40%. Es más frecuente en la diabetes tipo 1 que en la tipo 2 y la visión corre peligro hasta en el 10% de los casos. La retinopatía diabética proliferativa (RDP) afecta al 5-10% de la población diabética. Los diabéticos tipo 1 presentan un riesgo mayor, con una incidencia en torno al 60% después de una evolución superior a 30 años.

Factores de riesgo

1. La **duración de la diabetes** es el factor más importante. En los pacientes diagnosticados de diabetes antes de los 30 años, la incidencia de RD después de 10 años es del 50%, y después de 30 años, del 90%. Es extremadamente infrecuente que la RD se produzca entre los 5 años del inicio de la diabetes y antes de la pubertad, pero alrededor del 5% de los casos de diabetes de tipo 2 tiene RD en el momento de su presentación. Parece que la duración

es un factor predictivo importante, más de enfermedad proliferativa que de maculopatía.

2. **Control deficiente de la diabetes.** Se ha observado que un control estrecho de la glucemia, especialmente si se insta pronto, puede prevenir o retrasar el desarrollo o la progresión de la RD. No obstante, la mejoría súbita del control puede asociarse con una progresión de la retinopatía a corto plazo. Los pacientes con diabetes de tipo 1 parecen beneficiarse más de un buen control que los que tienen diabetes de tipo 2. La HbA1c elevada se asocia con un mayor riesgo de enfermedad proliferativa.
3. En ocasiones el **embarazo** se asocia con una progresión rápida de la RD. Los factores predictivos son una mayor gravedad de la retinopatía antes de la gestación, mal control de la diabetes antes del embarazo, un control alcanzado con demasiada rapidez durante las etapas precoces del embarazo, y el desarrollo durante la gestación de preeclampsia y desequilibrio de líquidos. El riesgo de progresión se relaciona con la gravedad de la RD en el primer trimestre. Si la RD es grave, la frecuencia de las revisiones deberá reflejar el riesgo de la mujer, y puede ser incluso mensual. El edema macular diabético suele resolverse de forma espontánea después de la gestación y no necesita tratamiento si aparece al final de la misma.
4. La **hipertensión** es muy habitual en los pacientes con diabetes de tipo 2 y hay que controlarla rigurosamente (<140/80 mmHg). El control exhaustivo parece especialmente beneficioso en los individuos diabéticos de tipo 2 con maculopatía. La enfermedad cardiovascular y un ictus anterior también son factores predictivos.
5. Si es grave, la **enfermedad renal** se asocia con empeoramiento de la RD. Por el contrario, el tratamiento de la enfermedad renal (p. ej., trasplante renal) puede asociarse con una mejoría de la retinopatía y una mejor respuesta a la fotocoagulación.
6. **Otros factores de riesgo** son la hiperlipidemia, el tabaquismo, la cirugía de cataratas, la obesidad y la anemia.

Patogenia

La RD es predominantemente una miroangiopatía en la que los pequeños vasos son particularmente vulnerables al daño causado por la hiperglucemia. Es probable que también sean importantes los efectos directos de la hiperglucemia en las células de la retina.

1. **Los mecanismos del daño celular** son la acumulación intracelular de sorbitol, el estrés oxidativo debido al exceso de radicales libres, la acumulación de productos finales de la glucación avanzada y la activación en exceso de varias isoformas de la proteína cinasa C. La alteración de la función de los canales iónicos es una característica precoz importante.
2. La **capilaropatía** se caracteriza por la muerte y pérdida de pericitos (fig. 13.2A), engrosamiento de la membrana basal capilar, pérdida de células musculares lisas vasculares y proliferación de células endoteliales. También contribuyen las modificaciones hematológicas/reológicas, como las anomalías de eritrocitos y leucocitos, el aumento de la adhesión plaquetaria y el aumento de la viscosidad plasmática. La disfunción capilar se manifiesta por un aumento de la permeabilidad vascular (fugas) y oclusioniones.
3. La **neovascularización** se debe a la ausencia de perfusión capilar (fig. 13.2B) que provoca hipoxia retiniana, que puede evolucionar a neovascularización que se extiende

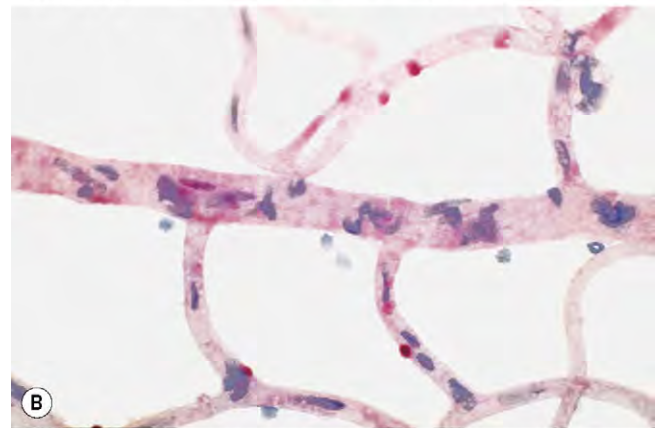


Fig. 13.2 Lecho capilar diabético en la retinopatía diabética. (A) Cierre capilar con capilares adyacentes dilatados y elongados; preparación de retina inyectada con tinta china; (B) pericitos degenerados que son eosinofílicos; preparación digerida por tripsina; (C) nuevos capilares (flechas) en la superficie interna de la retina, que crecen a partir de vasos respecto a áreas no perfundidas; preparación de retina inyectada con tinta china.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001.)

en las zonas prerretiniana (RDP) e intrarretiniana; las alteraciones microvasculares intrarretinianas (IRMA) son derivaciones que discurren por el interior de la retina, desde las arteriolas a las vénulas. Se supone que el crecimiento de neovasos está causado por el desequilibrio entre la elaboración de los factores angiogénicos y antiangiogénicos, en un supuesto intento de revascularizar la retina hipóxica.

Se han identificado numerosas sustancias estimulantes de la angiogénesis; el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), especialmente el VEGF-A, parece ser particularmente importante. Otros son el factor de crecimiento derivado de las plaquetas y el factor de crecimiento de los hepatocitos. De igual modo, se han descrito varios inhibidores endógenos de la angiogénesis, como la endostatina, la angiostatina y el factor derivado del epitelio pigmentado. Un determinante clave de la actividad de la retinopatía podría ser el balance neto entre el VEGF y la endostatina.

Clasificación

La clasificación utilizada en el Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (clasificación Airlie House modificada) se utiliza de forma generalizada en el ámbito internacional. En la tabla 13.1 puede verse una versión abreviada junto a las normas de tratamiento. Asimismo, en la práctica clínica se ha difundido el uso de las siguientes categorías descriptivas:

1. **La retinopatía diabética de base (RDB)** se caracteriza por microaneurismas, hemorragias en mancha y exudados. En general, son los signos iniciales de la RD, si bien persisten a medida que aparecen lesiones más avanzadas.
2. **La maculopatía diabética** se refiere estrictamente a la presencia de cualquier retinopatía en la mácula, aunque normalmente se reserva para los cambios significativos, en particular edema e isquemia con riesgo para la visión.
3. **La retinopatía diabética preproliferativa (RDPP)** se manifiesta con exudados algodonosos, alteraciones venosas, alteraciones microvasculares intrarretinianas (AMIR) y, a menudo, hemorragias retinianas profundas. La RDPP es signo de isquemia progresiva de la retina, con un alto riesgo de progresión a neovascularización retiniana.
4. **La RDP** se caracteriza por neovascularización en la papila o en el diámetro de una papila (NVP) o la aparición de vasos nuevos en cualquier lugar (NVCL) del fondo fuera del área papilar.
5. **La oftamopatía diabética avanzada** se caracteriza por desprendimientos de retina por tracción, hemorragia significativa persistente en el vítreo y glaucoma neovascular.

Signos

En la figura 13.3 se muestra la localización de las lesiones en la retinopatía diabética de base.

Microaneurismas

Los microaneurismas son dilataciones de la pared capilar (principalmente saculares) que se puede formar por dilatación focal de la pared capilar con ausencia de pericitos, o por fusión de los dos brazos de un asa capilar (fig. 13.4A). La mayoría se desarrolla en el plexo capilar interno (capa nuclear

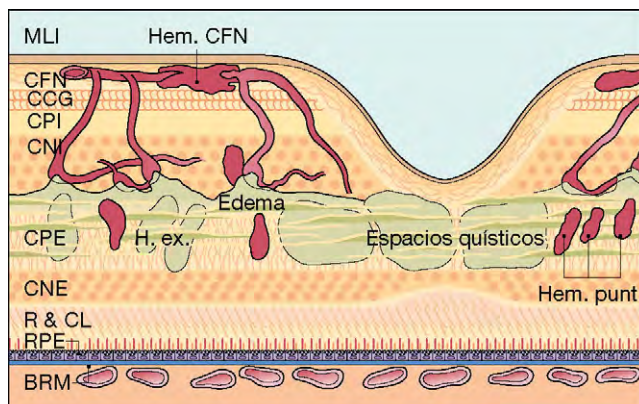


Fig. 13.3 Localización de las lesiones en la retinopatía diabética de base.

interna) con frecuencia en relación con zonas sin perfusión capilar (fig. 13.4B). La pérdida de pericitos también puede producir una proliferación de células endoteliales, con formación de microaneurismas celulares (fig. 13.4C). Los microaneurismas pueden verter componentes del plasma a la retina por rotura de la barrera hematorretiniana o tromboarse (fig. 13.4D).

1. **Signos.** Pequeños puntos rojos redondeados, a menudo inicialmente temporales, en la fóvea; tienden a ser los primeros signos de RD (fig. 13.4E). Pueden ser indistinguibles de las hemorragias puntiformes.
2. **Angiografía con fluoresceína (AGF).** Las primeras imágenes muestran pequeños puntos hiperfluorescentes (fig. 13.4F) que corresponden a microaneurismas no trombosados, habitualmente más numerosos que los visibles clínicamente. Las imágenes tardías muestran hiperfluorescencia difusa por extravasación.

Hemorragias retinianas

La figura 13.5A muestra un corte histológico con la localización de la sangre.

1. Las **hemorragias en la capa de fibras nerviosas retinianas** se originan en las arteriolas precapilares superficiales más grandes y, por la arquitectura de las fibras nerviosas retinianas, tienen forma de llama (fig. 13.5B).
2. Las **hemorragias intrarretinianas** surgen del extremo venoso de los capilares y se encuentran en las capas medias compactas de la retina con una configuración resultante roja «en punto-mancha» (fig. 13.5C).
3. Las **hemorragias redondas oscuras más profundas** representan infartos hemorrágicos de la retina y se localizan en sus capas intermedias (fig. 13.5D). La extensión de la afectación es un marcador significativo de la probabilidad de progresión a neovascularización de la retina.

Exudados

Los exudados, que en ocasiones se denominan «duros» para distinguirlos de los exudados «blandos» algodonosos, se deben a edema crónico localizado en la retina y se desarrollan en la unión de la retina normal y la retina edematosa. Están compuestos por lipoproteínas y macrófagos cargados

Tabla 13.1 Clasificación abreviada de la retinopatía diabética del Early Treatment Diabetic Retinopathy Study

Categoría/descripción	Tratamiento
Retinopatía diabética no proliferativa (RDNP)	
Sin retinopatía diabética (RD)	Revisión a los 12 meses
Muy leve Sólo microaneurismas	Revisión de la mayor parte de los casos a los 12 meses
Leve Alguno o todos los siguientes: microaneurismas, hemorragias retinianas, exudados, exudados algodonosos, hasta un NPDR moderado. Sin AMIR ni arrosamiento importante	Revisión a los 6-12 meses, según la gravedad de los signos, su estabilidad, los factores sistémicos y las circunstancias personales del paciente
Moderada • Hemorragias retinianas graves (mayor que la fotografía estándar 2A del ETDRS: aproximadamente 20 medianas-grandes por cuadrante) en 1-3 cuadrantes o anomalías microvasculares intrarretinianas graves (AMIR) • Puede verse arrosamiento venoso importante en no más de un cuadrante • Habitualmente hay exudados algodonosos	Revisión en 6 meses RDP hasta en el 26%, RDP de alto riesgo hasta en el 8% en un año
Grave Regla 4-2-1; uno o más de: • Hemorragias graves en los 4 cuadrantes • Arrosamiento venoso importante en 2 o más cuadrantes • AMIR moderadas en uno o más cuadrantes	Revisión a los 4 meses RDP hasta en el 50%, RDP de alto riesgo hasta en el 15% en un año
Muy grave Dos o más criterios de gravedad	Revisión a los 2-3 meses RDP de alto riesgo hasta en el 45% en un año
Retinopatía diabética proliferativa (RDP)	
Leve-moderada Nuevos vasos en la papila (NVP) o nuevos vasos en cualquier lugar (NVCL), pero sin extensión suficiente para cumplir los criterios de alto riesgo	Valorar el tratamiento en función de la intensidad de los signos, estabilidad, factores sistémicos y circunstancias personales del paciente, como la fiabilidad de su presencia en las revisiones. Sin tratamiento, revisiones en menos de 2 meses
Alto riesgo • Vasos nuevos en la papila (NVP mayores que la fotografía estándar 10A del ETDRS (1/3 de la papila) • Cualquier NVP con hemorragia vítrea o prerretiniana • NVCL mayor que la mitad de la superficie de la papila con hemorragia vítrea o prerretiniana (o hemorragia con supuesta NVP/CL oscurcida)	Se aconseja tratamiento (v. texto). Debe aplicarse inmediatamente si es posible, incluso el mismo día si la presentación es sintomática con buena visión de la retina
Oftalmopatía diabética avanzada Véase la descripción en el texto	Véase el texto

de lípidos, situados principalmente en la capa plexiforme externa (fig. 13.6A). La hiperlipidemia aumenta la probabilidad de formación de exudados.

1. Signos

- Lesiones céreas amarillas con bordes claramente diferenciados, organizados a menudo en cúmulos o anillos en el polo posterior, rodeando microaneurismas con fugas (fig. 13.6B).
- Con el tiempo, el número y tamaño de las lesiones tienden a aumentar (fig. 13.6C), y la fovea puede estar en peligro o dañada (fig. 13.6D).
- Cuando cesan las fugas, los exudados se absorben espontáneamente en un período de meses o años, tanto en los capilares circundantes sanos como por fagocitosis de su contenido lipídico.

- La fuga crónica provoca el aumento del tamaño de los exudados y los depósitos de colesterol (fig. 13.6E).
2. La AGF muestra hipofluorescencia por la fluorescencia capilar de base de la coroides y la retina.

Edema macular diabético

La maculopatía diabética (edema de la fovea, exudados o isquemia) es la causa más frecuente de deterioro visual en pacientes diabéticos, en particular en el tipo 2. El edema de retina difuso se debe a una fuga capilar extensa y el edema localizado por extravasación focal de microaneurismas y segmentos capilares dilatados. El líquido se encuentra inicialmente entre las capas nuclear interna y plexiforme externa; más tarde también puede afectar a las capas plexiforme

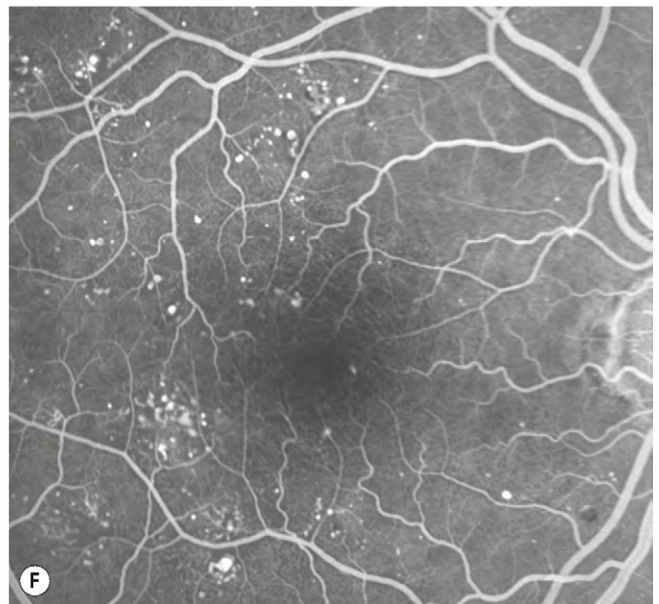
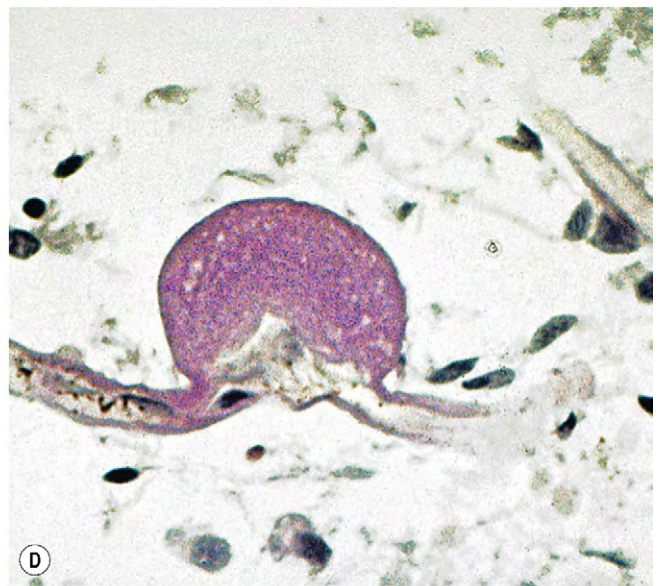
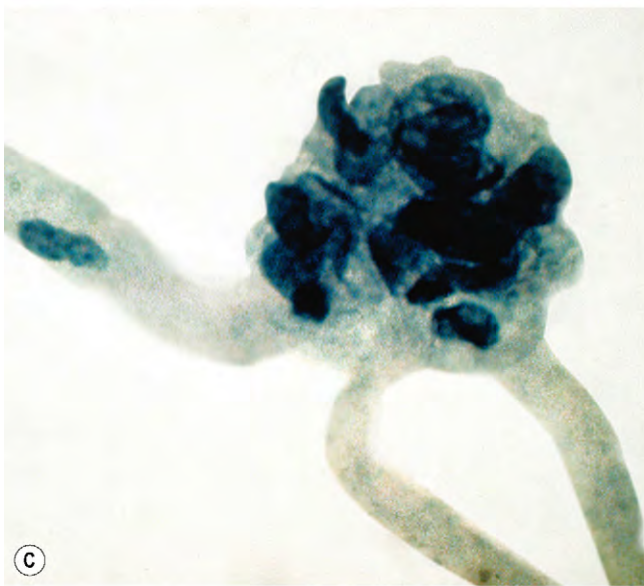
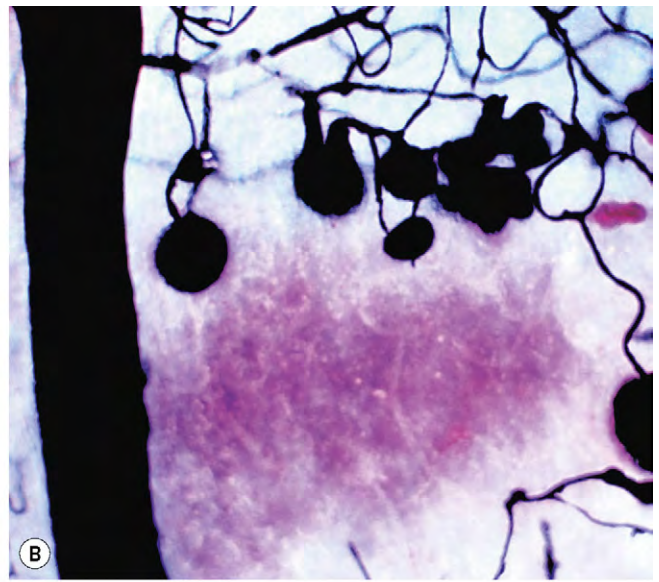
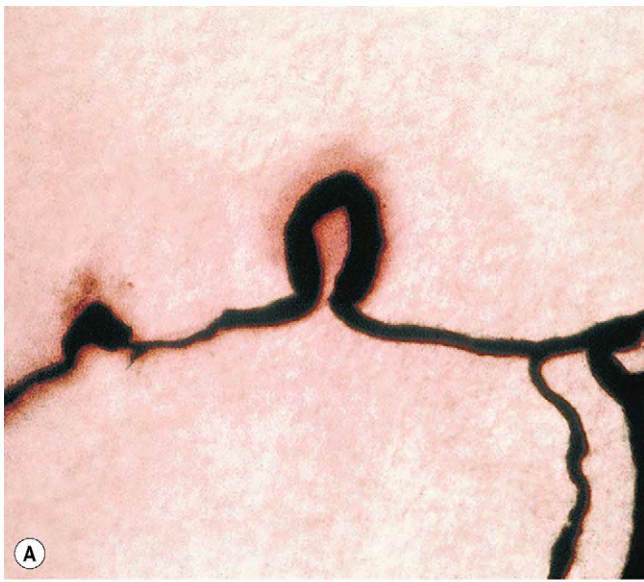


Fig. 13.4 Microaneurisma retiniano. (A) Dos brazos de un asa capilar no se han fusionado aún para convertirse en un microaneurisma; preparación de retina inyectada con tinta china; (B) un área de ausencia de perfusión capilar y microaneurismas adyacentes; preparación de retina inyectada con tinta china; (C) microaneurisma con proliferación de células endoteliales (microaneurisma celular); preparación por digestión de tripsina; (D) microaneurisma trombosado; tinción con PAS y hematoxilina; (E) microaneurisma en el polo posterior; (F) la AGF muestra puntos hiperfluorescentes dispersos en el fondo de ojo posterior. (Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, fig. A; J. Harry, figs. B-D.)

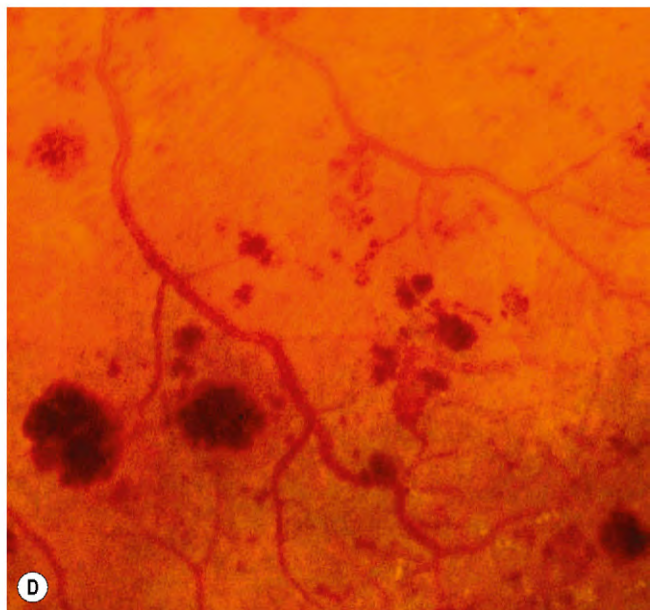
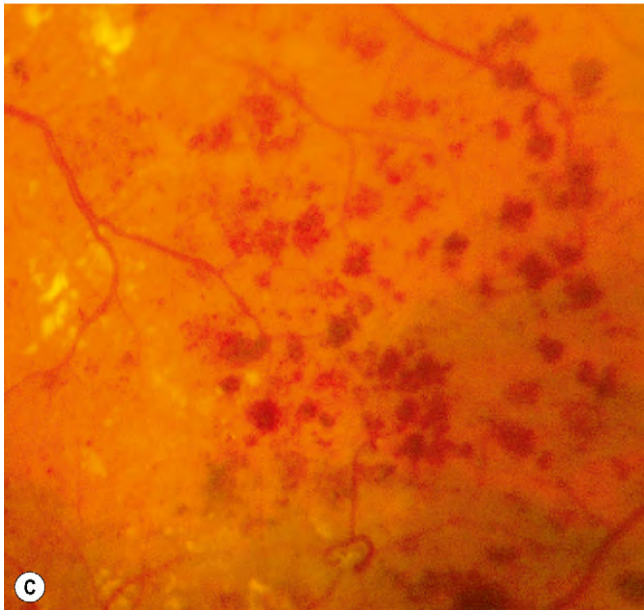
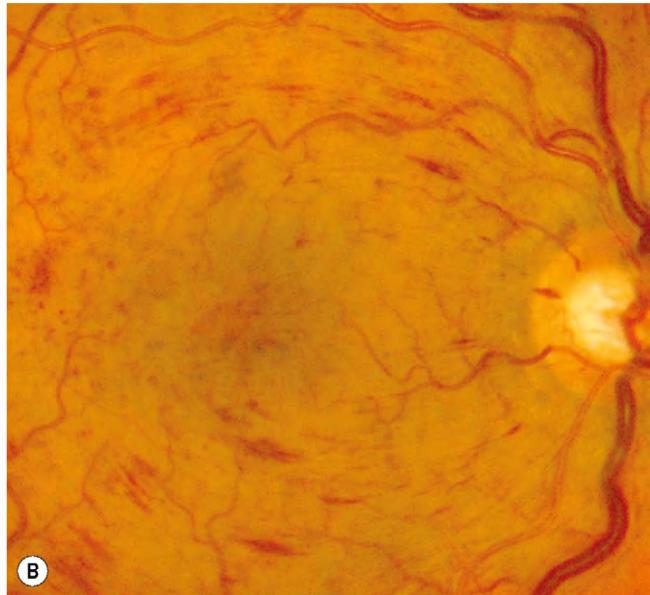
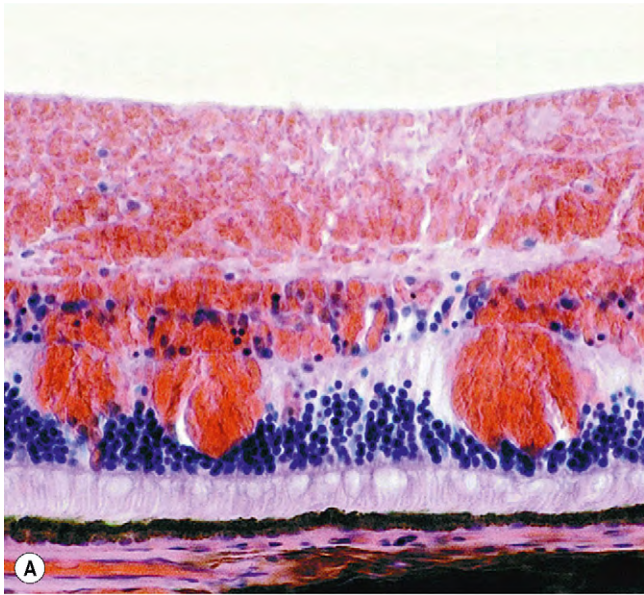


Fig. 13.5 Hemorragia retiniana. (A) La histología muestra sangre que reposa difusamente en las capas de fibras nerviosas retinianas y de células ganglionares, y formaciones globulosas en las capas externas; (B) hemorragias en la capa de fibras nerviosas retinianas; (C) hemorragias profundas en «punto-mancha»; (D) hemorragias oscuras profundas.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001, fig. A; Moorfields Eye Hospital, fig. C.)

interna y de fibras nerviosas, hasta que al final se edematiza todo el grosor de la retina. Con la acumulación de líquido, la fovea adopta un aspecto cistoide (edema macular cistoide, EMC).

1. Signos. Engrosamiento de la retina, que se detecta mejor por biomicroscopia con lámpara de hendidura con lentes de contacto, si bien las lentes sin contacto de alta resolución también son útiles.
2. La AGF muestra hiperfluorescencia tardía difusa por extravasación capilar retiniana y puede adoptar un patrón «en pétalos de flor» si existe un EMC (fig. 13.7A).

3. La tomografía de coherencia óptica (TCO) muestra un engrosamiento retiniano y, si existen, espacios cistoides (fig. 13.7B). También es útil para evaluar la respuesta al tratamiento.

Maculopatía focal

1. Signos. Engrosamiento retiniano bien delimitado, asociado con anillos completos o incompletos de exudados (fig. 13.8A).
2. La AGF muestra hiperfluorescencia tardía focal por extravasación y buena perfusión macular (fig. 13.8B).

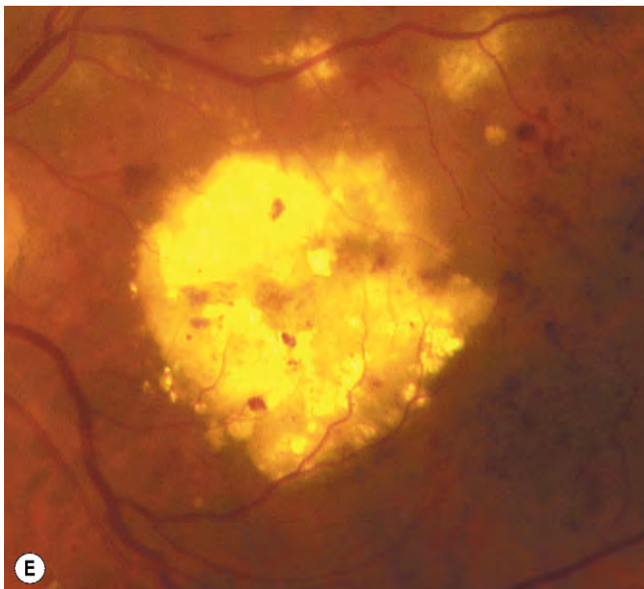
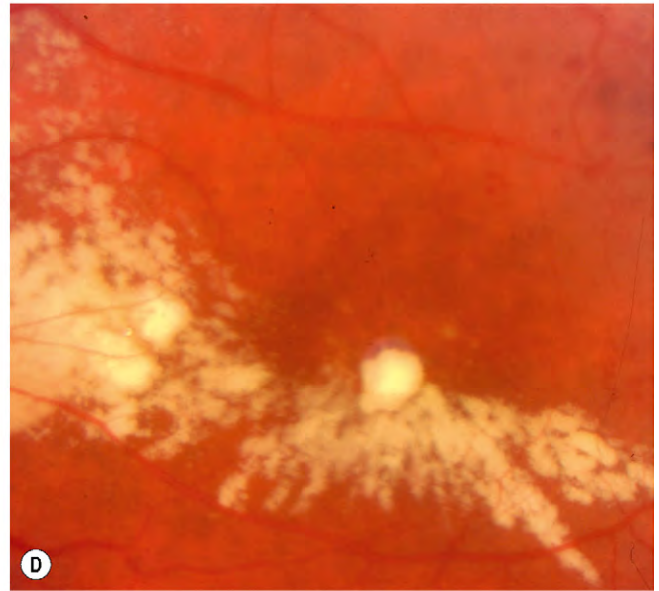
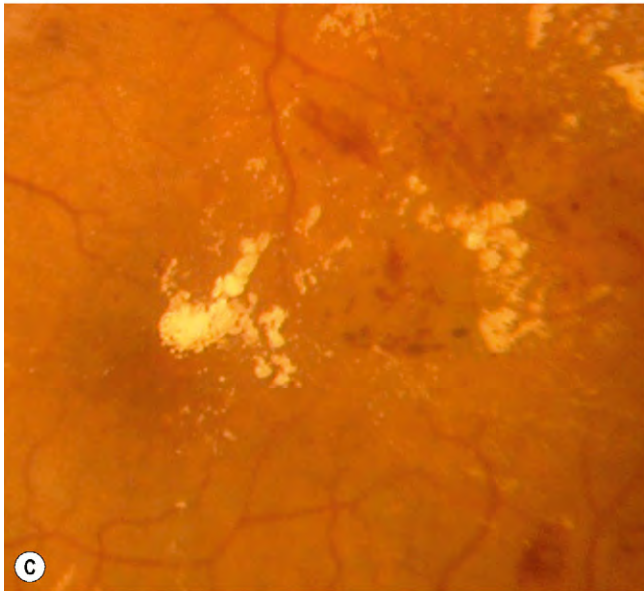
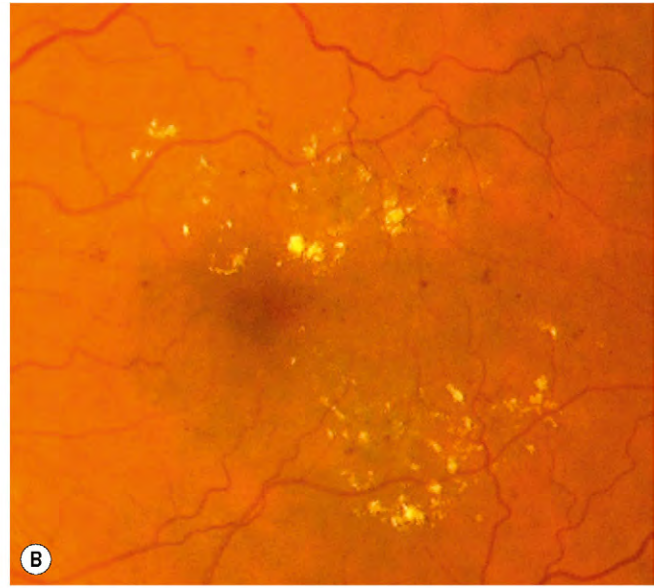
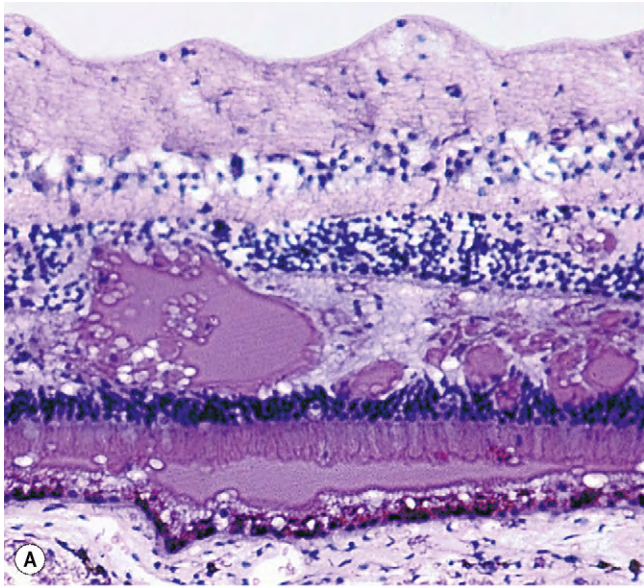


Fig. 13.6 Exudados. (A) La histología muestra depósitos eosinofílicos irregulares, principalmente en la capa plexiforme externa; (B) pequeños exudados y microaneurismas; (C) anillo incompleto de exudados y algunas pequeñas hemorragias; (D) exudados que afectan a la fóvea; (E) placa de exudados en la mácula, asociada con depósitos de colesterol.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

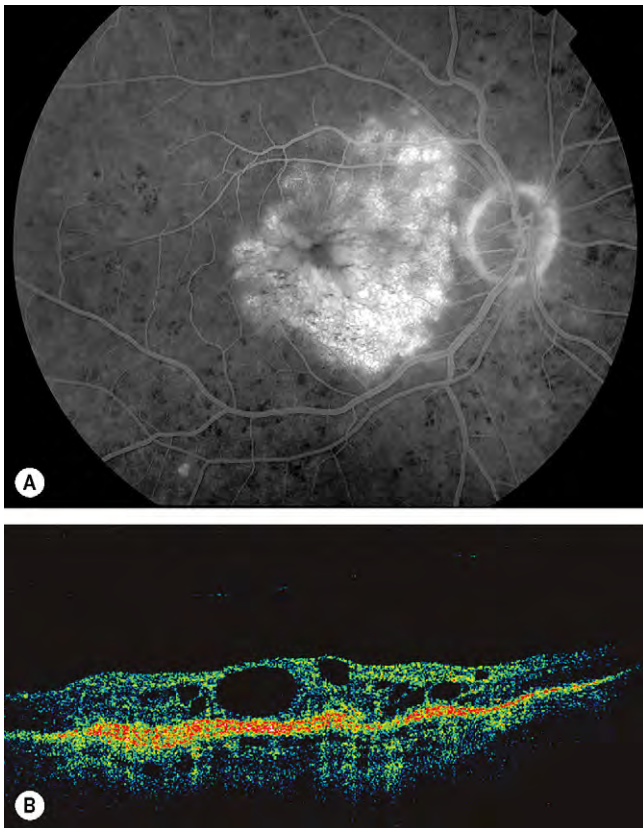


Fig. 13.7 Edema macular. **(A)** La AGF muestra hiperfluorescencia difusa con una configuración central en pétalo de flor debida al EMC; **(B)** La TCO muestra engrosamiento de la retina y espacios quísticos.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital, fig. A; Oxford Eye Hospital, fig. B.)

Maculopatía difusa

- 1. Signos.** Engrosamiento retiniano difuso que puede asociarse con cambios cistoides. Los límites foveales pueden no estar bien definidos debido al edema grave, lo que puede dificultar la localización de la fovea (fig. 13.9A).
- La **AGF** muestra una hiperfluorescencia difusa tardía (fig. 13.9B) que puede adoptar un patrón central en pétalo de flor en presencia de EMC.

Maculopatía isquémica

- 1. Los signos** son variables y la mácula puede parecer relativamente normal a pesar de una agudeza visual reducida. En otros casos puede haber PPDR (fig. 13.10A).
- La **AGF** muestra defectos de perfusión capilar en la fovea (aumento de la ZAF) y, con frecuencia, otras zonas de defectos de perfusión capilar en el polo posterior y la periferia (fig. 13.10B).

Edema macular clínicamente significativo

El edema macular clínicamente significativo (EMCS) se definió en el ETDRS (fig. 13.11):

- Engrosamiento retiniano a 500 μm del centro de la mácula (fig. 13.11, superior izquierda).

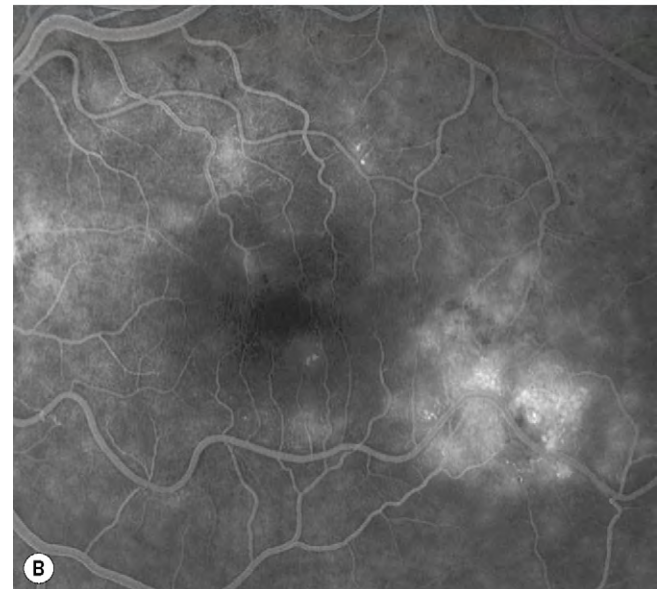
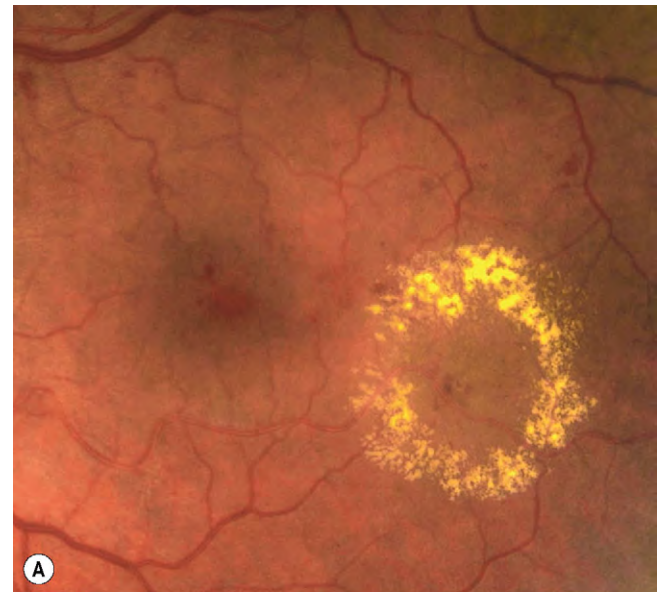


Fig. 13.8 Maculopatía diabética focal. **(A)** Un anillo de exudados duros temporal a la mácula; **(B)** la fase tardía de la AGF muestra un área focal de hiperfluorescencia por extravasación, que se corresponde con el centro del anillo de exudados.

- Exudados a 500 μm del centro de la mácula si se asocian con engrosamiento retiniano (que puede estar fuera de los 500 μm , fig. 13.11, superior derecha).
- Engrosamiento retiniano con una zona igual (1.500 μm) o mayor que la papila, alguna parte del cual se encuentra en un diámetro papilar del centro de la mácula (fig. 13.11, centro inferior).

Exudados algodonosos

Los exudados algodonosos están formados por cúmulos de restos neuronales dentro de la capa de fibras nerviosas. Se deben a la rotura de los axones neuronales, cuyos extremos tumefactos se conocen como cuerpos quísticos que se ven con el microscopio óptico a modo de estructuras globulosas en la

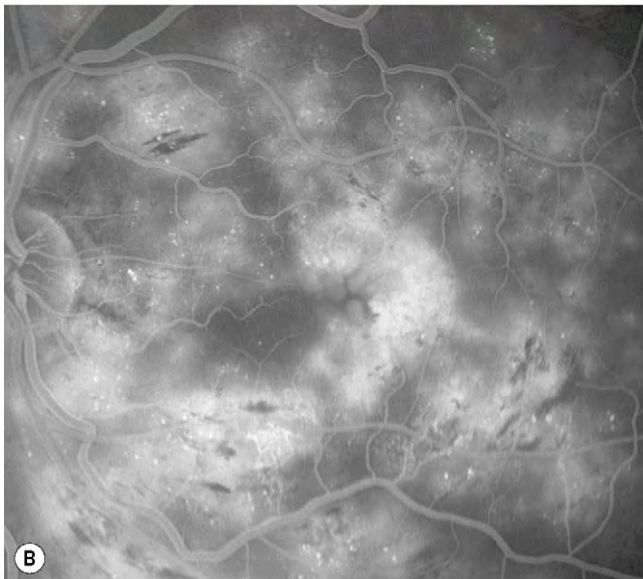
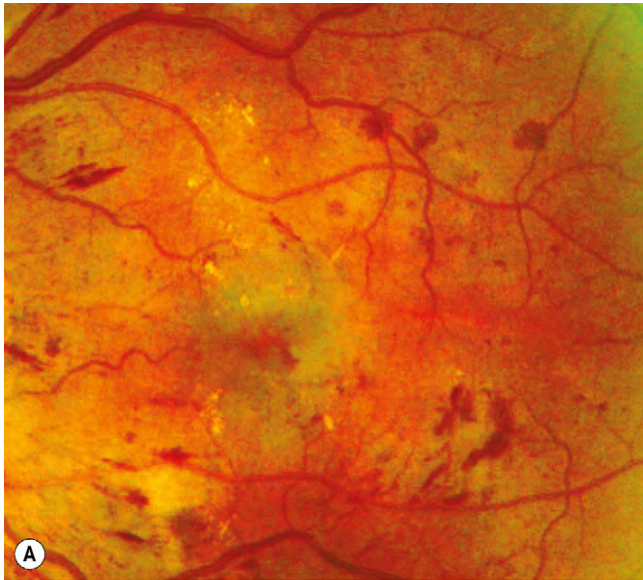


Fig. 13.9 Maculopatía diabética difusa. (A) Hemorragias en mancha; (B) FA fase tardía muestra hiperfluorescencia extensa en el polo posterior debido a fugas.

capa de fibras nerviosas (fig. 13.12A). A medida que los exudados algodonosos cicatrizan, los restos son eliminados por autólisis y fagocitosis.

1. **Signos.** Lesiones superficiales esponjosas blanquecinas pequeñas que ocultan los vasos sanguíneos subyacentes y que son clínicamente evidentes sólo en la retina postecuatorial, donde la capa de fibras nerviosas tiene un espesor suficiente para hacerlos visibles (fig. 13.12B).
2. La **AGF** muestra hipofluorescencia focal debida al bloqueo de la fluorescencia de la coroides basal, con frecuencia asociada a defectos de perfusión de los capilares adyacentes.

Cambios venosos

Las alteraciones venosas que se ven en la isquemia consisten en dilatación generalizada y tortuosidad, formación de bucles

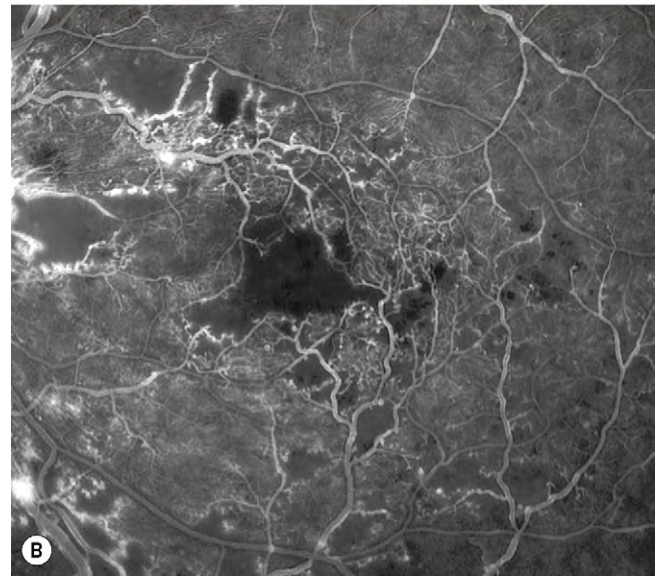
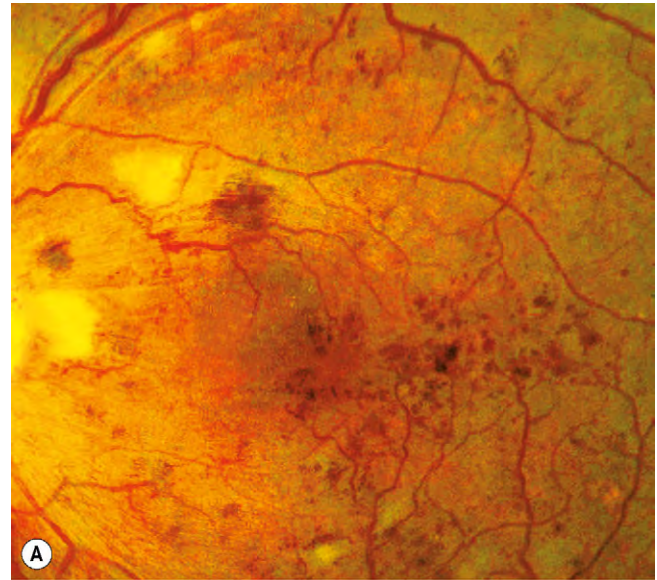


Fig. 13.10 Maculopatía diabética isquémica. (A) Hemorragias en mancha y exudados algodonosos; (B) La fase venosa de la AGF muestra hipofluorescencia por ausencia de perfusión capilar en la mácula y en otros lugares.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

(fig. 13.13A), arrosariamiento (estrechamientos y dilataciones focales, fig. 13.13B) y también segmentación «en salchicha» (fig. 13.13C). La extensión de la zona de la retina que muestra cambios venosos se correlaciona con la probabilidad de desarrollar enfermedad proliferativa.

Anomalías microvasculares intrarretinianas

Las anomalías microvasculares intrarretinianas (AMIR) consisten en derivaciones arteriolo-venulares que discurren desde las arteriolas a las vénulas en la retina, evitando así el paso por el lecho capilar y que, por tanto, son frecuentes cerca de las zonas de hipoperfusión capilar importante (fig. 13.14A).

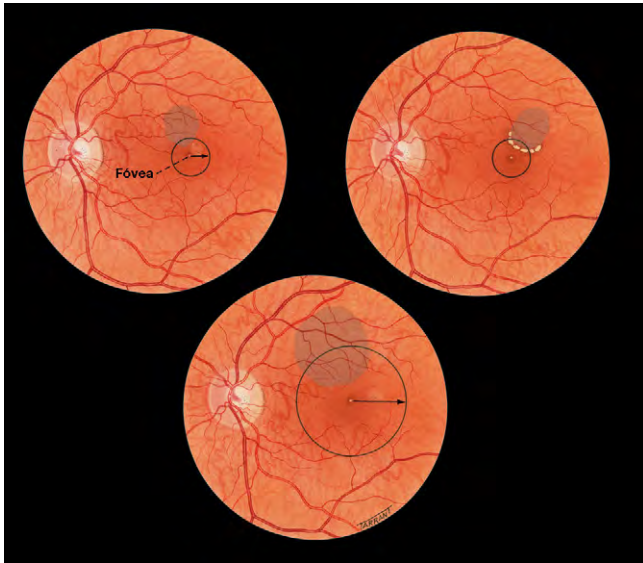


Fig. 13.11 Edema macular de trascendencia clínica.

1. **Signos.** Líneas rojas irregulares finas que discurren desde las arteriolas a las vénulas (fig. 13.14B) sin atravesar vasos sanguíneos mayores.
2. La AGF muestra hiperfluorescencia focal asociada a zonas adyacentes de cierre capilar («huidas»), pero sin fugas.

Cambios arteriales

La dilatación sutil arteriolar de la retina puede ser un marcador inicial de la disfunción isquémica. Cuando la isquemia es significativa, se observa estrechamiento periférico, hilo de plata y obliteración (fig. 13.15), parecido al aspecto tardío después de una oclusión de una rama de la arteria de la retina.

Retinopatía proliferativa

Se calcula que es necesario que haya más de una cuarta parte de la retina no perfundida antes de que aparezca una RDP. Si bien los nuevos vasos prerretinianos pueden surgir en cualquier lugar de la retina, son más frecuentes en el polo posterior. El tejido fibroso es inicialmente fino y evoluciona de manera gradual a medida que el tamaño de los vasos aumenta.

1. **La aparición de vasos nuevos en la papila (NVP)** se refieren a la neovascularización en la papila o en el diámetro de una papila desde la cabeza del nervio óptico (fig. 13.16A-C).
2. **La aparición de vasos nuevos en cualquier otro lugar (NVCL)** se refieren a la neovascularización lejos de la papila (fig. 13.17A y B) que puede asociarse a fibrosis (fig. 13.17D) si es de larga evolución.
3. **La aparición de vasos nuevos en el iris (NVI)**, también conocida como rubeosis del iris, comporta una elevada probabilidad de progresión a glaucoma neovascular.
4. Aunque no es necesaria para establecer el diagnóstico, la AGF resalta la neovascularización durante la fase inicial del angiograma (v. fig. 13.16D) con hiperfluorescencia en las etapas tardías debido a la intensa fuga del colorante desde el tejido neovascular (fig. 13.17D).

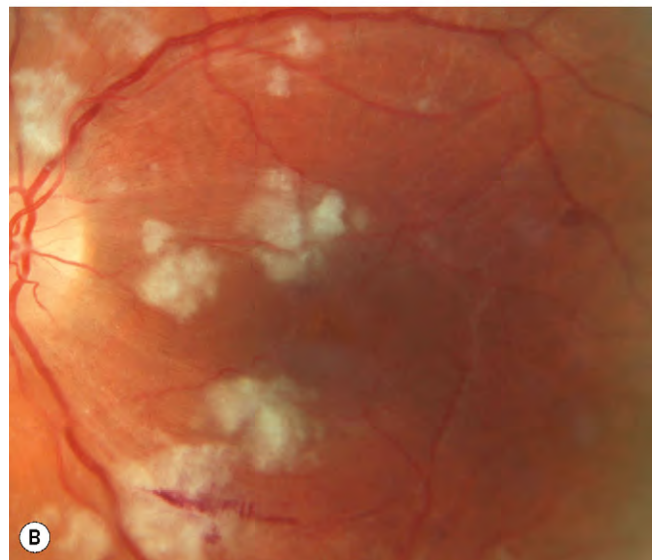
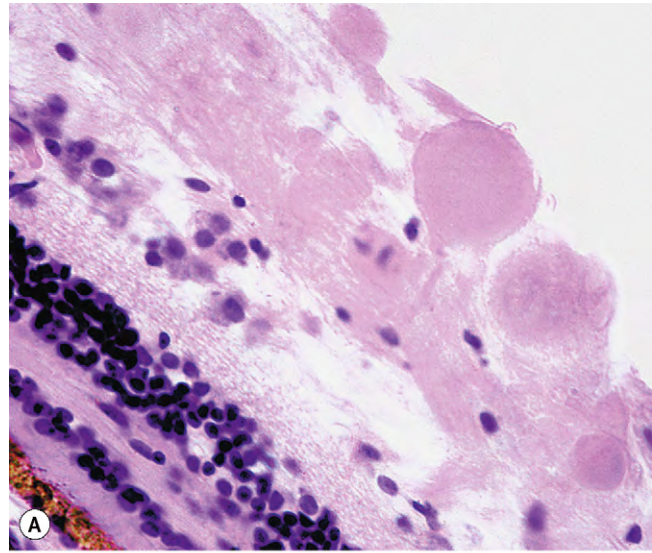


Fig. 13.12 Exudados algodonosos. (A) La histología muestra cuerpos cistoides en la capa de fibras nerviosas; (B) Aspecto clínico.

(Cortesía de J. Harry, fig. A; K. Slowinski, fig. B.)

Tratamiento

Tratamiento con láser de argón del edema macular de trascendencia clínica

1. Indicaciones

- Debe considerarse la fotocoagulación con láser en todos los ojos con EMCS, independientemente del nivel de agudeza visual, porque el tratamiento reduce a un 50% el riesgo de pérdida visual. No obstante, las opciones deben comentarse siempre con el paciente, y si la agudeza visual es buena, algunos autores prefieren recomendar una observación estricta porque la aplicación macular del láser no está exenta de riesgos y el edema puede resolverse espontáneamente.
- La AGF pretratamiento es útil para delimitar la zona y la extensión de la extravasación, así como para detectar una maculopatía isquémica (v. fig. 13.10), que

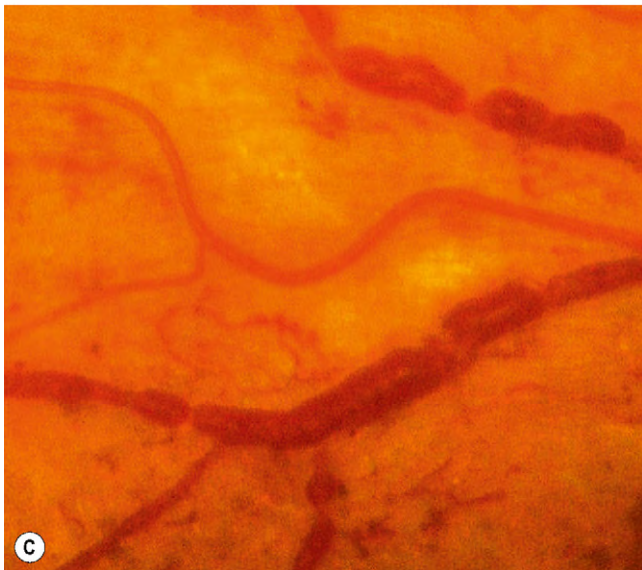
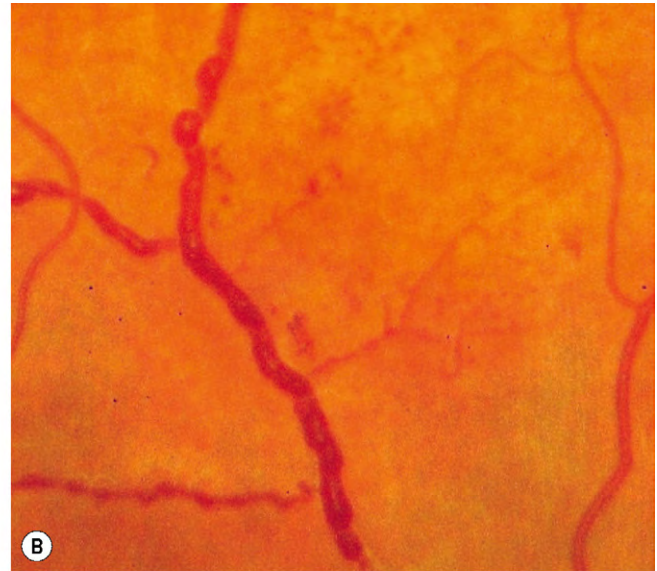


Fig. 13.13 Cambios venosos. (A) Bucles; (B) arrosariamiento; (C) segmentación intensa.

conlleva un mal pronóstico y, si es grave, es una contraindicación relativa al tratamiento.

2. Tratamiento focal (fig. 13.18A)

- Los impactos se aplican a microaneurismas y lesiones microvasculares en el centro de los anillos de exudados localizados a 500-3.000 μm del centro de la mácula.
- El tamaño del punto es de 50-100 μm , y el tiempo de exposición es de 0,1s, con suficiente potencia para obtener un suave blanqueamiento u oscurecimiento del microaneurisma.
- Puede considerarse el tratamiento de las lesiones hasta 300 μm del centro de la mácula si el EMCS persiste a pesar del tratamiento anterior y la agudeza visual es inferior a 5/10. En estos casos, se recomienda un tiempo de exposición más breve (0,05s).

3. Tratamiento en rejilla (fig. 13.18B)

- Los impactos se aplican a zonas de engrosamiento retiniano difuso a más de 500 μm del centro de la

mácula y a 500 μm del borde temporal de la papila óptica.

- El tamaño del punto es de 100 μm y el tiempo de exposición es de 0,1s, dando un impacto de muy poca intensidad.
- El tratamiento debe ser más suave si hay isquemia macular.

4. Resultados. Aproximadamente en el 70% de los ojos se logra una agudeza visual estable, el 15% de los ojos mejoran y el 15% se deterioran posteriormente. En algunos casos, el edema puede tardar hasta 4 meses en resolverse, por lo que no se debe plantear un nuevo tratamiento de forma prematura.

5. Factores de mal pronóstico

- Los factores *oculares* consisten en isquemia macular importante, exudados que afectan a la fovea, edema macular difuso, EMC y retinopatía grave en el momento de su presentación.
- Los factores *sistémicos* comprenden la hipertensión no controlada, la enfermedad renal, y la glucemia mal controlada (HbA1c elevada).

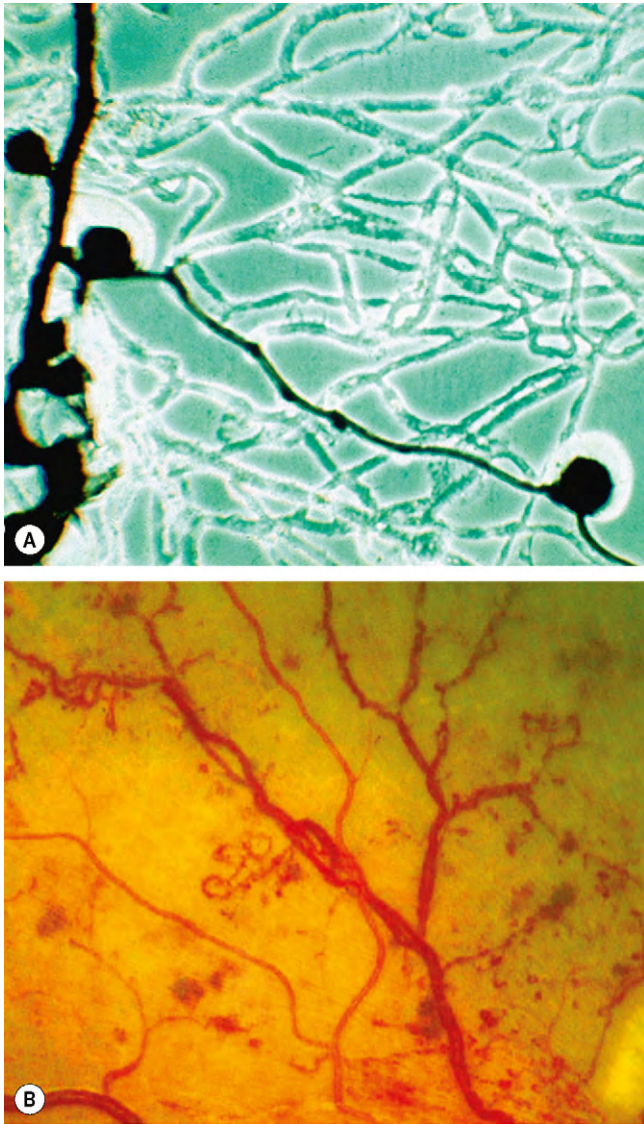


Fig. 13.14 Alteraciones microvasculares intrarretinianas. (A) La histología muestra comunicación arteriolo-venular y algunos microaneurismas en un lecho capilar mal perfundido; preparación de retina inyectada con tinta china; microscopio de contraste de fases; (B) aspecto clínico.

(Cortesía de J Harry, fig. A; Moorfields Eye Hospital - fig. B.)

Otros tratamientos de las maculopatías

El láser de argón sigue siendo la principal modalidad de tratamiento, aunque hay muchas otras que han mostrado resultados prometedores.

1. Otros láseres

- El **láser de Nd:YAG de doble frecuencia** ofrece la posibilidad de un efecto menos destructivo de la retina que el láser de argón, en el que la energía utilizada es la más pequeña capaz de producir impactos apenas visibles a nivel del EPR. El Pattern Scan Laser (Pascal) utiliza un YAG de micropulsos de doble frecuencia en modo de disparo simple o en una serie predeterminada de hasta 56 disparos en menos de 1 s.
- El **láser con diodo de micropulsos**, en el que se aplican impactos de corta duración (microsegundos) al EPR,



Fig. 13.15 Obstrucción arteriolar periférica.

sin afectar significativamente la retina externa y la coriocapilar.

2. **Anti-VEGF intravítreos.** En un estudio multicéntrico de gran alcance (The Diabetic Retinopathy Research Network Laser-Ranibizumab-Triamcinolone Study) se demostró que la inyección intravítrea de 0,5 mg de ranibizumab, inicialmente cada mes durante 3 meses, con aplicación inmediata o diferida (≥ 24 semanas) de láser en la mácula, consigue resultados visuales y en la TCO significativamente mejores que el láser sólo en ojos con edema macular diabético que afecta a la fovea. Es probable que los inhibidores del VEGF intravítreos adquieran una función cada vez más prominente en la retinopatía diabética.
3. **Triamcinolona intravítrea.** El estudio descrito antes también investigó el efecto de la inyección intravítrea de triamcinolona. Se observó que la inyección de esteroides seguida inmediatamente de láser puede ser tan eficaz en los ojos pseudoafáquicos como el ranibizumab en la mejoría de la visión y la reducción del engrosamiento de la retina. Sin embargo, se observó un riesgo significativo de aumento de la presión intraocular (PIO) sin un beneficio paralelo de la visión con respecto al láser en los ojos fáquicos, que también mostraron una tasa mucho mayor de cirugía de cataratas a los 2 años.
4. La **vitrectomía vía pars plana (VPP)** puede estar indicada cuando el edema macular se asocia con tracción tangencial de una membrana hialoidea posterior engrosada y tensa. Asimismo, parece que algunos ojos sin hialoidea posterior tensa podrían beneficiarse de la vitrectomía. Clínicamente, una membrana hialoidea posterior engrosada y tensa se caracteriza por el aumento del brillo de la cara vítrea premacular. La AGF muestra fugas difusas y EMC importante, pero la TCO es la prueba definitiva.
5. Los **fármacos hipolipemiantes** pueden reducir la necesidad del tratamiento con láser y se están realizando estudios para demostrarlo.

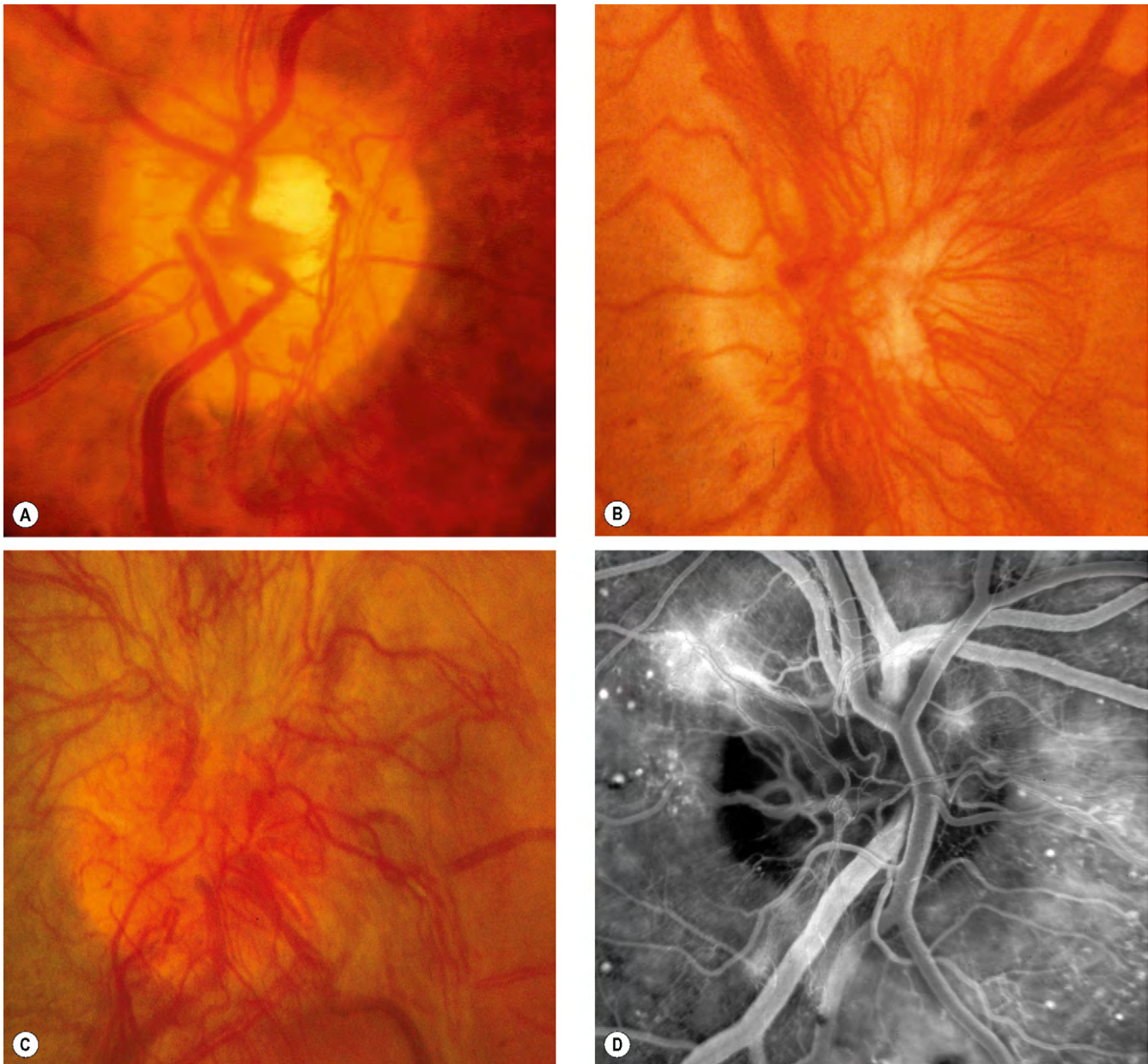


Fig. 13.16 Nuevos vasos en la papila. (A) Leves; (B) intensos; (C) muy intensos; (D) la fase inicial de la AGF destaca los vasos. (Cortesía de P Gili.)

Fotocoagulación con láser de la retinopatía proliferativa

En el estudio Diabetic Retinopathy Study (DRS) se establecieron las características de alto riesgo de la enfermedad proliferativa y se investigó el efecto de la fotocoagulación panretiniana (PRP). Se observó que:

- Una NVP leve con hemorragia supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 4% con tratamiento.
- Una NVP grave sin hemorragia supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 9% con tratamiento.
- Una NVP grave con hemorragia supone un riesgo del 37% de pérdida visual, que se reduce al 20% con tratamiento.
- Una NVCL leve con hemorragia supone un riesgo del 30% de pérdida visual, que se reduce al 7% con tratamiento.

1. Indicaciones. El objetivo del tratamiento mediante fotocoagulación con láser es producir la involución de los neovasos y, por tanto, prevenir la pérdida visual; véase la tabla 13.1 para las indicaciones específicas. Cabría resaltar que:

- La PRP influye sólo en el componente vascular del proceso fibrovascular. El tratamiento no debe repetirse en los ojos en que los nuevos vasos han regresado dejando sólo tejido fibroso.
 - Si hay EMCS, su tratamiento con láser debería realizarse preferiblemente antes que la PRP o en la misma sesión; la intensidad y cantidad de PRP debe mantenerse en el nivel más bajo eficaz posible, y puede repararse en varias sesiones; el tratamiento adyuvante con esteroides intravítreos o con un fármaco anti-VEGF puede mejorar los resultados en esta indicación.
- 2. Consentimiento informado.** Se debe hacer saber a los pacientes que la PRP puede causar en ocasiones defectos

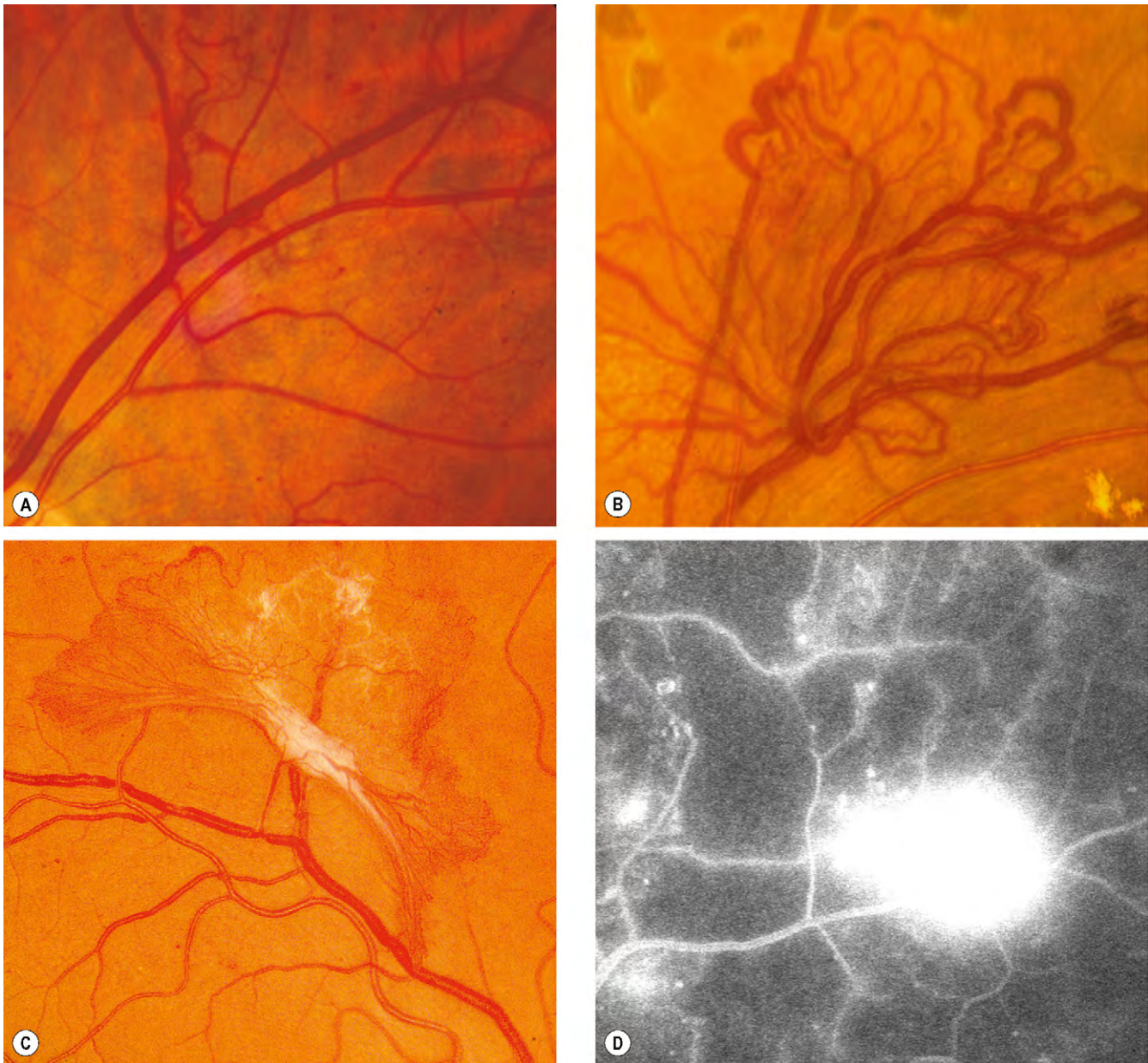


Fig. 13.17 Nuevos vasos. (A) Leves; (B) intensos; (C) asociados a fibrosis; (D) la fase tardía de la AGF muestra defectos de perfusión capilar e hiperfluorescencia debido a las fugas.

(Cortesía de C Barry - fig. D.)

en el campo visual de envergadura suficiente para impedir la conducción legal de vehículos. También tienen que saber que conlleva cierto riesgo para la visión central y que la visión nocturna y en color pueden resultar afectadas.

3. Características del láser

a. El **tamaño del punto** depende de la lente de contacto que se está empleando. Cuando se usa la de Goldmann, el tamaño del punto se sitúa en 200-500 μm , pero con una lente panfundoscópica se sitúa en entre 100 y 300 μm debido al aumento inducido (que varía con la lente exacta utilizada). El principal efecto se relaciona con la superficie de la retina tratada, más que con el número de impactos; por tanto, una pequeña variación en el tamaño del impacto del láser tiene un importante efecto en la zona tratada ($\text{superficie}=\pi r^2$). En manos de técnicos sin experiencia, quizás sea más

seguro usar una lente panfundoscópica que una lente de Goldmann, ya que con ella es más difícil fotocoagular involuntariamente el polo posterior.

b. La **duración** de la quemadura es de 0,05-0,1 s.

c. La **potencia** debe ser suficiente para producir sólo una quemadura leve (fig. 13.19A), con la intención de estimular el epitelio pigmentario de la retina en lugar de provocar la ablación de la retina (fig. 13.19B).

4. El **tratamiento inicial** es la PRP, que supone la aplicación de 1.500-2.000 impactos, con un patrón disperso que se extiende desde el fondo de ojo posterior hasta cubrir la retina periférica, en una o más sesiones. La PRP completada en una sesión única comporta un riesgo ligeramente superior de complicaciones. La cantidad de tratamiento que es posible aplicar durante una sesión está determinada por el umbral de dolor del paciente; la molestia

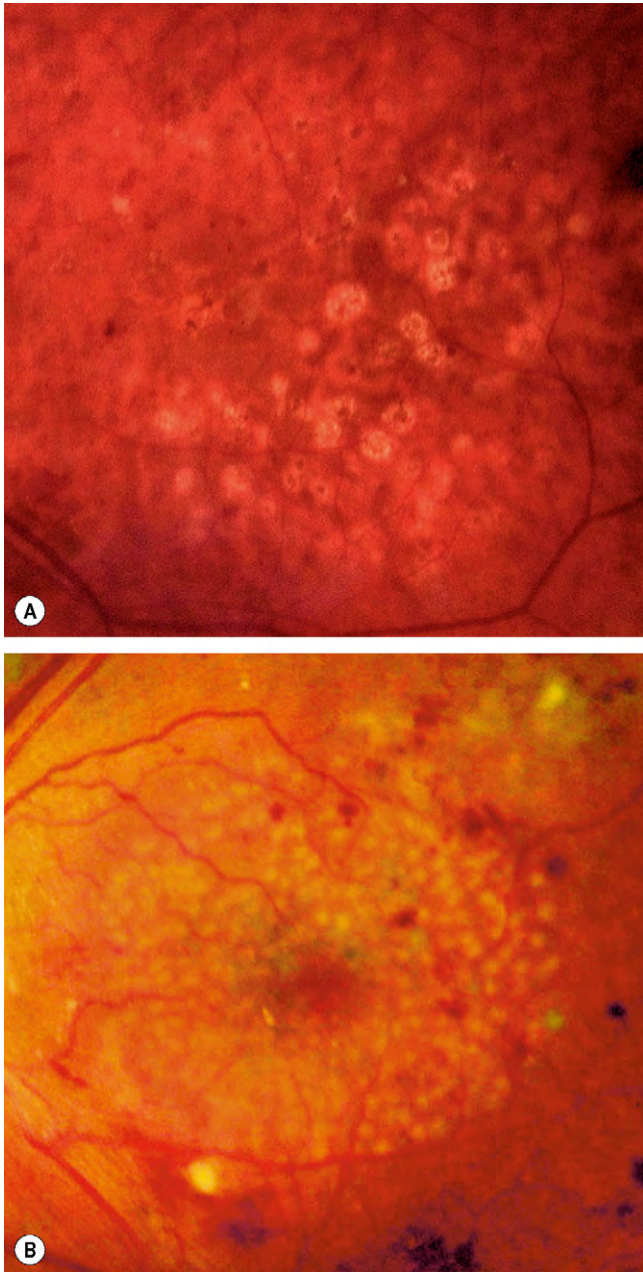


Fig. 13.18 Fotocoagulación con láser para un edema macular de trascendencia clínica. **(A)** Aspecto varias semanas después de la fotocoagulación con láser focal, que muestra las cicatrices del láser y la ausencia de exudados duros; **(B)** aspecto inmediatamente después de la fotocoagulación con láser en rejilla.

tiende a ser menor en el polo posterior y mayor en la periferia y sobre el haz neurovascular horizontal, y tiende a empeorar en las sesiones sucesivas. La anestesia corneal tópica es adecuada en la mayoría de los pacientes, aunque puede ser necesaria una anestesia peribulbar o subteniana. Se sugiere la siguiente secuencia de tratamiento:

- a. **Etapa 1.** Cerca de la papila (fig. 13.20A); por debajo de las arcadas temporales inferiores (fig. 13.20B y C).
- b. **Etapa 2.** Barrera protectora alrededor de la mácula (fig. 13.21A) para evitar un tratamiento inadvertido de la fovea; por encima de la arcada superotemporal (fig. 13.21B y C). En caso necesario, puede tratarse la retina inmediatamente interior a las arcadas.

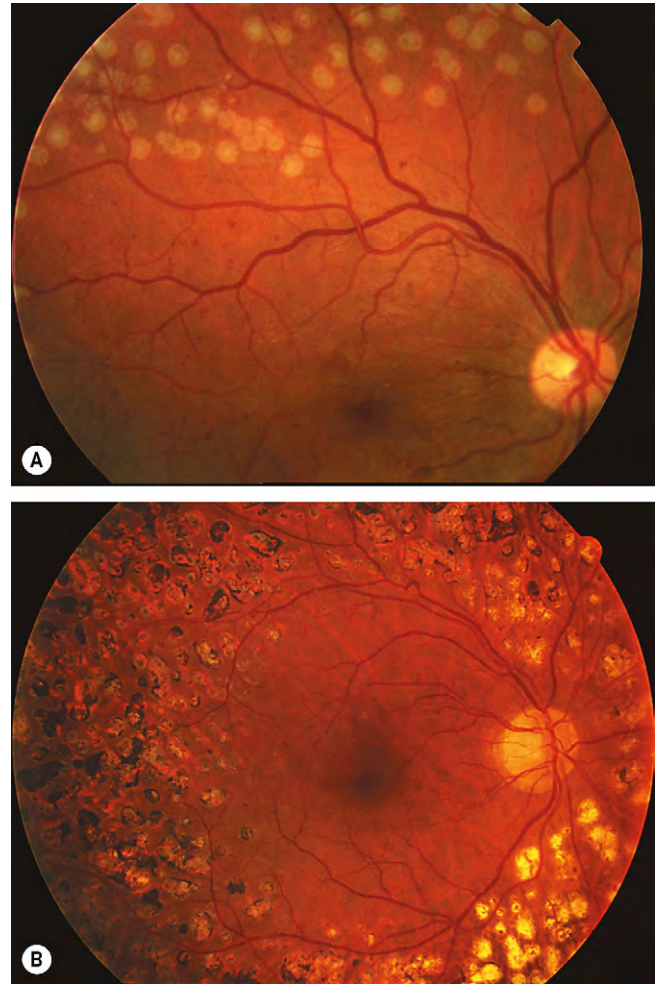


Fig. 13.19 **(A)** Impactos de láser adecuados; **(B)** aspecto varias semanas después de finalizar el tratamiento.

(Cortesía de C Barry - fig. B.)

- c. **Etapa 3.** Nasal a la papila (fig. 13.22A y B); se completa el tratamiento del polo posterior (fig. 13.22C). Muchos profesionales dejan un diámetro de dos papilas sin tratamiento en el lado nasal de la papila para preservar el campo paracentral.
 - d. **Etapa 4.** Tratamiento periférico (fig. 13.23A y B) hasta completarlo (fig. 13.23C).
- En la RDP muy grave es recomendable tratar primero el fondo de ojo inferior, ya que cualquier hemorragia del vítreo descenderá por la gravedad y oscurecerá esta zona, excluyendo el tratamiento posterior.
5. El **seguimiento** debe realizarse después de un intervalo de 4-6 semanas. En los ojos con NVP grave pueden ser precisas varias sesiones de tratamiento, con 3.000 impactos o más. En algunos casos, la eliminación completa de la NVP puede ser difícil, pero una vez empiezan a sufrir una fibrosis son una amenaza mucho menor para la visión.
 6. Los **signos de involución** consisten en la regresión de la neovascularización dejando sólo vasos «fantasma» o tejido (fig. 13.24), disminución de los cambios, absorción de las hemorragias retinianas y palidez de la papila. En la mayoría de los ojos, cuando la retinopatía está estancada, se mantiene una visión estable. En algunos ojos, se produce recidiva a pesar de una respuesta inicial satisfactoria, y los pacientes deben quedar bajo observación.

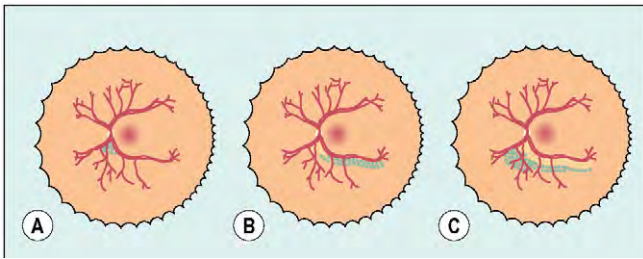


Fig. 13.20 Técnica de panretinifotocoagulación (PRF); fase 1.

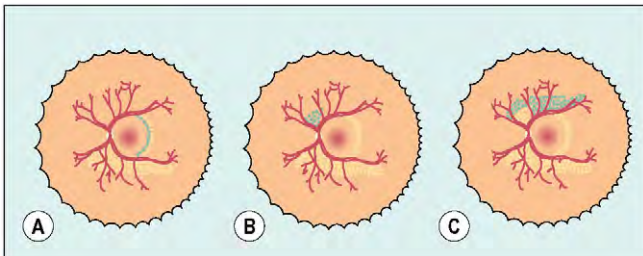


Fig. 13.21 Técnica de PRP; fase 2.

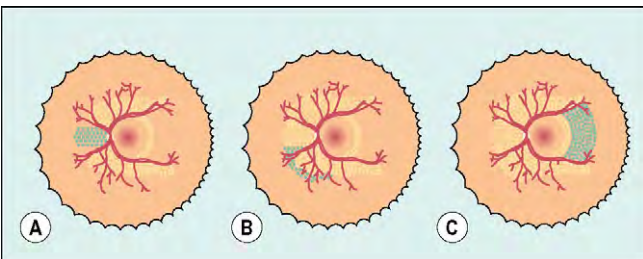


Fig. 13.22 Técnica de PRP; fase 3.

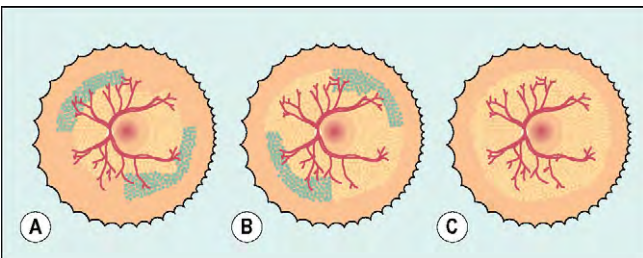


Fig. 13.23 Técnica de PRP; fase 4.

7. El **tratamiento de la recurrencia** puede implicar otro tratamiento con fotocoagulación con láser, llenando los espacios entre las cicatrices previas del láser, o utilizar láser indirecto para tratar la retina muy periférica.
8. La **fibrosis** asociada a la neovascularización (v. fig. 13.17C) es importante, ya que da lugar a una proliferación fibrosa importante, si bien sus menores probabilidades de sangrado aumentan el riesgo de desprendimiento de retina tradicional.

Inhibición del VEGF para la retinopatía proliferativa

La inyección intravítrea de fármacos anti-VEGF adquiere una importancia cada vez mayor en el tratamiento de la RDP, probablemente como adyuvante del láser. Una indicación con-

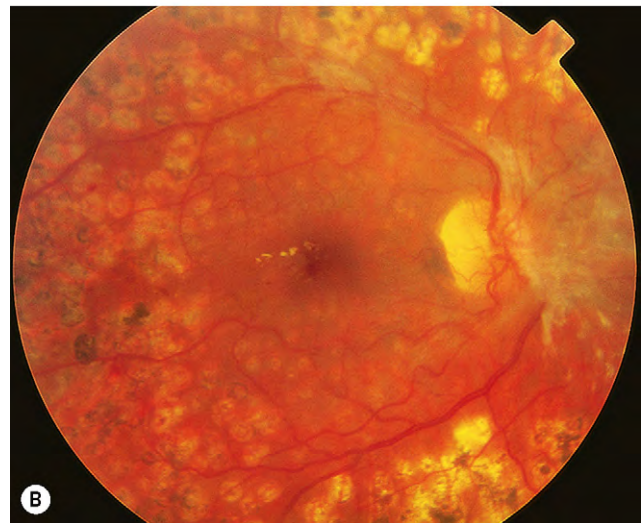


Fig. 13.24 Tratamiento de la retinopatía diabética proliferativa. (A) Enfermedad proliferativa grave; (B) 3 meses después, los nuevos vasos han retrocedido y existe fibrosis residual en la papila.

(Cortesía de S. Milewski.)

creta sería facilitar la resolución de una hemorragia persistente en el vítreo, evitando la vitrectomía en algunos casos.

Enfermedad ocular diabética avanzada

La oftalmopatía diabética avanzada es una complicación grave que afecta a la visión de DR que se presenta en pacientes en los que el tratamiento ha sido inadecuado o insatisfactorio. En ocasiones, la oftalmopatía avanzada es evidente al inicio de la diabetes o es la causa de la consulta médica.

Diagnóstico

1. La **hemorragia** puede ser prerretiniana (retrohialoidea, fig. 13.25A) y/o dentro del gel vítreo (fig. 13.25B). Las hemorragias intravítreas suelen tardar más en desaparecer que las hemorragias prerretinianas, porque las primeras suelen ser el resultado de un sangrado más extenso. En algunos ojos, la sangre alterada se compacta en el vítreo

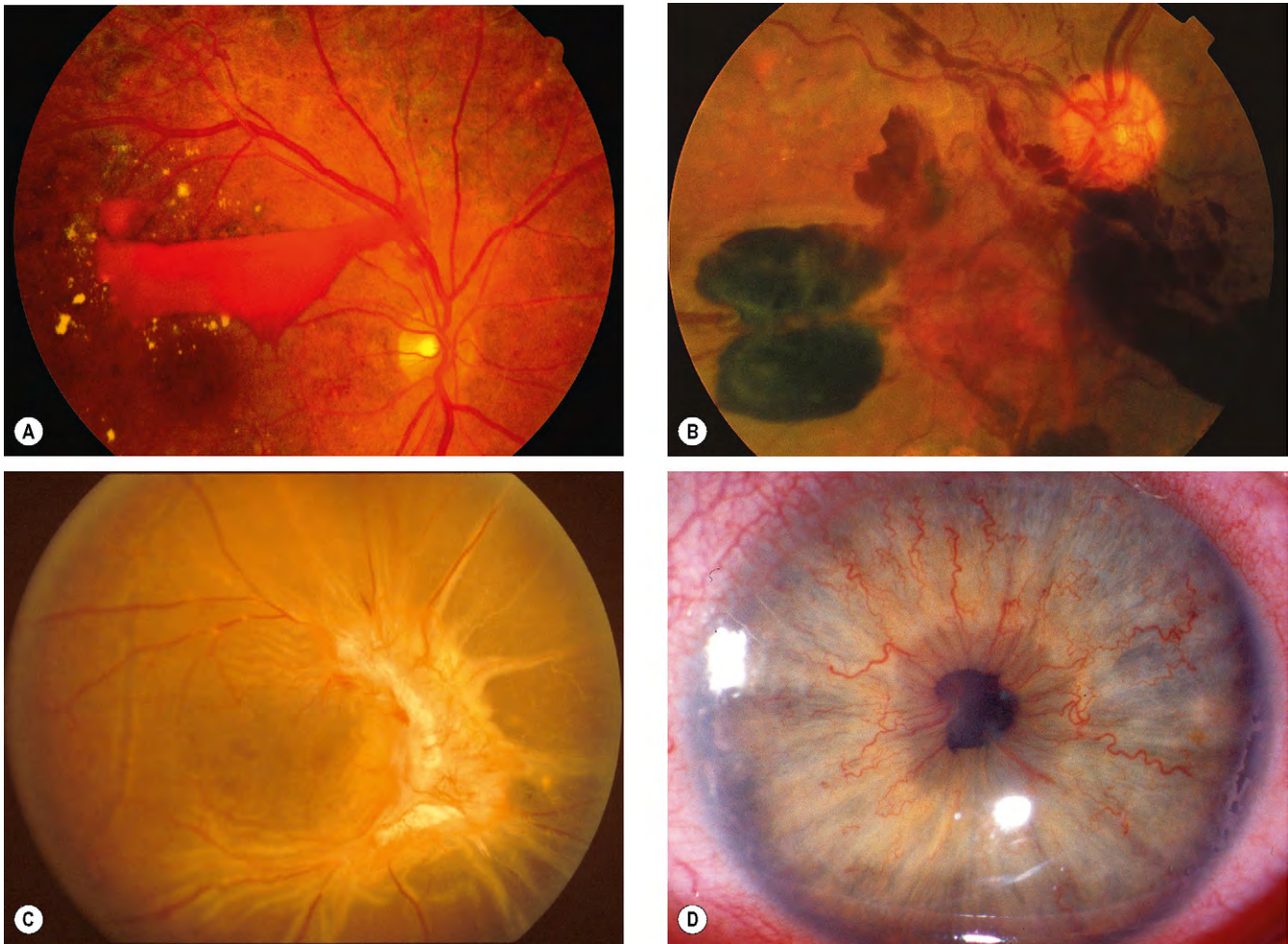


Fig. 13.25 Enfermedad ocular diabética avanzada. (A) hemorragia retrohialoidea; (B) hemorragia dentro del gel; (C) desprendimiento de retina traccional; (D) rubeosis del iris.

(Cortesía de C. Barry, figs. A y D.)

posterior para formar una «membrana ocre». Debe advertirse a los pacientes que la hemorragia puede desencadenarse por un ejercicio físico o tensión intensos, hipoglucemia o traumatismo ocular directo. Se utiliza la ecografía en los ojos con hemorragia vítrea densa, para detectar la posibilidad de un desprendimiento de retina asociado (v. fig. 17.1D).

2. El **desprendimiento de retina traccional** (fig. 13.25C) está causado por una contracción progresiva de las membranas fibrovasculares sobre zonas de adhesión vitreoretiniana. El desprendimiento vítreo posterior en los ojos con RDP con frecuencia es incompleto, debido a las fuertes adherencias entre el vítreo cortical y las zonas de proliferación fibrovascular (v. cap. 16).
3. También puede producirse una **retinosquisis traccional**, con o sin desprendimiento de retina.
4. La **rubeosis iridis** (neovascularización del iris, fig. 13.25D) puede producirse en los ojos con RDP y, si es grave, puede llevar al desarrollo de un glaucoma neovascular. La rubeosis es especialmente frecuente en los ojos con isquemia retiniana grave o con desprendimiento de retina persistente después de una vitrectomía vía pars plana (VPP) no satisfactoria.

Indicaciones de vitrectomía de la pars plana

1. La indicación más habitual es la **hemorragia vítrea persistente grave** que impide la PRP adecuada. En ausencia

de rubeosis iridis, la vitrectomía se ha considerado tradicionalmente en los 3 meses siguientes a la hemorragia vítrea inicial en los diabéticos de tipo 1 y en la mayoría de los casos con hemorragia bilateral. No obstante, la disponibilidad de inyecciones intravítreas de fármacos anti-VEGF puede modificar este abordaje.

2. El **desprendimiento de retina (DR) traccional progresivo** que amenaza o afecta a la mácula debe tratarse sin demora (fig. 13.26A). Sin embargo, puede observarse un DR traccional extramacular, porque con frecuencia permanecen estacionarios durante períodos prolongados.
3. El **DR combinado regmatógeno y traccional** debe tratarse con urgencia, incluso sin afectación de la mácula, porque es probable que el líquido subretiniano se extienda rápidamente para afectar la mácula.
4. Si es densa y persistente, la **hemorragia subhialoidea premacular** (fig. 13.26B) se considerará para vitrectomía porque, si no se trata, la membrana limitante interna o la cara hialoidea posterior sirven de armazón para la proliferación fibrovascular posterior y el desprendimiento macular traccional consiguiente o la formación de una membrana epirretiniana macular. Se han descrito algunos casos satisfactorios de dispersión con láser YAG.

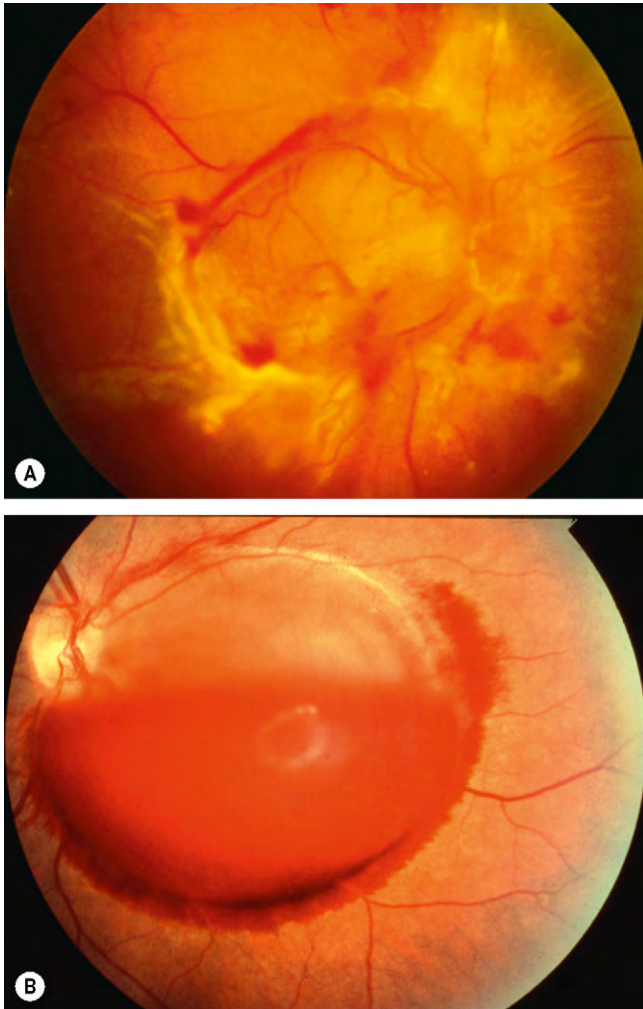


Fig. 13.26 Indicaciones de la vitrectomía de la pars plana. (A) desprendimiento por tracción que afecta a la mácula; (B) gran hemorragia subhialoidea premacular.

Resultados visuales de la vitrectomía de la pars plana

Los resultados en la visión dependen de las indicaciones específicas de la cirugía y de la complejidad de las alteraciones vitreoretinianas preexistentes. En general, alrededor del 70% de los casos experimenta una mejoría visual, cerca del 10% empeoran y el resto no sufre cambios en la visión. Al parecer, los primeros meses después de la operación son vitales. Si el ojo está bien después de 6 meses, el pronóstico a largo plazo es favorable, porque la incidencia de posteriores complicaciones que afectan a la visión es baja. Los factores asociados con un pronóstico favorable son:

- Buena función visual preoperatoria.
- Edad no superior a 40 años.
- Ausencia de rubeosis y glaucoma preoperatorios.
- PRP preoperatoria en al menos una cuarta parte del fondo de ojo.

ENFERMEDAD OBSTRUCTIVA VENOSA RETINIANA

Patogenia

La arteriolosclerosis es un factor causal importante de la obstrucción de rama venosa retiniana (ORVR). Una

retiniana y su correspondiente vena comparten una cubierta adventicia común, por lo que el engrosamiento de la arteriola parece comprimir la vena cuando la arteriola está situada anterior a la vena. Esto causa cambios secundarios que incluyen pérdida celular endotelial venosa, formación de trombos y, en ocasiones, oclusión. De forma similar, la vena retiniana central y la arteria retiniana central comparten una cubierta adventicia común por detrás de la lámina cribosa, de forma que los cambios ateroscleróticos de la arteria pueden comprimir la vena y precipitar la OVCR. Por tanto, parece que tanto la enfermedad venosa como la arterial contribuyen a la obstrucción venosa retiniana. La obstrucción venosa causa el aumento de la presión venosa y capilar, con estancamiento del flujo sanguíneo. El estancamiento da lugar a hipoxia de la retina, que depende de la vena obstruida, lo que a su vez da lugar a lesión de las células endoteliales capilares y extravasación de los componentes sanguíneos. Aumenta la presión hística, lo que causa estancamiento posterior de la circulación e hipoxia, de forma que se establece un círculo vicioso.

Factores predisponentes

Comunes

1. La **edad** es el factor más importante; más del 50% de los casos se producen en pacientes de más de 65 años.
2. Se encuentra **hipertensión** hasta en el 73% de los pacientes con OVR mayores de 50 años, así como en el 25% de los pacientes más jóvenes. Es más prevalente en los pacientes con ORVR, especialmente cuando el lugar de obstrucción se encuentra en un cruce arteriovenoso. El control inadecuado de la hipertensión también puede predisponer a una recurrencia de OVR en el mismo o del otro ojo.
3. La **hiperlipidemia** se suele encontrar (colesterol total $>6,5$ mmol/l) en el 35% de los pacientes, independientemente de la edad.
4. La **diabetes mellitus** está presente en alrededor del 10% de los pacientes mayores de 50 años, pero es infrecuente en pacientes más jóvenes. Esto puede ser consecuencia de una prevalencia mayor de asociación aumento de otros factores de riesgo cardiovascular, como la hipertensión, que se encuentra en el 70% de los pacientes con diabetes de tipo 2.
5. **Anticonceptivos orales**. En las mujeres más jóvenes, la píldora anticonceptiva es la causa subyacente más frecuente y no debe tomarse después de una oclusión de una vena de la retina. El riesgo puede exacerbarse por la trombofilia.
6. La **PIO elevada** aumenta el riesgo de OVCR, especialmente cuando el foco de obstrucción se encuentra en el borde de la excavación óptica.
7. **Tabaquismo**. El consumo actual de tabaco puede asociarse a una mayor incidencia de OVR, si bien los resultados de los estudios no son concluyentes.

Infrecuentes

Los factores predisponentes infrecuentes (enumerados más adelante) pueden tener más importancia en los pacientes menores de 50 años.

1. Trastornos mieloproliferativos

- Policitemia.
- Proteínas plasmáticas anormales (p. ej., mieloma, macroglobulinemia de Waldenström).

2. Estados hipercoagulables adquiridos

rhomocisteinemia.

- Anticoagulante lúpico y anticuerpos antifosfolípidicos.
 - Disfibrinogenemia.
- Estados hipercoagulables hereditarios**
 - Resistencia a la proteína C activada (mutación del factor V de Leiden).
 - Deficiencia de proteína C.
 - Deficiencia de proteína S.
 - Deficiencia de antitrombina.
 - Mutación del gen de la protrombina.
 - Deficiencia de factor XII.
 - Enfermedad inflamatoria asociada con periflebitis ocular**
 - Síndrome de Behçet.
 - Sarcoidosis.
 - Granulomatosis de Wegener.
 - Síndrome de Goodpasture.
 - Otros**
 - Insuficiencia renal crónica.
 - Causas de hipertensión secundaria (p. ej., síndrome de Cushing) o hiperlipidemia (p. ej., hipotiroidismo).
 - Enfermedad orbitaria.
 - La deshidratación puede ser significativa, en particular en pacientes jóvenes y en países cálidos.

Los factores que parecen reducir el riesgo de obstrucción venosa incluyen el incremento de la actividad física y el consumo moderado de alcohol.

Evaluación sistémica

Todos los pacientes

- Presión arterial.**
- Velocidad de sedimentación eritrocitaria (VSG) o viscosidad del plasma (VP)**
- Hemograma.**
- Glucemia.** Evaluación más completa de la diabetes, si es oportuno.
- Colesterol total y fracción HDL.** Puede valorarse realizar una prueba lipídica más completa.
- Electroforesis de proteínas plasmáticas.** Para detectar disproteinemias, como en el mieloma múltiple.
- Urea, electrolitos y creatinina.** La insuficiencia renal crónica es una causa inusual de OVR, pero la nefropatía puede asociarse a hipertensión.
- Pruebas tiroideas.** La prevalencia de enfermedad tiroidea es mayor en pacientes con OVR que en la población general. La disfunción tiroidea también se asocia a dislipidemia.
- ECG.** Para detectar una hipertrofia ventricular izquierda secundaria a la hipertensión, se requiere la ecuación de Framingham, que se utiliza para calcular el riesgo cardiovascular.

Pacientes seleccionados en función de la indicación clínica

Los pacientes que podrían tomarse en consideración son los menores de 50 años, con OVR bilateral, antecedentes de trombosis o antecedentes familiares de trombosis, y posiblemente en otros pacientes en quienes el estudio de las asociaciones habituales sea negativo.

- Radiografía de tórax.** Sarcoidosis, tuberculosis, hipertrofia ventricular izquierda en la hipertensión.
- Proteína C reactiva (PCR).** Indicador sensible de la inflamación.
- Detección de trombofilia.** Por convención, se refiere a las trombofilias; podría consistir en tiempo de trombina, tiempo de protrombina y tiempo de tromboplastina parcial activada, valoración funcional de antitrombina, proteína C, proteína S, resistencia a la proteína C activada, mutación del factor V Leiden, mutación G20210A de protrombina; anticuerpos anticardiolipina (IgG e IgM), anticoagulante lúpico.
- Autoanticuerpos.** Factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-ADN.
- Enzima convertidora de la angiotensina (ECA) sérica.** Sarcoidosis.
- Homocisteína plasmática en ayunas.** Para excluir la hiperhomocisteinemia.
- Serología de treponemas.** Se deben comentar las preferencias locales de esta prueba con el equipo de microbiología.
- Estudio dúplex carotídeo** para excluir un síndrome isquémico ocular.

Obstrucción de una rama venosa retiniana

Clasificación

- Oclusión de una rama de la vena mayor de la retina (ORVR)** en la papila (fig. 13.27A) y lejos de la papila (fig. 13.27B).
- ORVR macular** que afecta sólo a una rama macular (fig. 13.27C).

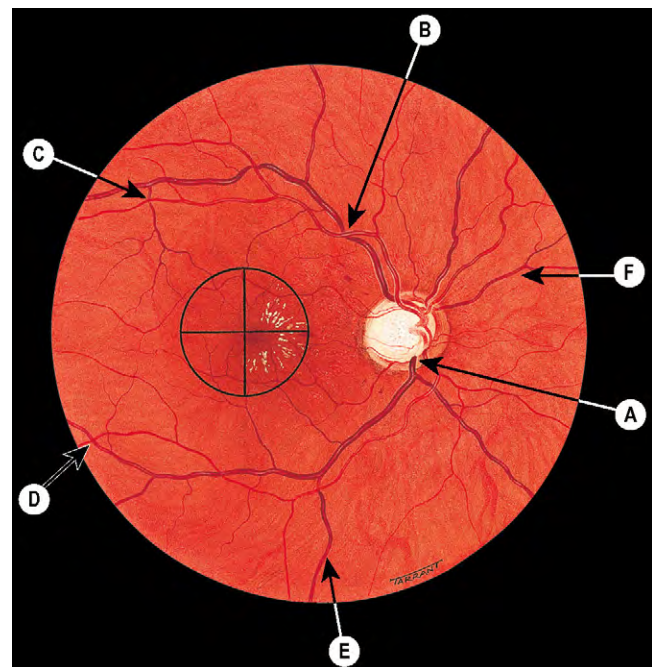


Fig. 13.27 Clasificación de la obstrucción venosa retiniana según el lugar del bloqueo. (A) Mayor en la papila; (B) mayor lejos de la papila; (C) menor macular; (D-F) periférica que no afecta a la mácula.

3. **Obstrucción de una rama periférica** que no afecta a la circulación macular (fig. 13.27 D-F).

Diagnóstico

1. La **presentación** depende de la extensión de la circulación macular afectada por la obstrucción. Los pacientes con afectación macular suelen presentar de forma brusca visión borrosa y metamorfopsia, o un defecto relativo del campo visual. Los pacientes con oclusiones periféricas pueden estar asintomáticos.
2. La **agudeza visual** es muy variable y depende principalmente de la importancia de la afectación macular.
3. **Fondo de ojo** (fig. 13.28A).

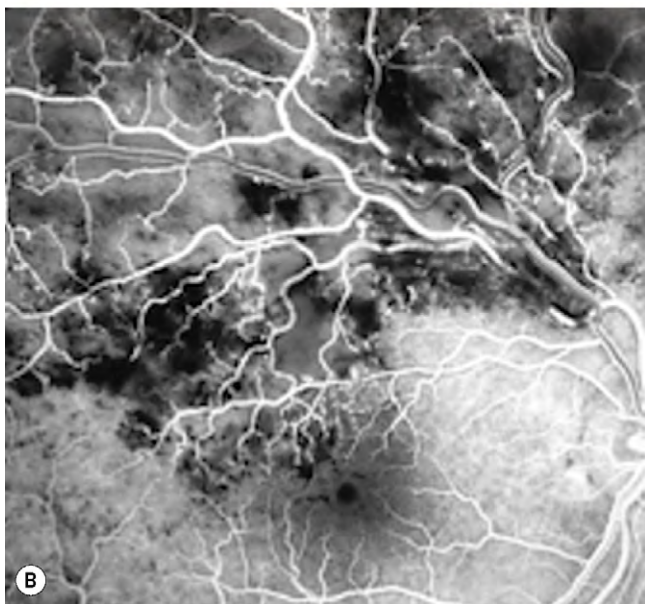
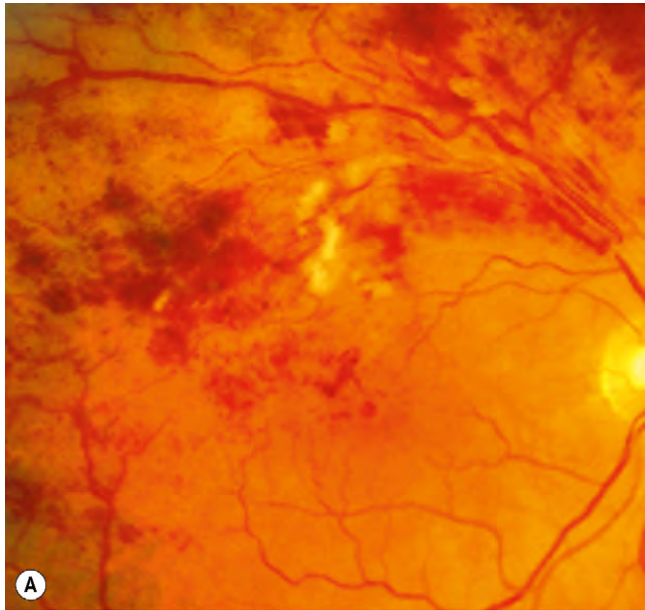


Fig. 13.28 Obstrucción venosa de una rama superior mayor. **(A)** Hemorragias en llama y en mancha, algunos exudados algodonosos y venas tortuosas; **(B)** AGF muestra bloqueo por sangre y zonas sin perfusión capilar.

(Cortesía de C. Barry.)

- Dilatación y tortuosidad del segmento venoso afectado.
 - El lugar de obstrucción suele identificarse como un punto de cruce arteriovenoso.
 - Hemorragias en llama y hemorragias en forma de «punto-mancha», edema retiniano, exudados algodonosos que afectan a la parte de la retina drenada por la vena obstruida.
4. La **AGF** muestra retraso variable del relleno venoso, bloqueo por sangre, tinción de la pared del vaso, hipofluorescencia por ausencia de perfusión capilar y «recorte» de vasos en las zonas isquémicas (fig. 13.28B).
 5. La **TCO** muestra y permite cuantificar la intensidad del edema macular y es una técnica útil para el seguimiento de la respuesta al tratamiento.
 6. **Curso**. Los signos agudos normalmente se resuelven en 6-12 meses y pueden sustituirse por los siguientes:
 - Los exudados, el envainamiento venoso y la esclerosis periférica al lugar de la obstrucción, colaterales y con una variable de hemorragia residual (fig. 13.29A).
 - Localmente se desarrollan venas colaterales que se caracterizan por vasos ligeramente tortuosos a través del rafe horizontal entre las arcadas vasculares inferior y superior y que se detectan mejor en la AGF (fig. 13.29B).
 - La intensidad de los signos residuales es muy variable y puede ser sólo sutil.

Pronóstico

A los 6 meses aproximadamente el 50% de los ojos consiguen una visión de 6/12 o mejor. El 50% de los ojos no tratados con ORVR mantiene una visión de 6/12 o mejor, mientras que el 25% tendrá una visión de menor de 6/60. Las dos principales complicaciones que afectan a la visión son:

1. El **edema macular crónico** es la causa más frecuente de mala agudeza visual persistente después de una ORVR. Los pacientes con una agudeza visual de 5/10 o menos pueden mejorar con la fotocoagulación con láser si no hay isquemia macular significativa.
2. **Neovascularización**. La neovascularización de la retina se produce aproximadamente en el 60% de los ojos con más de 5 áreas papilares no perfundidas (fig. 13.30B) y en un tercio si hay menos de 4 áreas de la papila (40% del total). La NVCL es considerablemente más frecuente que la NVP y suele aparecer en el borde del sector triangular de la retina isquémica drenada por la vena ocluida. Los nuevos vasos suelen aparecer durante los primeros 6-12 meses, aunque puede producirse en cualquier momento; puede originar hemorragia vítrea o prerretiniana persistente y, en ocasiones, desprendimiento de retina traccional.

Otro tratamiento

El paciente debe ser examinado a los 3 meses con AGF si la visión está afectada, cuando las hemorragias retinianas se aclaren lo suficiente. El tratamiento posterior depende de la agudeza visual y de los siguientes hallazgos angiográficos.

- Con una buena perfusión macular y mejoría de la agudeza visual, no se precisa tratamiento.
- Si el edema macular se asocia con buena perfusión macular y la agudeza visual sigue siendo de 5/10 o menos después de 3-6 meses, debe plantearse la fotocoagulación con láser. Es improbable que los pacientes con

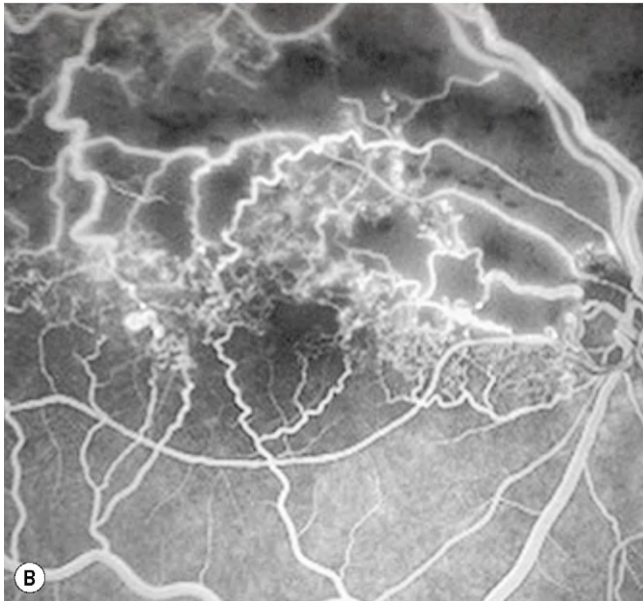
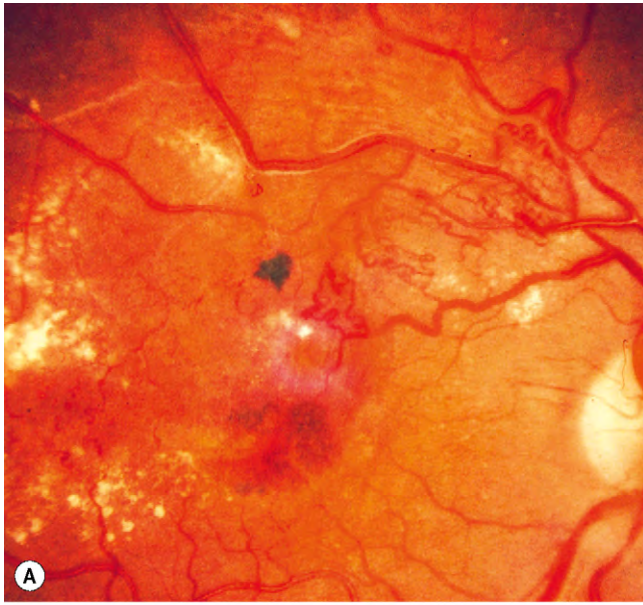


Fig. 13.29 Obstrucción venosa antigua de una rama superior mayor. **(A)** Envainamiento venoso, colaterales, exudados y hemorragias residuales; **(B)** la AGF muestra ausencia de perfusión capilar y colaterales tortuosas que se extienden por el rafe horizontal entre las arcadas superior e inferior.

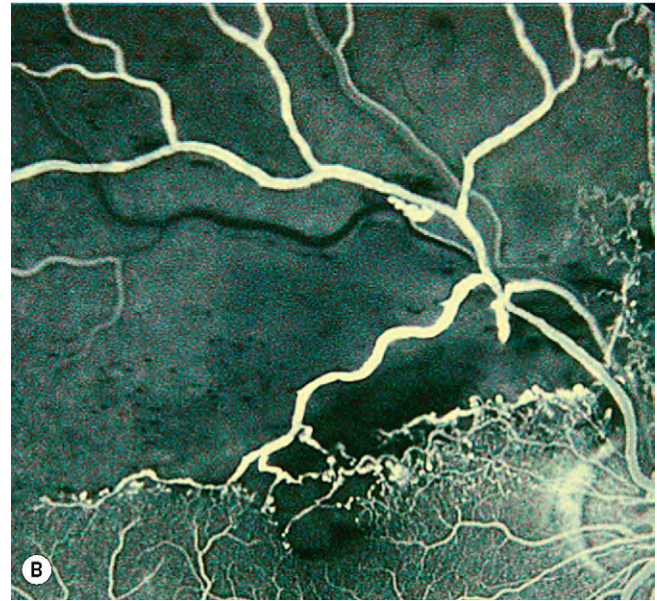
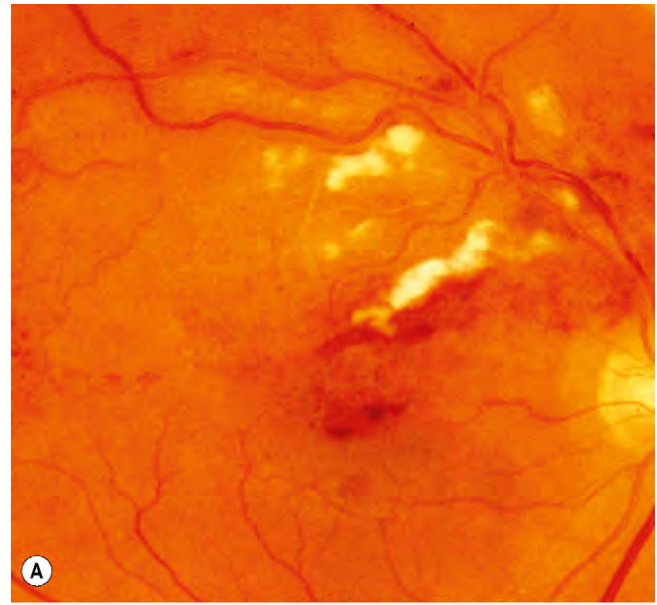


Fig. 13.30 Oclusión de una rama venosa superior mayor de larga evolución. **(A)** Hemorragias residuales y exudados algodonosos; **(B)** la AGF muestra una extensa zona sin perfusión capilar, lo que comporta un riesgo alto de neovascularización.

una agudeza visual inferior a 1/10 o los que presentan síntomas durante más de un año mejoren con la laserterapia. Antes del tratamiento, debe revisarse minuciosamente la AGF para identificar las zonas de fuga.

- Si hay zonas sin perfusión macular y la agudeza visual es mala, en particular si la AGF muestra una zona avascular incompleta en la fóvea (ZAF), es improbable que el tratamiento con láser mejore la visión.
- Seguimiento: a intervalos de 3 a 6 meses durante hasta 2 años, dependiendo de la clínica y de la AGF, debido al riesgo de neovascularización.

Tratamiento del edema macular

1. **Fotocoagulación con láser con un patrón en rejilla** (tamaño de 50-100 μm , duración de 0,1 s y separado por el espacio de un impacto) para producir una reacción suave en la zona de extravasación identificada mediante la AGF. Los impactos no deben alcanzar más cerca de la fóvea que el borde de la zona avascular foveal (ZAF), y no han de ser más periféricos que las arcadas vasculares mayores. Hay que procurar evitar el tratamiento sobre las hemorragias intrarretinianas. También es muy importante identificar

derivaciones y colaterales en la AGF, que no pierden fluoresceína, ya que no deben ser tratadas. El control debe tener lugar a los tres meses. Si persiste el edema macular, se puede considerar un nuevo tratamiento, aunque los resultados pueden ser decepcionantes.

2. El **acetónido de triamcinolona intravítreo (TIV)** es tan eficaz como el láser en ojos con edema macular, pero puede provocar cataratas y aumento de la PIO. Como media, se administran 2 inyecciones de 1 mg en el primer año.
3. La inyección **periocular de esteroides** es menos invasiva, si bien también es probablemente menos eficaz que la vía intravítrea.
4. **Fármacos anti-VEGF intravítreos.** La administración de bevacizumab 0,05 ml/1,25 mg en un régimen de 2-3 inyecciones en un período de 5-6 meses ha obtenido resultados prometedores en el edema macular y la visión, incluso en pacientes resistentes al láser.
5. **Liberación mecánica de la adventicia arteriovenosa.** Se han descrito algunos resultados positivos con esta técnica y con la vitrectomía sola; en un estudio controlado y aleatorizado se demostraron efectos favorables parecidos a los de la TIV.

Tratamiento de la neovascularización

La neovascularización no suele tratarse, salvo que se produzca una hemorragia vítrea, porque el tratamiento precoz no parece afectar al pronóstico visual. Si se considera indicada, se realiza fotocoagulación con láser con un patrón difuso (impactos de 200-500 μm , durante 0,05-0,1 s separados por el espacio de un impacto) con una potencia suficiente para producir una reacción media, cubriendo todo el segmento afectado (fig. 13.31), según queda definido en la fotografía en color y en la AGF. El control debe hacerse a las 4 o 6 semanas. Si persiste la neovascularización, se puede considerar un nuevo tratamiento, ya que habitualmente es efectivo para inducir su regresión.

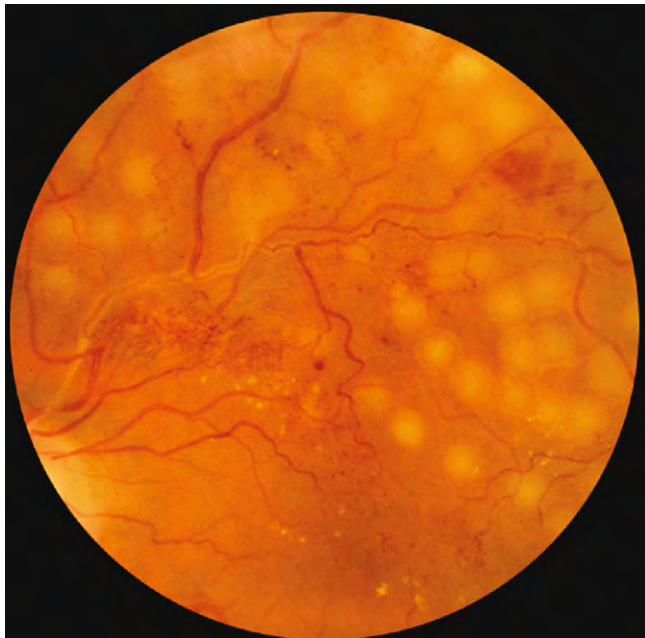


Fig. 13.31 Fotocoagulación con láser para la neovascularización después de la obstrucción de una rama venosa.

(Cortesía de C. Barry.)

Oclusión inminente de la vena central de la retina

La OVCR inminente (parcial) es una afección relativamente mal definida que puede resolverse o progresar hasta una oclusión completa.

1. La **presentación** se produce con visión borrosa leve que empeora de forma característica al caminar y mejora durante el día.
2. **Signos.** Dilatación y tortuosidad venosa leve, con algunas hemorragias en forma de llama, ampliamente dispersas (fig. 13.32).
3. La **AGF** muestra un aumento del tiempo de circulación retiniana.
4. La **TCO** puede facilitar el seguimiento objetivo de la evolución de la mácula en presencia de EMC.
5. El objetivo del **tratamiento** es prevenir la progresión a oclusión completa corrigiendo cualquier patología sistémica predisponente, evitando la deshidratación y reduciendo la PIO para mejorar la perfusión (p. ej., inhibidores de la anhidrasa carbónica) para mejorar la perfusión. Los fármacos antiagregantes pueden ser útiles y en algunos casos, por ejemplo en la afectación monocular en pacientes por lo demás sanos, puede ser adecuado plantear otras opciones, como anticoagulantes, fibrinolíticos o hemodilución.

Obstrucción de la vena central de la retina no isquémica

La OVCR no isquémica es el tipo más frecuente, pues supone, aproximadamente, el 75%.

Diagnóstico

1. La **presentación** consiste en visión borrosa unilateral brusca.
2. La **afectación visual** es de moderada a grave.
3. No existe **defecto pupilar aferente relativo (DPAR)** o éste es leve (al contrario que en la OVCR isquémica).
4. **Fondo de ojo** (fig. 13.33A)
 - Tortuosidad y dilatación variables de todas las ramas de la vena retiniana central. Hemorragias retinianas en forma de mancha-punto y en llama, distribuidas por los cuatro cuadrantes y más numerosas en la periferia.



Fig. 13.32 Obstrucción inminente de la vena central de la retina.

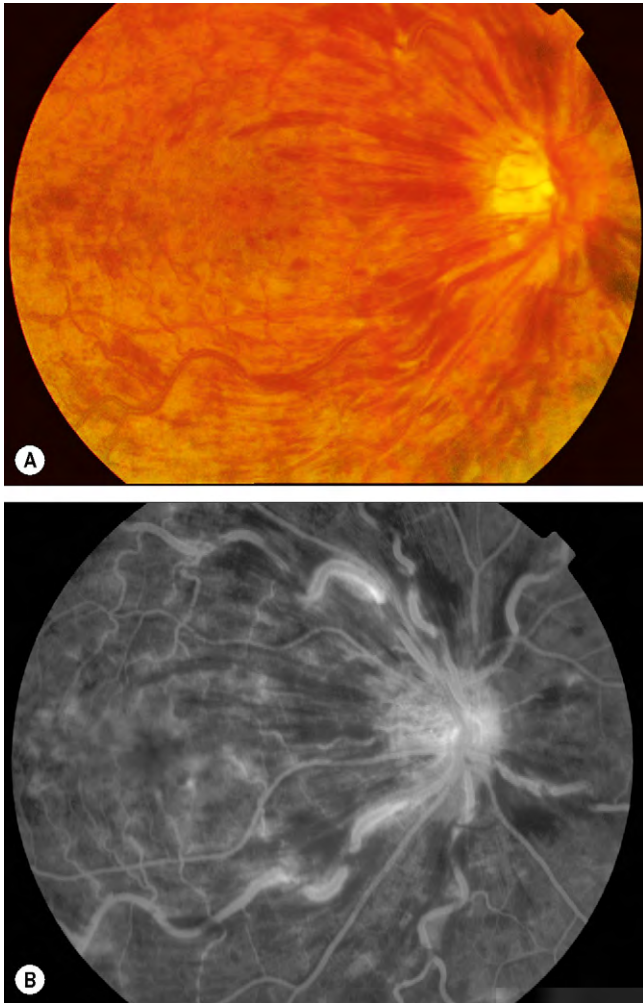


Fig. 13.33 Obstrucción reciente de la vena central de la retina no isquémica. **(A)** Venas tortuosas y dilatadas, y extensas hemorragias en forma de llama; **(B)** la fase tardía de la AGF muestra bloqueo por sangre, tinción de la pared del vaso, aunque con buena perfusión capilar.

- Los exudados algodonosos, el edema de papila óptica y el edema macular son habituales.
- 5. La AGF muestra retraso del tiempo de tránsito arteriovenoso, bloqueo por hemorragias, buena perfusión capilar retiniana y extravasación tardía (fig. 13.33B).
- 6. La TCO es útil para evaluar el EMC, como se ha descrito para la ORVR.
- 7. **Evolución.** La mayoría de los signos agudos se resuelven en los 6-12 meses siguientes. Los hallazgos residuales en algunos casos suelen ser vasos colaterales en la papila (fig. 13.34A), gliosis epirretiniana y cambios pigmentarios en la mácula. La conversión a una OVCR isquémica se produce en el 15% de casos en 4 meses y en el 34% en 3 años.

Seguimiento

En una oclusión de origen claramente no isquémico 3 meses, organizada de tal modo que se puedan revisar los resultados de las pruebas solicitadas. Se dará instrucciones al paciente para que se ponga en contacto si la visión se deteriora, ya que podría indicar el desarrollo de una isquemia significativa, y también en caso de dolor o el enrojecimiento glaucoma neo

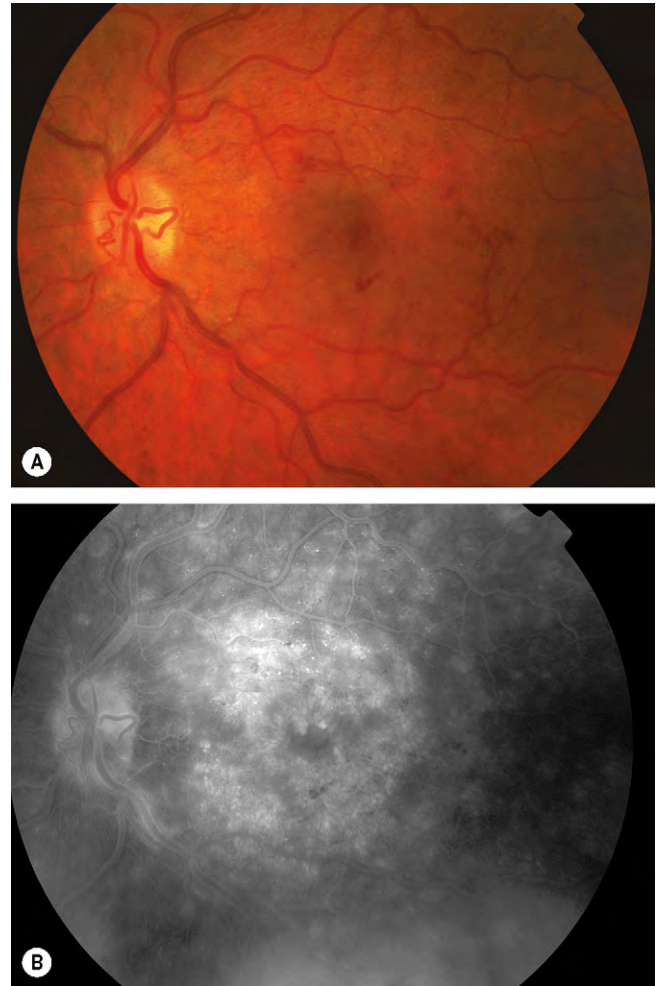


Fig. 13.34 Obstrucción antigua de la vena central de la retina no isquémica. **(A)** Colaterales en la papila y algunas hemorragias retinianas residuales; **(B)** la fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia difusa por el edema macular crónico.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

vascular y, en ocasiones, inflamación sin rubeosis. La revisión posterior dependerá del cuadro clínico, dándose el alta del seguimiento habitualmente a los 18-24 meses.

Pronóstico

En los casos que no pasan a ser isquémicos, el pronóstico es razonablemente bueno, con una restauración a la normalidad o casi normalidad de la agudeza visual en cerca del 50%. La principal causa de mala agudeza visual es el edema macular cistoide crónico (fig. 13.34B), que puede dar lugar a cambios secundarios en el EPR. En cierta medida, el pronóstico depende de la agudeza visual inicial de la siguiente forma:

- Si la agudeza visual inicial es de 3/10 o mejor, probablemente se mantendrá igual.
- Si la agudeza visual inicial es de 1-2/10, la evolución clínica es variable, y la visión puede mejorar posteriormente, quedar igual o empeorar.
- Si la agudeza visual inicial es inferior a 1/10, es poco probable que mejore.

Tratamiento del edema macular

La fotocoagulación con láser para el edema macular no es beneficiosa. Algunos de los siguientes tratamientos novedosos han mostrado un beneficio aparente importante, con un lugar cada vez más importante en el tratamiento.

1. **Esteroides intravítreos.** En el estudio SCORE se demostró la mejoría de la visión de 3 o más líneas en un año en más del 25% de los casos tratados con una media de 2 inyecciones de 1 mg de triamcinolona frente al 7% en los controles. En un estudio (GENEVA) con un implante intravítreo biodegradable de liberación mantenida de 0,7 mg de dexametasona se demostró una importante mejoría de la visión en los primeros 2 meses después de un único implante, si bien el resultado volvió al valor basal a los 6 meses.
2. **Fármacos anti-VEGF intravítreos.** Se ha demostrado un beneficio significativo en la visión con ranibizumab en el EMC. Las inyecciones se administraron mensualmente durante 6 meses y después con menor frecuencia. En varias series de casos no controladas se indica que el 50% de los casos mejora 2 o más líneas con bevacizumab intravítreo, y la visión se estabiliza en el 90% de los ojos a los 12 meses. Los resultados con pegaptanib también son prometedores.
3. **Los tratamientos experimentales** consisten en anastomosis coriorretiniana, vitrectomía con neurotomía radial del nervio óptico o infusión local de activador del plasminógeno hístico (rTPA).

Obstrucción de la vena central de la retina isquémica

La OVCR isquémica se caracteriza por una obstrucción venosa de inicio rápido que se traduce en un descenso de la perfusión de la retina, cierre capilar e hipoxia retiniana. Esto puede producir una extravasación vascular profunda, rubeosis iridis y elevación de la presión intraocular. El glaucoma neovascular es una de las indicaciones más frecuentes de enucleación en el mundo occidental.

Diagnóstico

1. La **presentación** se produce con una pérdida grave y brusca de la agudeza visual.
2. La **AV** suele ser de cuentadedos o peor.
3. El **DPAR** es acusado.
4. **Fondo de ojo** (fig. 13.35A)
 - Tortuosidad e ingurgitación intensa de todas las ramas de la vena central de la retina, hemorragias extensas en llamas y en manchas profundas que afectan a la retina periférica y al polo posterior, edema de papila grave e hiperemia.
 - Los exudados algodonosos suelen ser prominentes.
5. La **AGF** muestra un retraso acusado del tiempo de tránsito arteriovenoso, que es de más de 20s de duración, enmascaramiento central por hemorragias retinianas, zonas extensas de ausencia de perfusión capilar y tinción de paredes vasculares (fig. 13.34B). El defecto de perfusión capilar mayor de 10 superficies de papila en la retina se asocia a aumento de riesgo de neovascularización.
6. La **TCO** puede ser útil para el seguimiento del EMC, en particular en los casos que reciben tratamiento.
7. El **electrorretinograma** (ERG) se muestra deprimido.

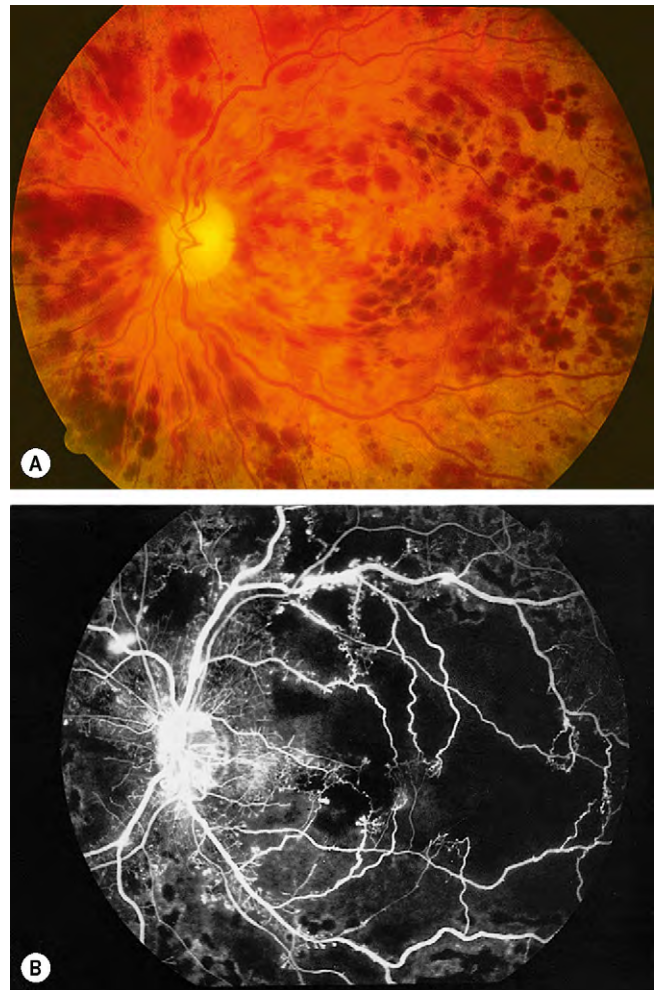


Fig. 13.35 Obstrucción reciente de la vena central de la retina isquémica. (A) Hemorragias extensas en llamas y en manchas profundas; (B) la AGF muestra hipofluorescencia extensa por ausencia de perfusión capilar.

8. **Evolución.** La mayoría de los signos agudos se resuelven durante los siguientes 9-12 meses. Los hallazgos residuales son vasos colaterales en la papila, gliosis epirretiniana macular y cambios pigmentarios. En raras ocasiones puede aparecer fibrosis subretiniana similar a la que se asocia con la degeneración macular asociada con la edad exudativa.

Pronóstico

El pronóstico es extremadamente malo debido a la isquemia macular. Se produce rubeosis iridis aproximadamente en el 50% de los ojos, generalmente entre 2 y 4 meses (glaucoma de los 100 días), y hay un riesgo elevado de glaucoma neovascular. El desarrollo de comunicaciones opticociliares (venas colaterales retinocoroideas) puede proteger al ojo de la neovascularización del segmento anterior y probablemente indica una reducción muy importante del riesgo. Se produce neovascularización retiniana en el 5% de los ojos y, por tanto, es mucho menos frecuente que en la ORVR.

Seguimiento

Cuando sea posible, los pacientes con OVCR isquémica deben ser observados con intervalos de un mes durante 6 meses

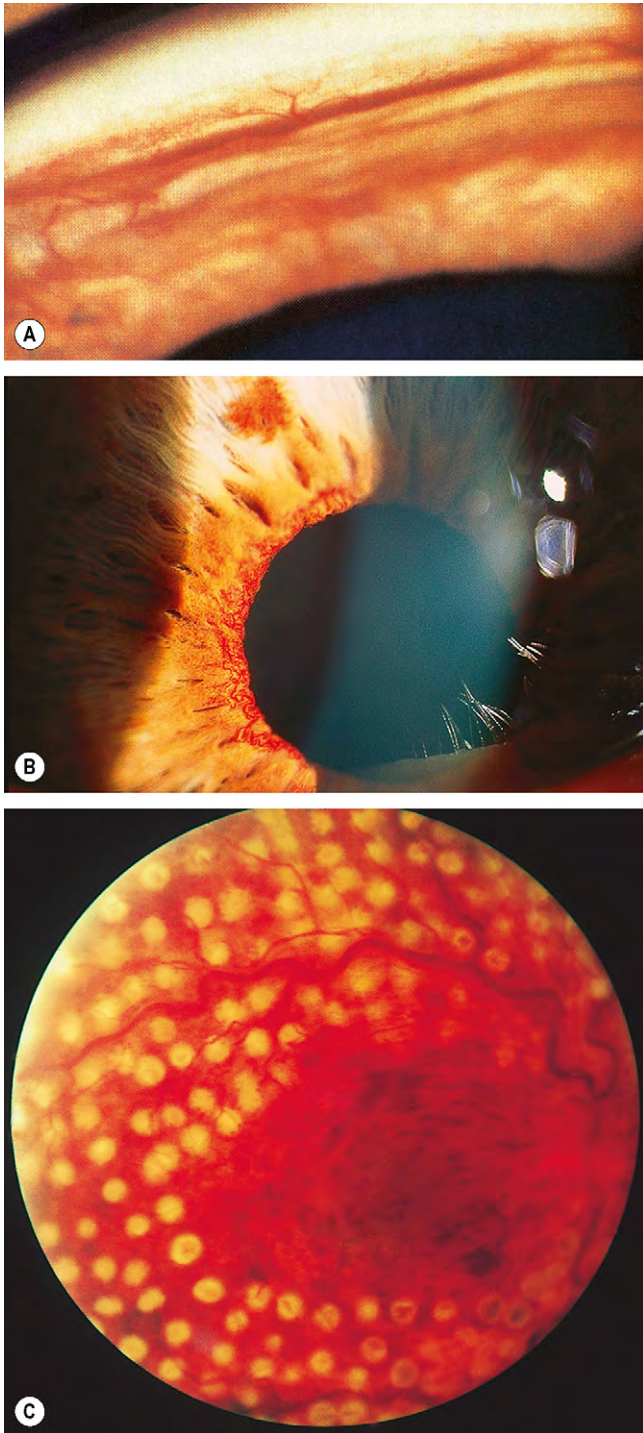


Fig. 13.36 (A) Neovascularización de un ángulo abierto; (B) rubeosis iridis en el borde pupilar; (C) fotocoagulación panretiniana.

(Cortesía de E Michael van Buskirk, de *Clinical Atlas of Glaucoma*, WB Saunders 1986, fig. A.)

para detectar el inicio de la neovascularización del segmento anterior. La neovascularización del ángulo (fig. 13.36A), aunque no es sinónimo de progresión a glaucoma neovascular, es el mejor predictor clínico de su desarrollo porque puede producirse en ausencia de rubeosis iridis neovascularización en el borde pupilar (fig. 13.36B). Por tanto, debe

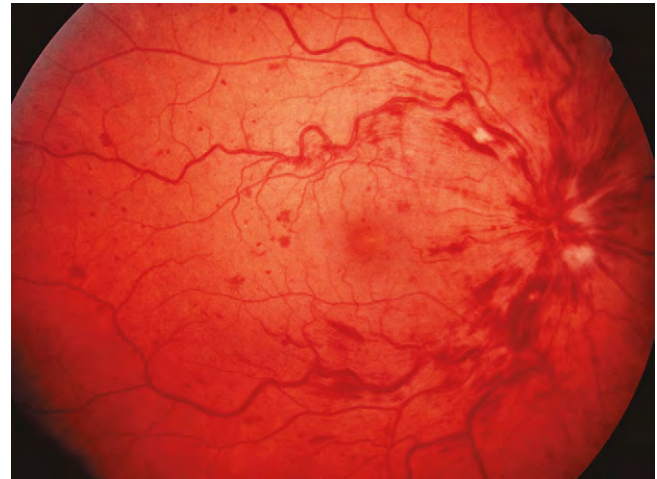


Fig. 13.37 Papiloflebitis.

realizarse una gonioscopia por sistema en los ojos con riesgo y hay que examinar el margen pupilar antes de la midriasis. La PRP profiláctica no se recomienda incluso cuando la isquemia es importante, salvo si se desarrollan vasos nuevos en el iris, aunque se puede considerar en pacientes que no vayan a acudir a la revisión programada. Las revisiones sucesivas se programarán hasta 2 años para detectar isquemia y edema macular importantes.

Tratamiento de la neovascularización

La PRP debe llevarse a cabo sin demora en los ojos con neovascularización del ángulo o rubeosis iridis. Esto comporta una PRP (0,5-0,1s, separados por el espacio de un impacto), con energía suficiente para producir una reacción moderada en la periferia, pero evitando áreas de hemorragia (fig. 13.36C). Algunos casos requieren más tratamiento si la rubeosis no remite o si continúa progresando. Las inyecciones de anti-VEGF intravítreas pueden administrarse como adyuvantes en casos seleccionados.

Papiloflebitis

La papiloflebitis (vasculitis papilar) es un cuadro infrecuente que afecta clásicamente a pacientes sanos con edades por debajo de los 50 años. Se cree que la lesión subyacente es una tumefacción papilar que da lugar a congestión venosa secundaria, más que trombosis venosa que se produce a nivel de la lámina cribosa, como ocurre en los pacientes ancianos.

Diagnóstico

1. La **presentación** se realiza con visión borrosa relativamente leve, que empeora clásicamente por la mañana.
2. La **afectación visual** es leve o moderada.
3. No hay DPAR.
4. **Fondo de ojo** (fig. 13.37)
 - El edema papilar puede asociarse con exudados algodonosos, y es el hallazgo dominante.
 - Las venas están dilatadas y tortuosas, y hay una cantidad variable de hemorragias retinianas, confinadas habitualmente a la zona parapapilar y al fondo de ojo posterior.

5. La **mancha ciega está aumentada** de tamaño.
6. La **AGF** muestra retraso leve en el tiempo de tránsito arteriovenoso, hiperfluorescencia debida a extravasación y buena perfusión capilar.
7. La **TCO** puede mostrar EMC.

Pronóstico

El pronóstico es muy bueno incluso aunque no se trate. El 80% de casos se alcanza una agudeza visual final igual o superior a 5/10. El resto sufren afectación visual importante y permanente como resultado de edema macular.

Obstrucción venosa hemirretiniana

La obstrucción venosa hemirretiniana se considera una variante de la OVCR y puede ser isquémica o no isquémica. Es menos frecuente que la ORVR y la OVCR y afecta a la oclusión de la rama superior o inferior de la vena central de la retina (VCR). Una obstrucción hemisférica bloquea una rama principal de la VCR en o cerca de la papila óptica. Una obstrucción hemicentral, que es menos habitual, afecta a un tronco de una VCR con dos troncos, que persiste en la parte anterior de la cabeza del nervio óptico como una variante congénita.

1. La **presentación** se produce con un defecto altitudinal del campo visual de forma brusca.
2. La **afectación visual** es variable.
3. **Fondo de ojo.** Muestra los signos de la ORVR, que afectan al hemisferio superior o inferior (fig. 13.38A).
4. La **AGF** muestra enmascaramiento por hemorragias, hiperfluorescencia debida a extravasación y falta de perfusión capilar retiniana variable (fig. 13.38B).
5. El **tratamiento** depende de la gravedad de la isquemia retiniana. Una isquemia retiniana extensa comporta el riesgo de glaucoma neovascular y debe tratarse de la misma forma que la OVCR isquémica. El edema macular suele responder mal al láser con un patrón en rejilla debido a un cierre capilar foveal extenso; los tratamientos más modernos pueden ser eficaces en algunos casos.

Tratamiento sistémico de la oclusión de la vena de la retina

1. **Control de los factores de riesgo sistémicos.** De esta forma, también se mejoran los efectos adversos vasculares sistémicos, ya que la oclusión de las venas de la retina se asocia a causas de muerte cardiovasculares.
2. Se debe considerar el **tratamiento antiagregante** con ácido acetilsalicílico u otro fármaco parecido en función de los factores de riesgo sistémicos, ya que podría reducir el riesgo de aumento de la oclusión venosa.
3. **Tratamiento hormonal sustitutivo (THS).** El riesgo del THS es desconocido. La mayoría de los autores evitan comenzar el THS con estrógenos después de una OVR en mujeres que aún no los toman.
4. **Hemodilución isovolémica.** Los resultados de los estudios son contradictorios, aunque en algunos se han observado efectos beneficiosos.
5. **Otros.** Se han utilizado otros tratamientos (como la plasmaféresis) para intentar mejorar los resultados visuales en la OVR, pero aún no existen indicios claros de efecto beneficioso.

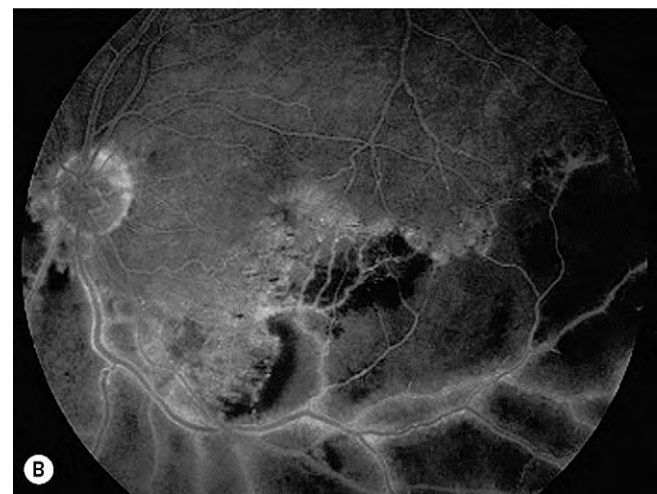
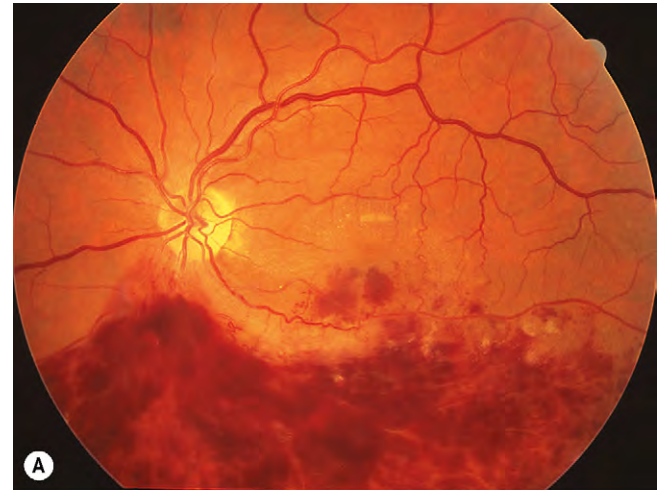


Fig. 13.38 (A) Obstrucción venosa hemirretiniana inferior; (B) la fase tardía de la AGF muestra hipofluorescencia extensa por ausencia de perfusión capilar e hiperfluorescencia perivascular leve.

(Cortesía de C. Barry.)

OBSTRUCCIÓN ARTERIAL RETINIANA

Etiología

Trombosis relacionada con aterosclerosis

La trombosis relacionada con aterosclerosis en la lámina cribosa es, con diferencia, la causa subyacente más frecuente de obstrucción de la arteria central de la retina (OACR), y explica alrededor del 80% de casos. La aterosclerosis se caracteriza por el engrosamiento focal de la íntima, que incluye células de origen en el músculo liso, tejido conjuntivo y células espumosas que contienen lípidos (fig. 13.39). La incidencia de aterosclerosis aumenta con la edad y se acelera por hipertensión, hiperlipidemia, diabetes, anticonceptivos orales e hiperhomocisteinemia. Otros factores de riesgo incluyen obesidad, consumo de tabaquismo y vida sedentaria.

Embolismo carotídeo

La embolia es otra causa fundamental de afección de las arterias de la retina, incluida la isquemia transitoria. Los émbolos

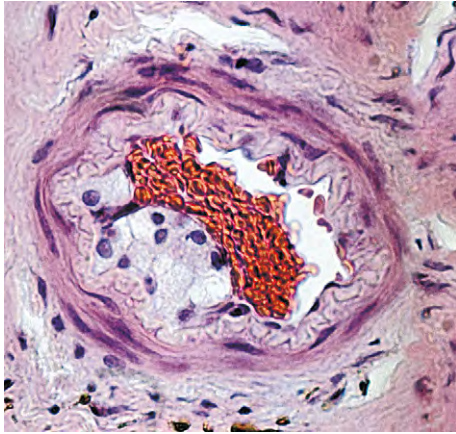


Fig. 13.39 Aterosclerosis. La luz arterial está estrechada por células que contienen lípidos en la íntima

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001.)

se originan con frecuencia en una placa ateromatosa en la bifurcación de la arteria carótida y, con menor frecuencia, en el cayado aórtico y otras localizaciones. Al ser la arteria oftálmica la primera rama de la arteria carótida interna, el material embólico del corazón y las arterias carótidas tiene un recorrido bastante directo hacia el ojo. La estenosis carotídea indica una estenosis ateromatosa, asociada a menudo a una ulceración, en la bifurcación de la arteria carótida común. La irregularidad de la pared del vaso puede actuar como fuente de embolias cerebrales y las embolias retinianas son de los tipos siguientes:

1. Los émbolos de **colesterol** (placas de Hollenhorst) aparecen como lluvias intermitentes de cristales diminutos, brillantes, refractantes, de color dorado o amarillo-naranja y, a menudo, localizados en las bifurcaciones arteriolas (fig. 13.40A). Casi nunca causan obstrucción importante de las arteriolas retinianas y, con frecuencia, son asintomáticos.
2. Los émbolos **cálcicos** pueden originarse a partir de placas ateromatosas en la aorta ascendente o en las arterias caró-

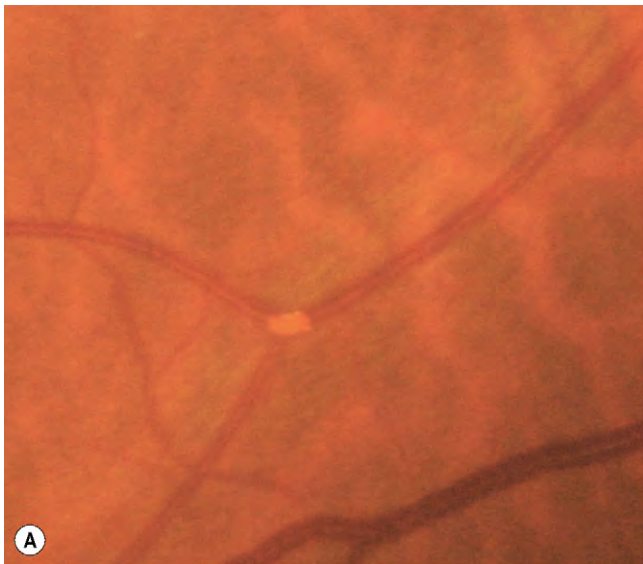


Fig. 13.40 Émbolos que se originan en la bifurcación carotídea. (A) Placa de Hollenhorst; (B) émbolo cálcico en la papila; (C) émbolos fibrinoplaquetarios; (D) émbolos fibrinoplaquetarios que se extienden desde la papila para afectar a las tres ramas.

(Cortesía de L. Merin, fig. A; C Barry, fig. B.)

tidas, así como en válvulas cardíacas calcificadas. Suelen ser únicos, blancos, no brillantes y, generalmente, muy cercanos a la papila (fig. 13.40B). Cuando se localizan en la propia papila, pueden pasar fácilmente desapercibidos, ya que tienden a fundirse con la papila. Pueden causar una obstrucción permanente de la arteria central de la retina o de una de sus ramas principales.

3. Los émbolos **fibrinoplaquetarios** son unas partículas alargadas, de color gris mate, que suelen ser múltiples (fig. 13.40C) y, a veces, ocupan toda la luz (fig. 13.40D). Pueden provocar una isquemia cerebral transitoria retiniana, ocasionando amaurosis fugax y, en ocasiones, una obstrucción completa.

Causas infrecuentes

1. La **arteritis de células gigantes (temporal) (ACG)** es una causa frecuente de neuropatía óptica isquémica anterior pero la OACR aislada es inusual.
2. La **embolia cardíaca** del corazón y sus válvulas puede deberse a material calcificado, vegetaciones en endocarditis bacterianas, trombos del corazón izquierdo y, más excepcionalmente, material desprendido de un mixoma auricular.
3. La **periarteritis** asociada a dermatomiositis, el lupus eritematoso sistémico, la poliarteritis nodosa, la granulomatosis de Wegener y el síndrome de Behçet también son responsables de la oclusión de una rama de la arteria de la retina (ORAR), que puede ser múltiple y bilateral (fig. 13.41A y B).
4. Los **trastornos trombofílicos** que pueden asociarse a la oclusión de la arteria de la retina, en especial en individuos más jóvenes, comprenden la hiperhomocisteinemia, el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos y los defectos hereditarios de los anticoagulantes naturales.
5. **Hemoglobinopatías falciformes.**
6. La **migraña retiniana** puede ser responsable en casos muy inusuales de la oclusión de la arteria de la retina en jóvenes. Sin embargo, el diagnóstico debe establecerse sólo cuando se han excluido otras causas más frecuentes.
7. El **síndrome de Susac** (vasculopatía retinococleocerebral) es una microangiopatía que se caracteriza por la tríada de oclusión de la arteria de la retina, sordera neurosensorial y encefalopatía.

Evaluación sistémica

Todos los pacientes

Muchos pacientes tendrán antecedentes de enfermedad vascular; deberá interrogarse sobre el tabaquismo.

1. **Síntomas de ACG**, como cefalea, claudicación mandibular, sensibilidad del cuero cabelludo, dolor de cintura, pérdida de peso y polimialgia reumática diagnosticada (v. cap. 19).
2. **Pulso**, en particular para detectar la fibrilación auricular.
3. **Presión arterial.**
4. **Auscultación cardíaca.**
5. **Exploración carotídea.**
 - a. La **palpación** de una estenosis intensa o completa se asocia a disminución o ausencia del pulso carotídeo.
 - b. La **auscultación** sobre una estenosis parcial permite oír un soplo, que se detecta mejor con la campana del estetoscopio. Es importante auscultar en todo el recorrido de la arteria y pedir al paciente que contenga la

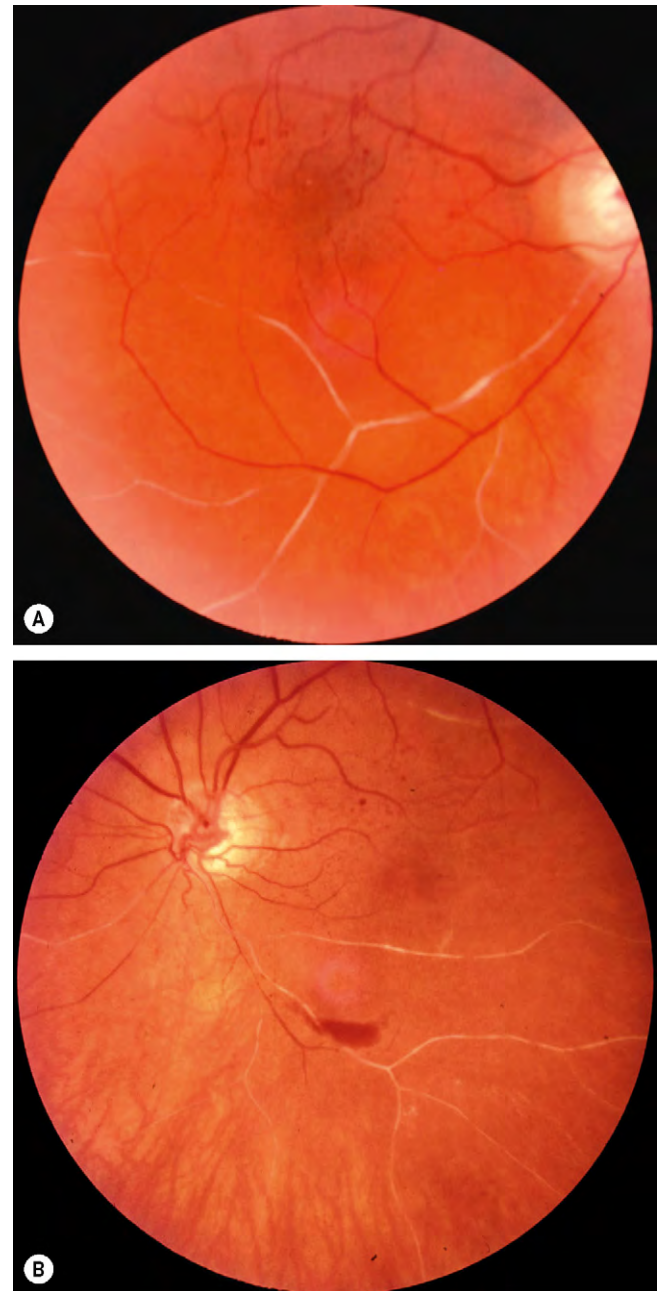


Fig. 13.41 (A) y (B) oclusión de múltiples ramas de la arteria de la retina bilaterales en la poliarteritis nodosa.

respiración. El soplo de peor pronóstico es el de tono suave y agudo, ya que indica una estenosis importante. Cuando la luz se estrecha en el 90% o más, el soplo desaparece.

6. **ECG** para detectar una arritmia u otra causa cardíaca.
7. **Velocidad de sedimentación eritrocitaria y proteína C reactiva** para detectar la posibilidad remota de ACG.
8. **Otras pruebas sanguíneas** son el RSC, la glucemia aleatoria, los lípidos, la urea y los electrolitos.
9. El **escáner dúplex carotídeo** es una prueba de detección no invasiva que incluye la combinación de ecografía de alta resolución en tiempo real con análisis Doppler del flujo. Si la estenosis es significativa, puede plantearse el tratamiento quirúrgico.

Pacientes seleccionados

Las siguientes pruebas pueden considerarse de modo puntual en algunos casos, en particular si son jóvenes y en ausencia de factores de riesgo cardiovasculares.

1. Estudio radiológico carotídeo más detallado (v. cap. 19)
2. La RM o TC craneales pueden estar indicadas para descartar la patología intracraneal u orbitaria y pueden ser necesarias antes del tratamiento fibrinolítico.
3. Ecocardiografía. Normalmente se realiza si hay una indicación específica, como antecedentes de fiebre reumática, diagnóstico de valvulopatía cardíaca o consumo de drogas intravenosas.
4. Radiografía de tórax. Sarcoidosis, tuberculosis, hipertrofia ventricular izquierda en la hipertensión.
5. ECG de 24 h (monitor Holter) para excluir una arritmia intermitente.
6. Otras analíticas
 - a. **Concentración plasmática de homocisteína en ayunas** para excluir la hiperhomocisteinemia.
 - b. **Detección de la trombofilia.** Por convención, se refiere a las trombofilias hereditarias, implicadas predominantemente en trombosis venosas más que arteriales.
 - c. **Electroforesis de proteínas plasmáticas** para detectar disproteinemias, como el mieloma múltiple.
 - d. **Pruebas de función tiroidea**, en especial si hay fibrilación auricular; puede asociarse a dislipidemia.
 - e. **Autoanticuerpos.** Factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-ADN.
 - f. **Hemocultivos.**

Amaurosis fugax

La amaurosis fugax se caracteriza por una pérdida de visión monocular transitoria indolora, a menudo descrita por el paciente como un telón que cae sobre el ojo, generalmente desde arriba hasta abajo pero a veces al revés; es frecuente que los pacientes no sean conscientes de que la pérdida de visión unilateral transitoria afecte a un ojo o al hemisferio homolateral (isquemia cerebral) de ambos. La pérdida visual, que puede ser completa, suele durar algunos minutos. La recuperación sigue el mismo modelo que la pérdida inicial, aunque suele ser más gradual. La frecuencia de los ataques puede variar desde unas cuantas veces al día hasta una sola vez cada varios meses. Los ataques pueden acompañarse en ocasiones por isquemia cerebral transitoria ipsilateral con características neurológicas contralaterales. El estudio y el tratamiento sistémico son los habituales de una oclusión arterial persistente.

Obstrucción de una rama arterial retiniana

Diagnóstico

1. La **presentación** se realiza con defecto altitudinal indoloro del campo visual grave y de forma aguda. A veces pasa desapercibida, en particular si se conserva la visión central.
2. La **afectación visual** es variable.
3. A menudo, hay DPAR.
4. **Fondo de ojo** (figs. 13.42 y 13.43).
 - Estrechamiento (atenuación) de las arterias y venas, con sedimentación y segmentación de la columna de sangre (aspecto en «caja de camión»).



Fig. 13.42 Obstrucción embólica inferotemporal de una rama arterial retiniana.

(Cortesía de P. Gill.)



Fig. 13.43 (A) Obstrucción de una rama superior arterial retiniana por un émbolo en la papila; (B) la AGF muestra ausencia de relleno arterial en la arteria afectada e hipofluorescencia del segmento afectado por bloqueo de la fluorescencia de base por edema de la retina.

(Cortesía de C. Barry.)

- Retina blanca turbia edematosa («en vidrio deslustrado») que corresponde con la zona de isquemia.
 - Pueden verse una o más embolias, en especial en las bifurcaciones, incluido el punto de oclusión.
 - Los signos son sutiles en ocasiones.
5. La **AGF** muestra retraso en el relleno capilar e hipofluorescencia del segmento afectado por bloqueo de la fluorescencia de base por edema de la retina (fig. 13.43B).

Seguimiento

Puede estar justificada una única evaluación de seguimiento a los 3 meses para revisar el aspecto del fondo y orientar el pronóstico. También brinda la oportunidad de revisar el tratamiento sistémico y comprobar que el paciente ha recibido tratamiento del equipo especialista apropiado.

Pronóstico

En pacientes en los que la visión central está gravemente afectada, el pronóstico es habitualmente malo si no puede eliminarse la obstrucción en pocas horas (v. más adelante). El defecto del campo visual puede ser permanente, y la arteria afectada se mantiene atenuada. En ocasiones, la recanalización de la arteria obstruida puede dejar signos oftalmoscópicos sutiles o ausentes.

Obstrucción de la arteria central de la retina

Diagnóstico

1. La **presentación** se produce con pérdida de visión aguda y profunda, indolora excepto en caso de ACG.
2. La **agudeza visual** está gravemente reducida, excepto cuando una parte del haz papilomacular está suplida por una arteria ciliarretiniana, en cuyo caso puede conservarse la visión central. La ausencia de percepción de luz indica ACG u oclusión de la arteria oftálmica que afecta a la circulación retiniana y coroidea.
3. En ocasiones, el **DPAR** es total (pupila amaurotica).
4. El **fondo de ojo** muestra cambios similares a la ORAR, aunque más extensos (fig. 13.44).

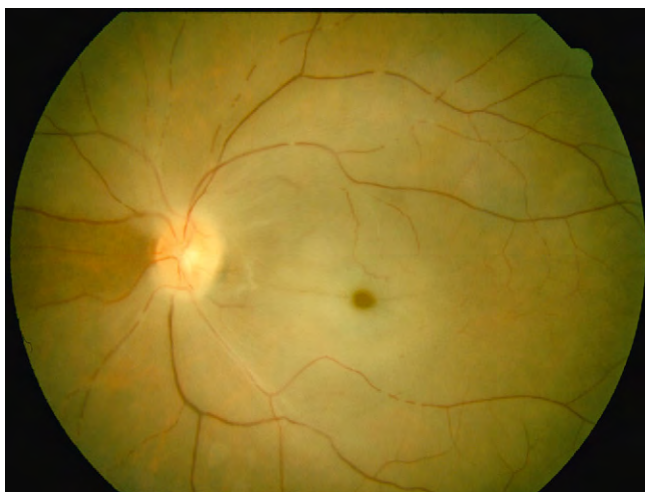


Fig. 13.44 Oclusión reciente de la arteria central de la retina con mancha rojo cereza de la mácula.

(Cortesía de L. Merin.)

- El reflejo naranja de los vasos coroideos intactos por debajo de la fovea destaca en contraste con la retina pálida de alrededor, dando lugar a un aspecto de «mancha rojo-cereza»
 - La retina peripapilar aparece especialmente tumefacta y opaca
 - Es frecuente encontrar una pequeña hemorragia.
 - Los émbolos son visibles en el 20% de los casos, en los que puede considerarse la lisis del émbolo con Nd:YAG.
 - En los ojos con una arteriola ciliarretiniana, parte de la mácula mantiene el color normal (fig. 13.45A).
 - Los signos retinianos pueden ser sutiles; el edema de retina puede tardar varias horas en desarrollarse.
5. La **AGF** muestra retraso en el relleno arterial y enmascaramiento de la fluorescencia de base coroidea por tumefacción retiniana. Sin embargo, una arteria ciliarretiniana permeable se rellena durante la fase precoz (fig. 13.45B).
6. La **electrorretinografía** puede ser útil para establecer el diagnóstico en caso de duda, en particular para diferenciar de afectaciones del nervio óptico cuando los signos son sutiles; se observa una onda b reducida.

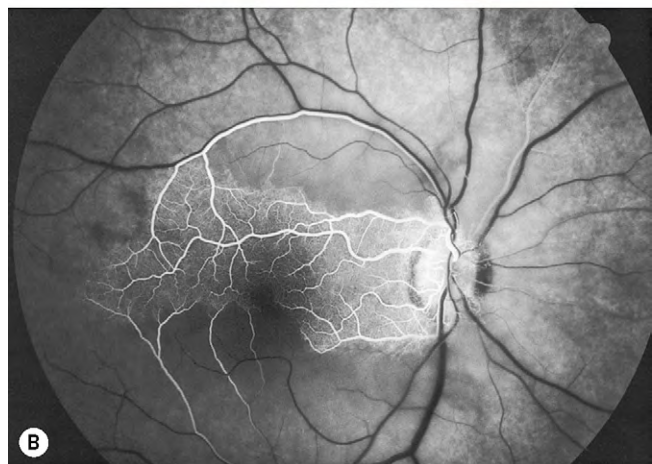


Fig. 13.45 (A) Obstrucción de la arteria central de la retina con una arteria ciliarretiniana permeable; (B) la AGF muestra bloqueo de la fluorescencia de base por edema de la retina, pero perfusión normal en el polo posterior.

(Cortesía de L. Merin.)

Seguimiento

El paciente debe ser atendido por un oftalmólogo en 3-4 semanas y de nuevo un mes después para detectar la neovascularización incipiente, en particular del segmento anterior. En una minoría de casos, cuando no está indicada la derivación al equipo especialista vascular, se debe comprobar la revisión de los estudios sistémicos y el inicio del tratamiento sistémico en caso necesario.

Pronóstico

El pronóstico es malo debido a infarto retiniano. Tras algunos días o semanas la opacidad retiniana y «mancha rojo-cereza» desaparecen, aunque las arterias se mantienen atenuadas. Más adelante, los signos consisten en atrofia óptica (fig. 13.46A), engrosamiento de la adventicia y atrofia parcheada de la retina interna y cambios en el EPR. La histología muestra atrofia de la zona interior de la retina y células ganglionares (fig. 13.46B).

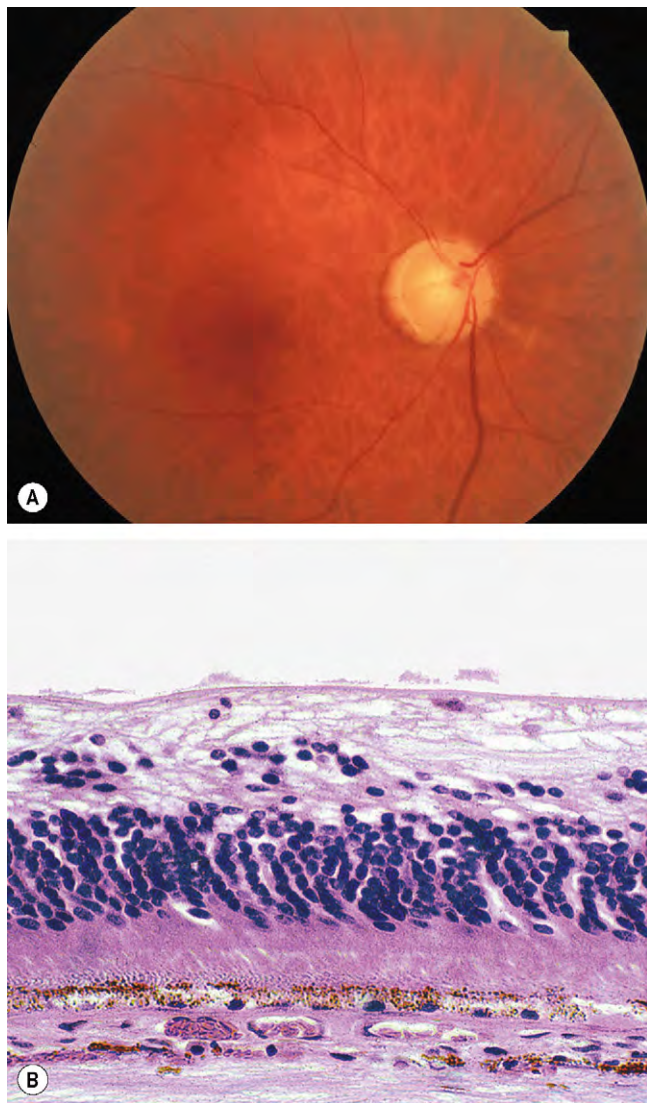


Fig. 13.46 Antigua oclusión de la arteria central de la retina. (A) Atenuación vascular y atrofia óptica; (B) la histología muestra atrofia de la retina interna y células ganglionares con conservación de algunas células bipolares.

(Cortesía de J. Harry, fig. B.)

Puede haber rubeosis del iris hasta en 1 de cada 5 casos, normalmente antes que en la OVCR (4-5 emanas comparado con 3 meses), y junto a una visión muy mala puede indicar la oclusión de la arteria oftálmica. En el 2% de los ojos con OACR dan lugar a neovascularización retiniana o de la papila. La PRP debe realizarse como en la OVCR isquémica y se puede considerar la inyección intravítrea del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF).

Obstrucción arterial ciliarretiniana

La arteria ciliarretiniana, presente aproximadamente en el 20% de las personas, se origina en la circulación ciliar posterior, pero irriga la retina, normalmente en la zona de la mácula y el haz papilomacular.

1. **Aislada** (fig. 13.47A) que afecta clásicamente a pacientes jóvenes con una vasculitis sistémica asociada.
2. **Combinada con OVCR** (fig. 13.47B) tiene un pronóstico similar a la OVCR no isquémica.
3. **Combinada con neuropatía óptica isquémica anterior** (fig. 13.47C), suele afectar a pacientes con arteritis de células gigantes su pronóstico es muy malo.
4. La **presentación** se realiza con pérdida aguda y grave de la visión central.
5. **Signos.** Opacidad localizada en la parte de la retina habitualmente irrigada por el vaso.
6. La **AGF** muestra un defecto correspondiente de relleno (fig. 13.47D).

Tratamiento de la obstrucción aguda de la arteria retiniana

La obstrucción arterial retiniana es una emergencia, porque causa una pérdida visual irreversible si no se restablece la circulación retiniana antes del desarrollo de un infarto retiniano. Al parecer, el pronóstico de las oclusiones causadas por émbolos cálcicos es peor que el debido a los émbolos de colesterol o plaquetas. Teóricamente, la eliminación a tiempo de los trombos o émbolos puede mejorar la pérdida visual posterior. Los siguientes tratamientos pueden probarse en pacientes con oclusiones de duraciones menores de 24-48 h en el momento de la presentación, si bien los indicios de su efecto beneficioso son limitados. El número de medidas adoptadas y la intensidad del tratamiento deben adaptarse a cada caso (más agresivo si la duración de la oclusión es menor, hay buen estado de salud general y afectación monoocular; el tratamiento sistémico agresivo debe evitarse en los ancianos debilitados); las opciones deben comentarse antes de su aplicación, incluida la ausencia de un efecto beneficioso claro y los riesgos posibles.

1. El **decúbito supino** podría mejorar la perfusión ocular.
2. **Masaje ocular** usando una lente de contacto de tres espejos (permite ver directamente la arteria) aproximadamente durante 10 s, intentando conseguir pulsación o cese del flujo de la arteria retiniana central (para la ORAR), seguido de 5 s de reposo. El objetivo es colapsar mecánicamente la luz arterial y causar cambios rápidos en el flujo arterial. El paciente puede continuar después con el masaje con el párpado cerrado.
3. Debe realizarse una **paracentesis de la cámara anterior** en la mayoría de los casos. Se instila povidona yodada al 5% y antibióticos tópicos antes del procedimiento, y después se administra un ciclo corto de antibióticos.

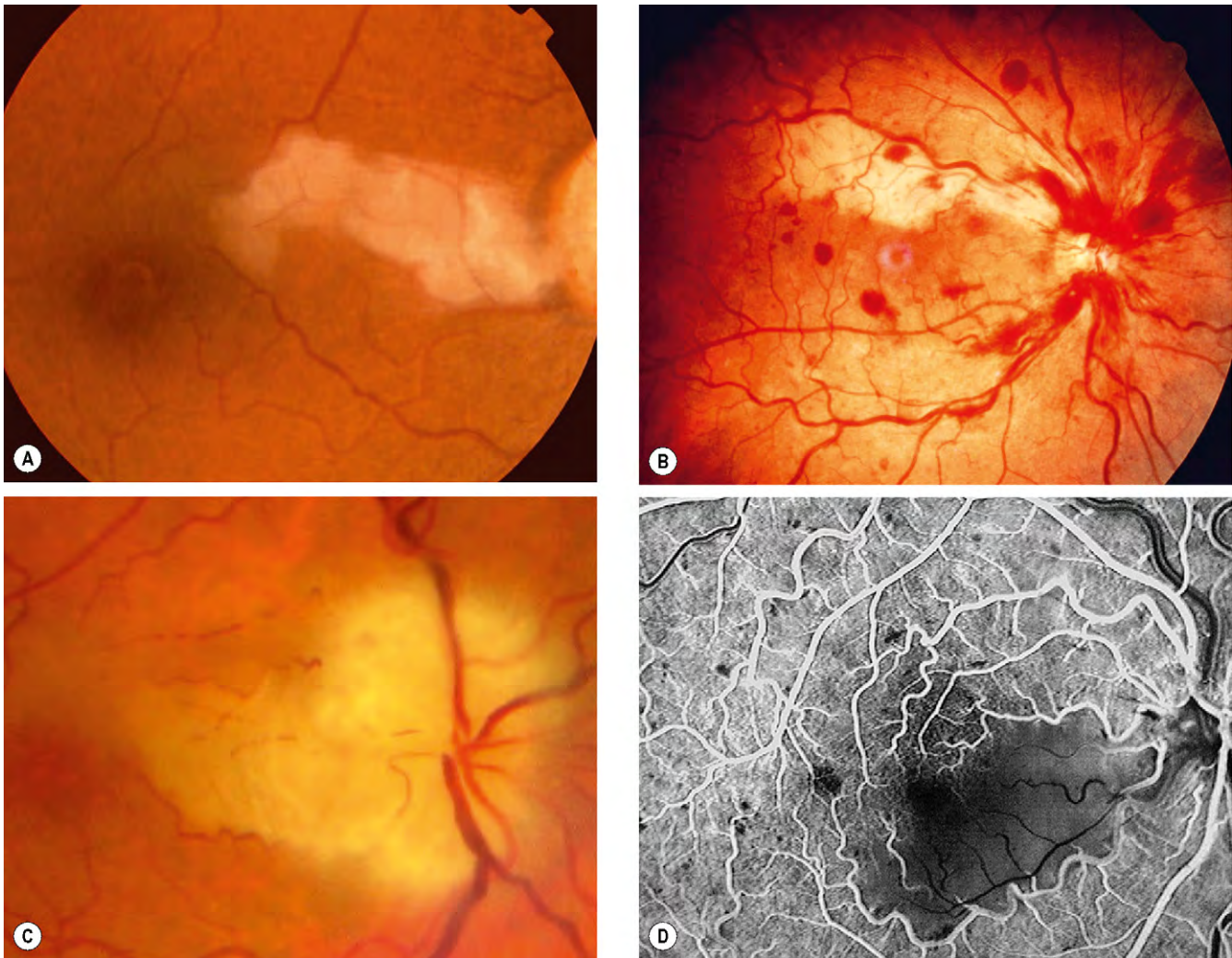


Fig. 13.47 Obstrucción arterial cilioretiniana. (A) Aislada; (B) combinada con una obstrucción de la vena central de la retina; (C) combinada con una neuropatía óptica isquémica anterior; (D) la AGF muestra hipofluorescencia en la mácula por ausencia de relleno, y el enmascaramiento por edema de la retina.

(Cortesía de S. Milewski, fig. D.)

4. **Apraclonidina tópica al 1%, timolol 0,5% y acetazolamida intravenosa 500 mg** para conseguir un descenso más mantenido de la presión intraocular.
5. **Dinitrato de isosorbida sublingual** para inducir vasodilatación.
6. Se ha propuesto **respirar** con una bolsa de papel para elevar el dióxido de carbono en sangre y provocar una acidosis respiratoria, ya que podría favorecerse la vasodilatación.
7. También se ha propuesto **respirar una mezcla elevada de oxígeno (95%) y dióxido de carbono (5%)** o «carbógeno», por su posible efecto doble retrasando la isquemia y favoreciendo la vasodilatación.
8. **Hiperosmóticos.** Se ha utilizado manitol o glicerol por su efecto de reducción de la PIO, posiblemente más rápido, y según el volumen intravascular.
9. La **embólisis transluminal con láser Nd:YAG** se ha propuesto para ORAR o OACR en las que el émbolo ocluyente sea visible; se aplican disparos de 0,5-1,0 mJ o mayores directamente en el émbolo, utilizando una lente para el fondo de ojo. Se ha dicho que se puede proceder a la embolectomía si el émbolo se inyecta en el vítreo a través

de un orificio en la arteriola. La principal complicación es la hemorragia vítrea.

10. **Trombólisis.** Extrapolando varios tratamientos satisfactorios del ictus y el infarto de miocardio, se han propuesto varias estrategias para administrar fármacos trombolíticos en la arteria oftálmica, incluida la infusión arterial local (carótida interna y oftálmica) e intravenosa. Numerosos estudios sugieren que este proceder puede mejorar los resultados visuales en la OVCR, con un riesgo bajo de complicaciones graves. No obstante, no se ha demostrado de forma concluyente un efecto beneficioso respecto al tratamiento conservador, aunque algunos indicios señalan que la mejoría es más probable si se comienza en las primeras 6h de presentación.

Profilaxis sistémica después de la oclusión arterial retiniana

El riesgo de ictus es relativamente alto en los primeros días después de la oclusión de la arteria de la retina o de la amaurosis fugaz, y es aconsejable derivar el caso urgentemente al especialista en ictus.

1. **Deben abordarse los factores de riesgo generales** comentados antes y abandonar el tabaquismo. También es obligada la derivación urgente al especialista adecuado en caso de arritmias cardíacas importantes.
2. Se inicia el **tratamiento antiagregante** siempre que no haya contraindicaciones; puede administrarse una dosis de carga inmediata de 600 mg; otros fármacos alternativos o adicionales son el dipiridamol y el clopidogrel. Si se considera la fibrinólisis (v. antes), se deberá comentar con el médico antes de comenzar el tratamiento antiagregante.
3. A algunos pacientes se les puede prescribir **anticoagulación oral** (p. ej., warfarina), especialmente en caso de fibrilación auricular.
4. La **endarterectomía carotídea** puede estar indicada en pacientes con estenosis sintomática mayor del 70%.

Embolia retiniana asintomática

Es frecuente identificar una embolia de retina en una exploración habitual de un paciente asintomático de edad avanzada. Su presencia indica un aumento importante del riesgo de ictus y de cardiopatía isquémica, y el tratamiento consistirá en evaluar y tratar los factores de riesgo que se acaban de mencionar. El umbral de la cirugía carotídea será más alto.

SÍNDROME ISQUÉMICO OCULAR

Patogenia

El síndrome isquémico ocular (SIO) es un trastorno infrecuente, resultado de la hipoperfusión ocular crónica secundaria a estenosis carotídea aterosclerótica ipsilateral importante de más del 90%, que produce una reducción del 50% de la presión de perfusión ipsilateral. Afecta por lo general a pacientes en la séptima década de la vida y puede asociarse con diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica y enfermedad cerebrovascular. La relación entre hombres y mujeres es de 2:1. La mortalidad a los 5 años es de alrededor del 40%, habitualmente por cardiopatía. Los pacientes con SIO también pueden mostrar una historia de amaurosis fugax debida a embolismo retiniano.

Diagnóstico

El SIO es unilateral en el 80% de casos. Afecta a los segmentos anterior y posterior. Los signos son variables y pueden ser sutiles, de forma que el trastorno puede confundirse o pasar desapercibido.

1. Suele **presentarse** con pérdida gradual de la visión durante varias semanas o meses, si bien la pérdida visual puede ser súbita o efímera (amaurosis fugax). También puede haber dolor ocular y periocular (40%). Los pacientes pueden manifestar una persistencia inusual de las imágenes o empeoramiento de la visión con la exposición brusca a la luz brillante («amaurosis fugax con luz brillante»), con adaptación lenta. El pronóstico de la visión es malo, si bien los pacientes con mejor agudeza en el momento de la presentación tienen más probabilidades de conservar la vista. La «percepción de la luz» se deteriorará en el 25% de los casos al cabo de 1 año.
2. **Segmento anterior**
 - Inyección episcleral difusa y edema corneal.
 - Brillos vítreos con pocas células o ninguna (pseudoiritis isquémica).

- Atrofia del iris y pupila en midriasis media y poco reactiva.
 - La rubeosis iridis es frecuente (hasta en el 90% de los casos) y suele evolucionar a glaucoma neovascular; la PIO puede mantenerse baja debido a la mala perfusión ocular.
 - Catarata en casos avanzados.
3. **Fondo de ojo**
 - Dilatación venosa, junto con estrechamiento arteriolar y hemorragias y, de forma ocasional, edema de papila (fig. 13.48A) y exudados algodonosos.
 - Retinopatía proliferativa con NVP y, con menos frecuencia, NVE.
 - Existe pulso arterial espontáneo más pronunciado cerca de la papila en la mayoría de los casos, o puede provocarse fácilmente ejerciendo una presión suave sobre el globo (oftalmodinamometría digital).
 - Puede presentarse edema macular.
 - En los pacientes diabéticos, la retinopatía puede ser más grave en el lado de la estenosis carotídea.
 4. **AGF**
 - La fase precoz muestra retraso del relleno coroideo y prolongación del tiempo de tránsito arteriovenoso (fig. 13.48B y C).
 - En la fase tardía se observa hiperfluorescencia papilar y perivascular y extravasación en el polo posterior (fig. 13.48D).
 5. La **técnica de imagen carotídea** puede incluir estudio dúplex, angiografía por sustracción digital, angiografía por RM o TC.

Tratamiento

1. Las **manifestaciones del segmento anterior** se tratan con corticoides tópicos y midriáticos.
2. El **glaucoma neovascular** puede tratarse médica o quirúrgicamente (v. cap. 10).
3. La **retinopatía proliferativa** puede tratarse con PRP, aunque el resultado es considerablemente menos acertado que en la retinopatía diabética proliferativa.
4. El **edema macular** puede responder a esteroides intravítreos o fármacos anti-VEGF, así como a cirugía carotídea.
5. **Cirugía carotídea.** La endarterectomía o implantación de una endoprótesis pueden reducir el riesgo de ictus, con efectos beneficiosos para la retinopatía proliferativa y el glaucoma neovascular, y ayudan a estabilizar la visión. La endarterectomía no puede realizarse si la obstrucción es total; en ocasiones, se hará una derivación arterial extracraneal-intracraneal. Es importante saber que el aumento de la perfusión ocular después de la cirugía puede implicar el aumento de la PIO y exacerbación de la neovascularización.
6. Es esencial **investigar y tratar los factores de riesgo cardiovascular** en colaboración con el especialista apropiado. El SIO puede ser la única manifestación de una enfermedad vascular sistémica grave. La investigación debe ser completa, muy parecida a la necesaria en caso de oclusión de la arteria retiniana.

Diagnóstico diferencial

1. La **OVCR no isquémica** también presenta hemorragias retinianas unilaterales, dilatación venosa y exudados algodonosos. Sin embargo, las hemorragias son más numerosas, principalmente en forma de llama; con frecuencia se

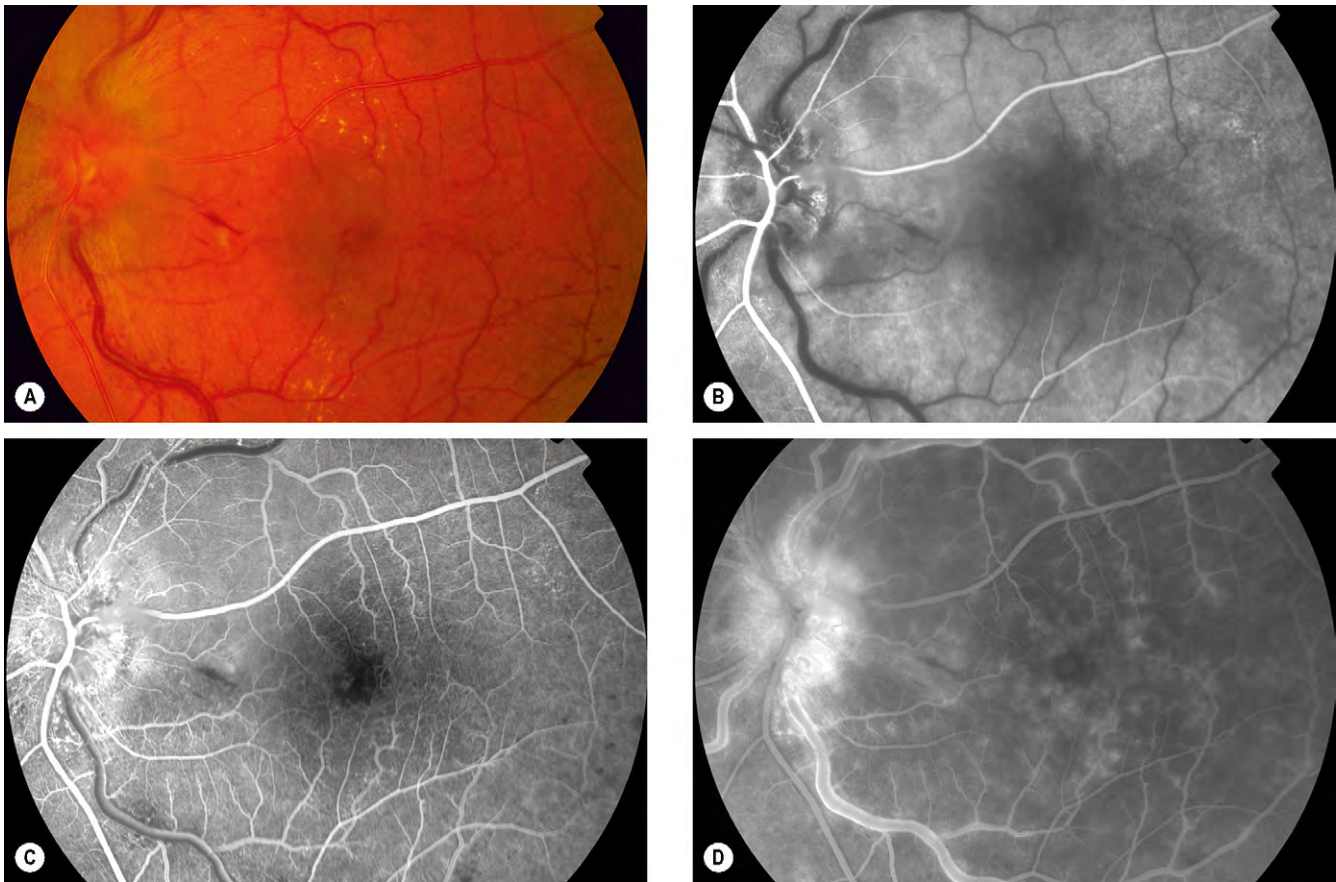


Fig. 13.48 Síndrome isquémico ocular. (A) Dilatación venosa, estrechamiento arteriolar, algunas hemorragias en forma de llama dispersas, exudados duros y edema de papila; (B y C) la fase precoz de la AGF muestra retraso del relleno coroideo y prolongación del tránsito arteriovenoso; (D) la fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia papilar y perivasal, e hiperfluorescencia irregular en el polo posterior por extravasación.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

observa edema de papila. La oftalmodinamometría ayuda a distinguir el SIO de la OVCR, ya que la presión arterial es normal o alta en esta última.

2. La **retinopatía diabética** también presenta hemorragias retinianas en punto-mancha, tortuosidad venosa y retinopatía proliferativa. Sin embargo, suele ser bilateral y se aprecian exudados duros.
3. La **retinopatía hipertensiva** también se caracteriza por atenuación arteriolar y constricción focal, hemorragias y exudados algodonosos. Sin embargo, siempre es bilateral y no hay cambios venosos.

ENFERMEDAD HIPERTENSIVA

Retinopatía

La retinopatía consiste en un espectro de cambios vasculares retinianos relacionados patológicamente con lesión microvascular transitoria o persistente por la hipertensión arterial. La respuesta primaria de las arteriolas retinianas a la hipertensión sistémica es el estrechamiento (vasoconstricción). Sin embargo, el grado de estrechamiento depende de la cantidad de fibrosis sustitutiva anterior (esclerosis involutiva). Por este motivo, el estrechamiento hipertensivo

se observa en su forma pura sólo en personas jóvenes. En los pacientes ancianos, la rigidez de las arteriolas retinianas debida a esclerosi involutiva evita el mismo grado de estrechamiento que se aprecia en los individuos jóvenes. En la hipertensión mantenida, la barrera hematorretiniana está interrumpida en zonas localizadas, con aumento de la permeabilidad capilar.

Signos

1. El **estrechamiento arterial** puede ser focal (fig. 13.49A) o generalizado (fig. 13.49B). El diagnóstico oftalmoscópico del estrechamiento generalizado es difícil, aunque la presencia de estrechamiento focal hace muy probable el aumento de la presión arterial. La presencia de estenosis arteriolar parece ser un factor de riesgo de enfermedad coronaria en las mujeres.
2. En caso de hipertensión grave aparecen **exudados algodonosos** (fig. 13.50A).
3. La **extravasación vascular** provoca la aparición de hemorragias retinianas en forma de llama y edema retiniano. El edema retiniano crónico puede provocar el depósito de exudados duros alrededor de la fóvea en la capa de Henle, con una configuración macular en estrella (fig. 13.50B). La inflamación de la cabeza del nervio óptico es el dato fundamental de la hipertensión maligna (acelerada).

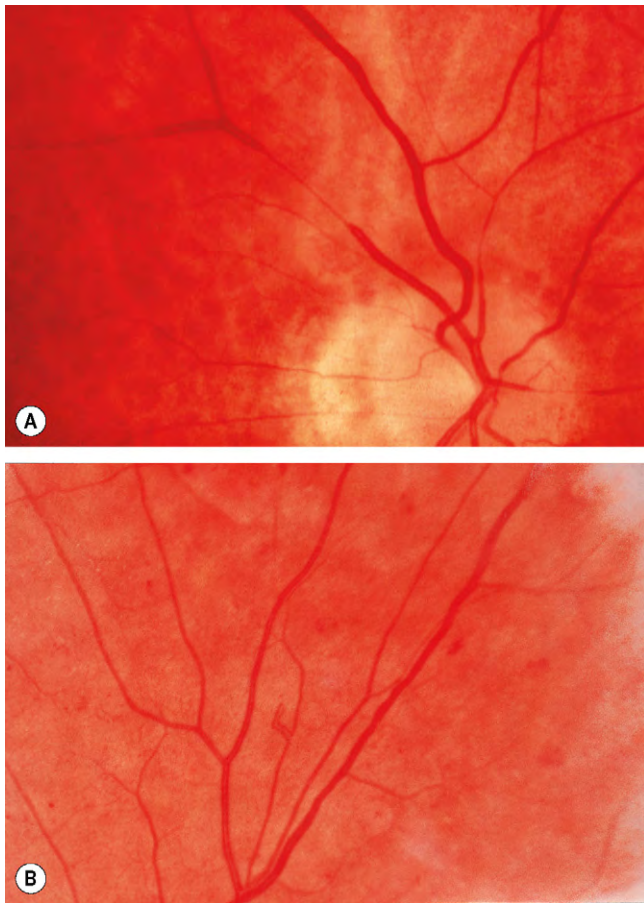


Fig. 13.49 Retinopatía hipertensiva. **(A)** Atenuación arteriolar focal; **(B)** atenuación arteriolar generalizada.

4. La **arteriolosclerosis** produce el engrosamiento de la pared de los vasos, que consta histológicamente de hialinización de la íntima, hipertrofia de la media e hiperplasia endotelial (fig. 13.51A). El signo clínico más importante es la presencia de cambios importantes en los cruces arteriovenosos (pinzamiento AV, fig. 13.51B); aunque no es necesariamente un signo de la gravedad de la hipertensión, su presencia hace probable que la hipertensión haya existido durante muchos años. Los cambios leves en los cruces arteriovenosos se observan en los pacientes con esclerosis involutiva en ausencia de hipertensión. La presencia de estenosis arteriolar generalizada en la retina, y posiblemente también el pinzamiento arteriovenoso, está relacionada con el aumento previo de la presión arterial, independientemente de los valores actuales de presión arterial. La gradación de la arteriolosclerosis se presenta a continuación (fig. 13.52):

Grado 1: ensanchamiento sutil del reflejo lumínico arteriolar, atenuación arteriolar generalizada leve, especialmente de las ramas pequeñas, y ocultación de las venas.

Grado 2: ensanchamiento evidente del reflejo lumínico arteriolar y deflexión de las venas en los cruces arteriovenosos (signo de Salus).

Grado 3:

- Arteriolas en hilo de cobre (fig. 13.51C).
- Dilatación venosa distalmente a los cruces arteriovenosos (signo de Bonnet).

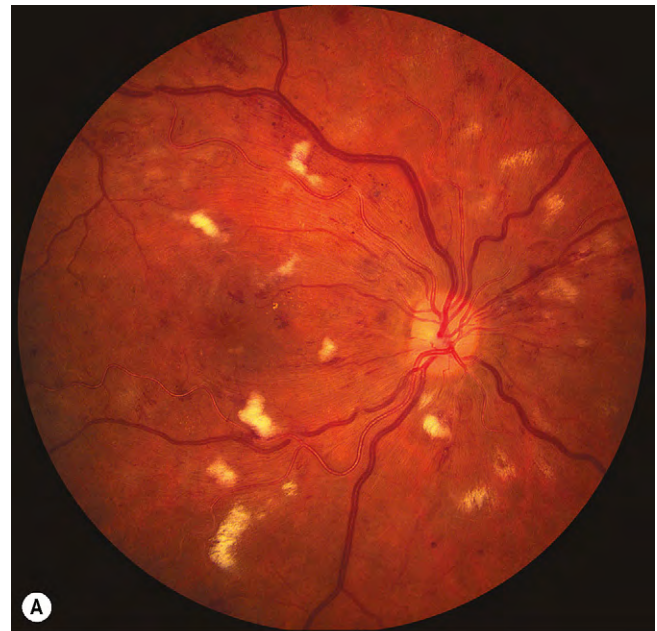


Fig. 13.50 Retinopatía hipertensiva grave. **(A)** exudados algodonosos, algunas hemorragias en forma de llama y arteriolosclerosis; **(B)** exudados algodonosos, una estrella macular y edema de papila leve.

(Cortesía de P. Saine, fig. A.)

- Adelgazamiento de las venas a cada lado de los cruces (signo de Gunn), y deflexión en ángulo recto de las venas.

Grado 4: Arteriolas en hilo de plata y cambios de grado 3.

Coroidopatía

La coroidopatía es infrecuente, pero puede producirse como resultado de una crisis hipertensiva aguda (hipertensión acelerada) en los adultos jóvenes.

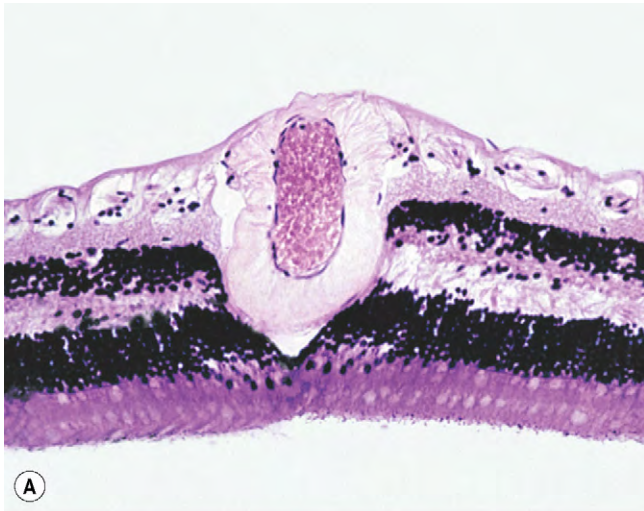


Fig. 13.51 Arteriosclerosis. **(A)** La histología muestra una vascular engrosada y estrechamiento de la luz; **(B)** pinzamiento arteriovenoso; **(C)** alambre de cobre.

(Cortesía de J. Harry, fig. A.)

1. Las **manchas de Elschnig** son pequeñas manchas negras, rodeadas de halos amarillos (fig. 13.53A) que representan infartos coroideos focales.
2. Las **estrías de Siegrist** suelen ser manchas alineadas a lo largo de los vasos coroideos (fig. 13.53B) que son indicati-

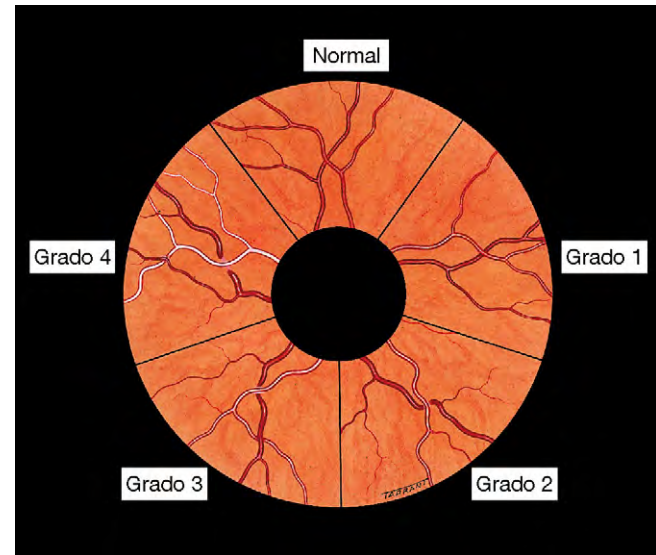


Fig. 13.52 Gradación de la arteriosclerosis retiniana.

vas de necrosis fibrinoide asociada a hipertensión maligna (fig. 13.53C).

3. El **desprendimiento de retina exudativo**, a veces bilateral, puede producirse en la hipertensión aguda grave, como la asociada a toxemia gravídica.

RETINOPATÍA DREPANOCÍTICA

Hemoglobinopatías drepanocíticas

Las hemoglobinopatías drepanocíticas están causadas por una o más hemoglobinas anormales que hacen que los hematíes adopten una forma anormal (fig. 13.54) en condiciones de hipoxia y acidosis. Como estos hematíes deformados son más rígidos que las células sanas, pueden impactarse en los pequeños vasos sanguíneos y obstruirlos. Los trastornos falciformes en los que las hemoglobinas mutantes S y C se heredan como alelos de la hemoglobina A normal tienen importantes manifestaciones oculares. Estas hemoglobinas anómalas pueden existir en combinación con la hemoglobina A normal o en las asociaciones que se indican a continuación.

1. La drepanocitosis, anemia drepanocítica (**SS**) afecta al 0,4% de los afroamericanos y está causada por una mutación puntual en el gen de la globulina β . Se caracteriza por una anemia hemolítica crónica grave y crisis periódicas, potencialmente mortales, por enfermedad vasooclusiva que afecta a la mayoría de órganos, produciendo necrosis hepática, crisis dolorosas (en gran parte, infartos de médula ósea), dolor abdominal, síndrome coronario agudo y síntomas en el SNC. A pesar de la gravedad de las manifestaciones sistémicas, las complicaciones oculares suelen ser leves y asintomáticas.
2. El rasgo falciforme (**AS**) está presente en el 10% de los individuos afroamericanos. Es la forma más leve y suele precisar una hipoxia grave u otros trastornos para que se desencadene la drepanocitosis.
3. La enfermedad falciforme C (**SC**) se encuentra en el 0,2% de los afroamericanos. Se caracteriza por anemia hemolítica y crisis de infarto, y es menos grave que la enfermedad SS, pero puede asociarse con una retinopatía grave.

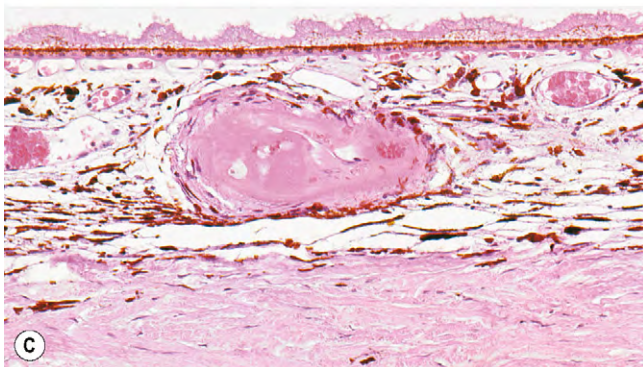
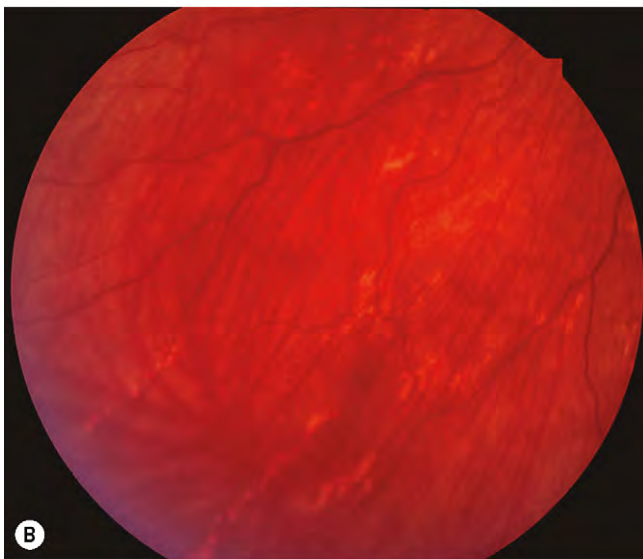


Fig. 13.53 Coroidopatía hipertensiva. **(A)** Manchas de Elschnig; **(B)** líneas de Siegrist; **(C)** necrosis fibrinoide en una arteriola coroidea en hipertensión maligna.

(Cortesía de J. Harry, fig. C.)

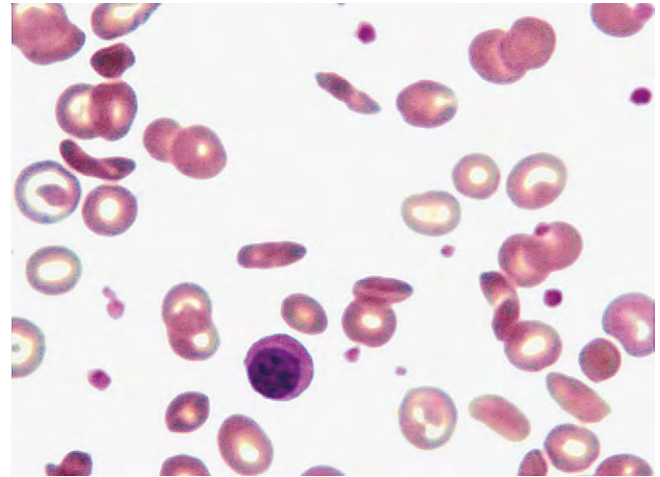


Fig. 13.54 Varios eritrocitos falciformes y un eritrocito nucleado en un frotis periférico de un paciente con drepanocitosis homocigota (HbSS).

(Cortesía de N. Bienz.)

4. La talasemia falciforme (**SThal**) se caracteriza por anemia leve, pero puede asociarse con una retinopatía grave.

Retinopatía proliferativa

Diagnóstico

El desarrollo de la retinopatía proliferativa es normalmente insidioso y los pacientes se mantienen asintomáticos si no se produce una hemorragia vítrea o desprendimiento de retina.

El **estadio 1** presenta obstrucción arteriolar periférica e isquemia.

El **estadio 2** se caracteriza por anastomosis arteriovenosas periféricas que parecen ser canales capilares preexistentes dilatados (fig. 13.55A).

Estadio 3

- Surgimiento de vasos nuevos de las anastomosis; tienen una configuración «en abanico de mar», suelen nutrirse por una arteriola única y drenan por una vena única (fig. 13.55B y v. fig. 13.56A).
- Alrededor del 30-40% de estos «abanicos de mar» involucionan espontáneamente por autoinfarto y aparecen como lesiones fibrovasculares grisáceas (fig. 13.55C). La involución se produce con mayor frecuencia unos 2 años después del desarrollo de la retinopatía.

Estadio 4. Los mechones neovasculares pueden seguir proliferando y sangrando en el vítreo (fig. 13.55D).

El **estadio 5** se caracteriza una por proliferación fibrovascular extensa (fig. 13.55E) y el desprendimiento de retina (fig. 13.55F).

La AGF en estadio 3 muestra el relleno de los «abanicos de mar» y la ausencia de perfusión capilar periférica (fig. 13.56B) seguido de hiperfluorescencia extensa por extravasación de los vasos nuevos (fig. 13.56C).

Tratamiento

El tratamiento no es necesario en la mayoría de los casos, porque los vasos nuevos tienden a autoinfartarse e involucionan

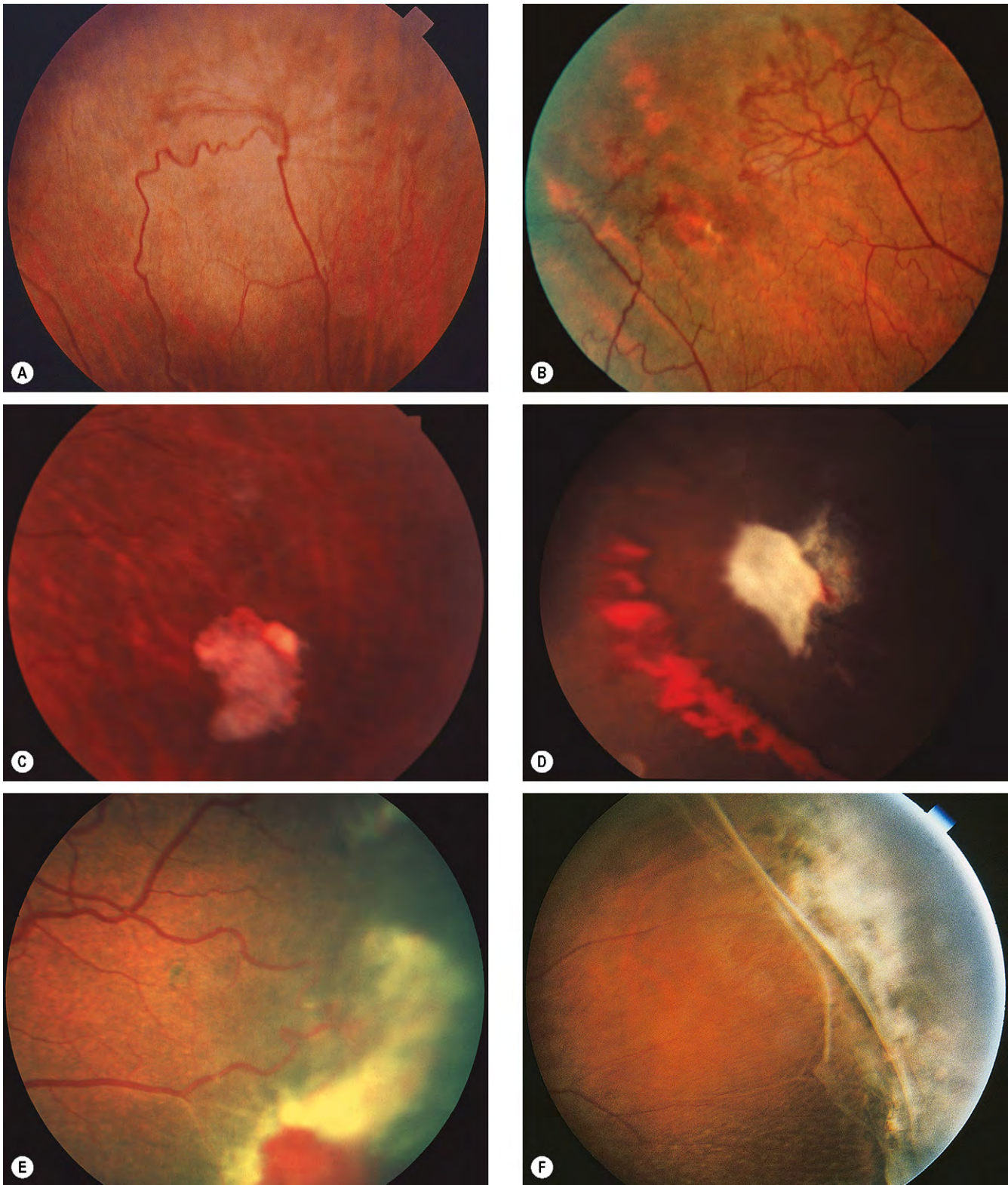


Fig. 13.55 Progresión de la retinopatía proliferativa por células falciformes. **(A)** Anastomosis arteriovenosa periférica; **(B)** neovascularización «en abanico de mar»; **(C)** involución espontánea de un mechón neovascular; **(D)** hemorragia por tracción; **(E)** proliferación fibrovascular extensa; **(F)** desprendimiento de retina periférica.

(Cortesía de K. Nischal, fig. A; R. Marsh, figs. B-F)

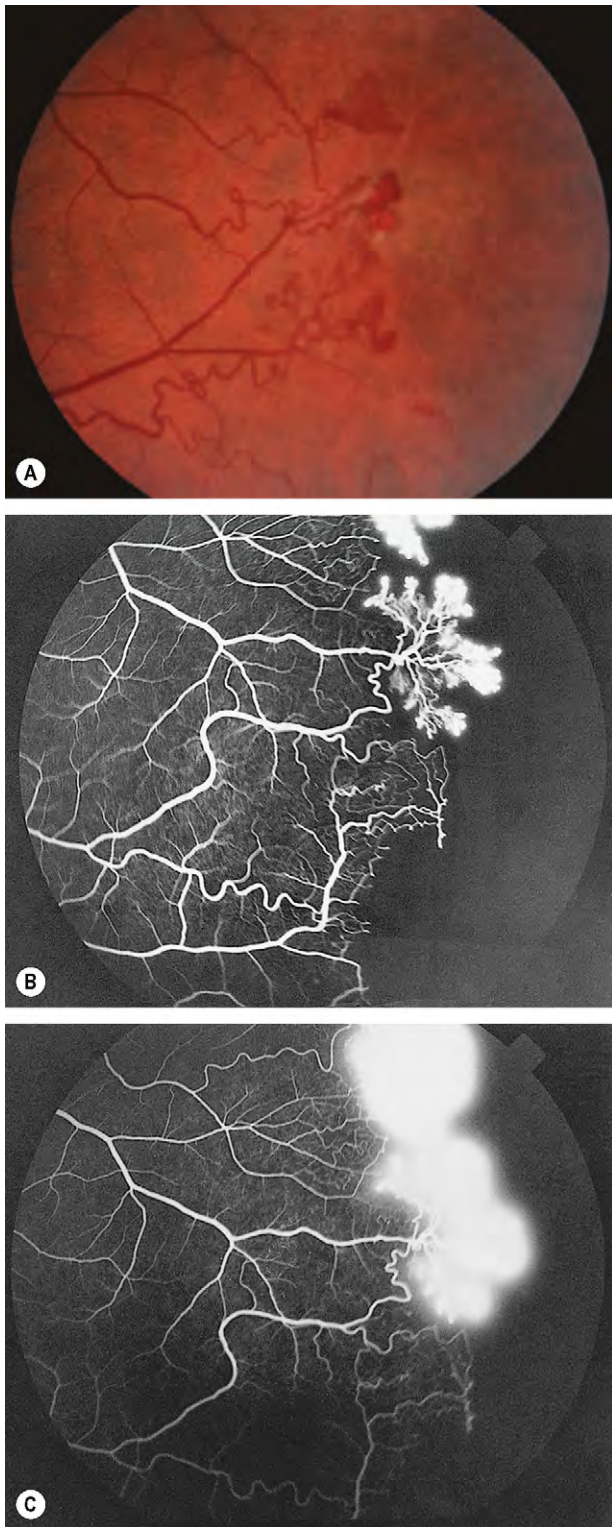


Fig. 13.56 (A) Retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 3; (B) angiografía con fluoresceína en fase precoz que muestra relleno de vasos nuevos («en abanico de mar») y sin perfusión capilar retiniana periférica extensa; (C) angiografía con fluoresceína en fase tardía que muestra extravasación de los neovasos.

espontáneamente sin tratamiento. Probablemente la PRP no altere la evolución. Ocasionalmente, puede ser necesaria cirugía vitreoretiniana para el desprendimiento de retina traccional y/o para una hemorragia vítrea persistente.

Diagnóstico diferencial de la neovascularización retiniana periférica

- Vasculopatía con isquemia**
 - Retinopatía diabética proliferativa.
 - Oclusión de una rama venosa retiniana.
 - Síndrome isquémico ocular.
 - Hemoglobinopatías drepanocíticas.
 - Retinopatía de la prematuridad.
 - Vitreoretinopatía exudativa familiar.
 - Leucemia mieloide crónica.
 - Cerclaje.
- Enfermedad inflamatoria con posible isquemia**
 - Sarcoidosis.
 - Vasculitis retiniana.
 - Uveítis intermedia.
 - Enfermedad de Eales.
 - Necrosis retiniana aguda.
- Otros**
 - Incontinencia pigmentaria.
 - Vitreoretinocoroidopatía autosómica dominante.
 - Desprendimiento de retina de larga duración.

Retinopatía no proliferativa

Lesiones asintomáticas

1. La **tortuosidad venosa** es uno de los primeros signos oculares de enfermedad falciforme, y se debe a cortocircuitos arteriovenosos periféricos.
2. **Arteriolas en hilo de plata** en la retina periférica, que representan vasos ocluidos previamente.
3. Las **manchas de color salmón** son hemorragias intrarretinianas, rosadas, prerretinianas (fig. 13.57A) o superficiales en el ecuador, que están al lado de las arteriolas y suelen resolverse sin secuelas.
4. Las **quemaduras de sol negras** son manchas de hiperplasia epitelial pigmentaria en la retina periférica (fig. 13.57B).
5. El **signo de la depresión macular** es una depresión ovalada del reflejo macular central brillante, debida a atrofia y adelgazamiento de la retina sensorial.
6. Los **agujeros retinianos periféricos** son áreas de blanqueamiento similar a «blanco sin presión» y son un signo ocasional (fig. 13.57C).

Lesiones sintomáticas

1. La **obstrucción arteriolar macular** se produce aproximadamente en el 30% de los pacientes (fig. 13.57D).
2. La **OACR aguda** es infrecuente.
3. La **obstrucción venosa retiniana** es poco frecuente.
4. La **obstrucción vascular coroidea** puede verse ocasionalmente, en especial en los niños.
5. Las **estrias angioideas** se observan en una minoría de pacientes.

Características del segmento anterior

1. Las lesiones **conjuntivales** se caracterizan por segmentos vasculares de color rojo oscuro, aislados y en forma de

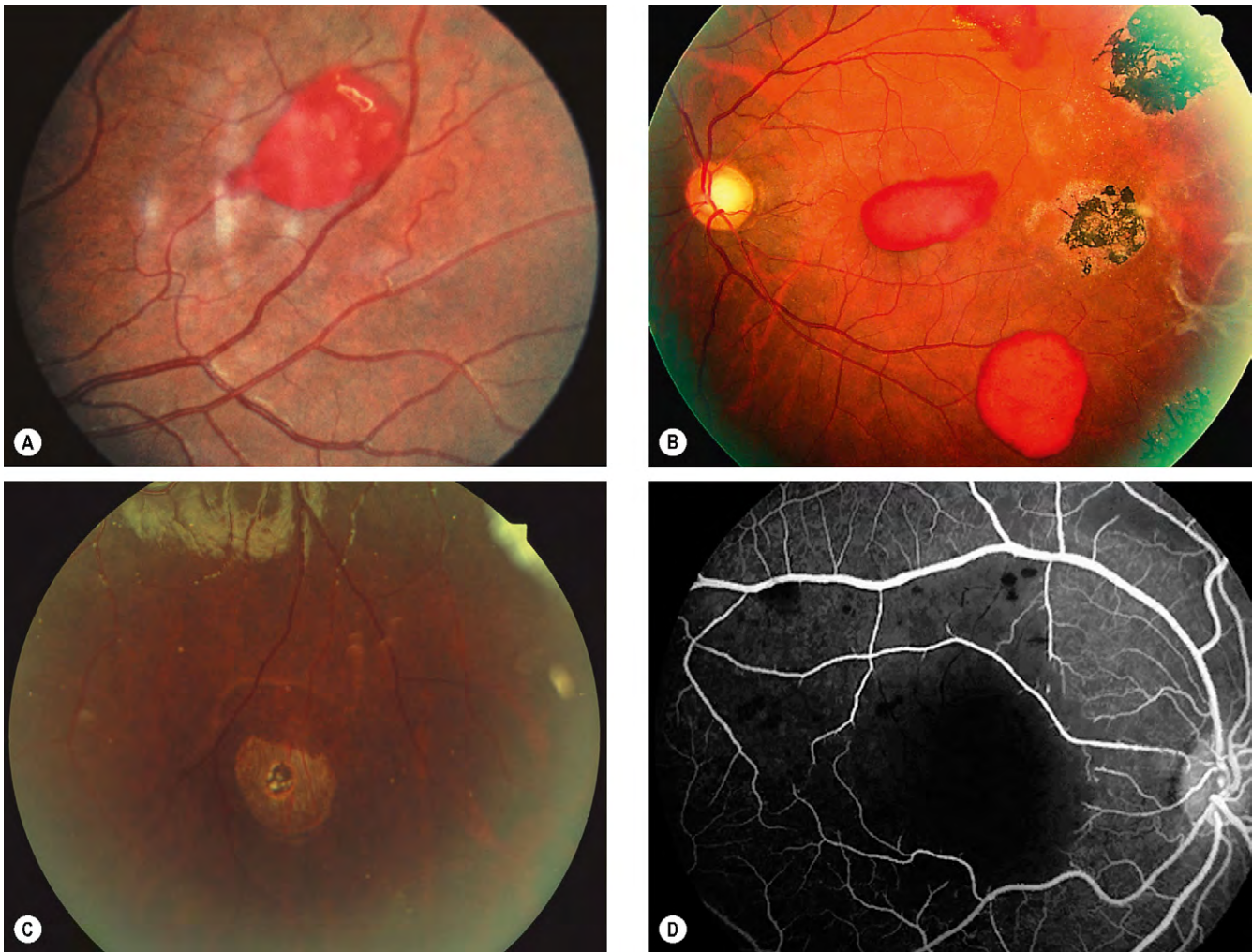


Fig. 13.57 Retinopatía drepanocítica no proliferativa. (A) Hemorragia prerretiniana (mancha salmón); (B) hiperplasia del EPR (quemadura de sol negra) y hemorragias prerretinianas; (C) agujero retiniano y una zona de blanqueamiento superior; (D) la AGF muestra isquemia macular.

(Cortesía de J. Donald M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. B.)

coma o espiral. Afectan a los vasos de pequeño calibre y se encuentran con mayor frecuencia en la zona inferior.

- Las lesiones del iris consisten en zonas circunscritas de atrofia isquémica, generalmente en el extremo pupilar, y se extienden hacia el collarete. En ocasiones puede observarse rubeosis.

RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD (RDP)

Patogenia

La retinopatía de la prematuridad (RP) es una retinopatía proliferativa que afecta a los recién nacidos pretérmino de bajo peso al nacer que, a menudo han estado expuestos a ambientes con altas concentraciones de oxígeno. La retina es el único tejido que no posee vasos sanguíneos hasta el cuarto mes de gestación, momento en el cual emanan complejos vasculares desde los vasos hialoideos en el nervio óptico y crecen hacia la periferia. Estos vasos alcanzan la periferia nasal después de los 8 meses de gestación, aunque no alcan-

zan la periferia temporal hasta alrededor de un mes después del parto (fig. 13.58). Esta retina temporal vascularizada de forma incompleta es particularmente sensible a la lesión por el oxígeno en el prematuro. Un modelo de RDP sugiere que la retina avascular produce VEGF (factor de crecimiento endotelial vascular) que in utero es el estímulo para la migración de vasos en la retina en desarrollo. Con el nacimiento prematuro, la producción de VEGF está hiporregulada por la hiperoxia relativa, y se detiene la migración de los vasos. Posteriormente, la mayor demanda metabólica del ojo en crecimiento permite una producción excesiva de VEGF, que causa las complicaciones neovasculares de la RDP.

Enfermedad activa

Localización

Con objeto de definir la localización anteroposterior de la RDP, se describen tres zonas concéntricas centradas en la papila óptica (fig. 13.59).

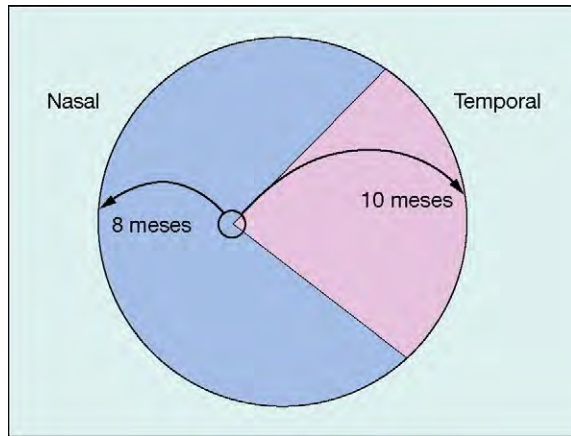


Fig. 13.58 Evolución de la vascularización de la retina periférica.

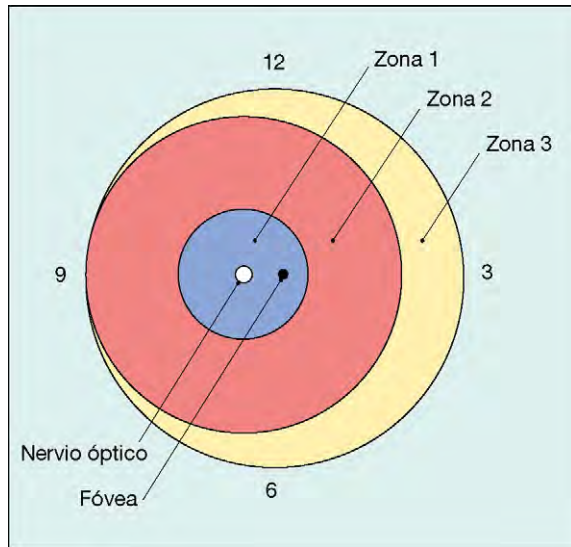


Fig. 13.59 Gradación de la retinopatía de la prematuridad según la localización.

La **zona 1** está limitada por un círculo imaginario cuyo radio es dos veces la distancia desde el disco al centro de la mácula.

La **zona 2** se extiende concéntricamente desde el extremo de la zona 1; su radio se extiende desde el centro de la papila hasta la ora serrata nasal.

La **zona 3** consta de una zona residual temporal en forma de media luna por delante de la zona 2.

La extensión temporal aproximada de la zona 1 puede determinarse con una lente de 25 o 28 D. Colocando el borde nasal de la papila óptica en un extremo del campo de visión, el límite de la zona 1 se encuentra en el campo de visión temporal.

Extensión

La extensión de la afectación se determina por el número de segmentos horarios de la retina afectada (sectores de 30°).

Estadificación

Se utilizan los siguientes cinco estadios para describir la respuesta vascular anormal en la unión de la retina periférica avascular inmadura y la retina posterior vascularizada. Puesto que puede existir más de un estadio de RP en el mismo ojo, la estadificación de la enfermedad como un todo se determina por la manifestación más grave.

El **estadio 1** (línea de demarcación) es una línea delgada, plana, tortuosa, de color gris-blanco, que discurre bastante paralela con la ora serrata. Es más prominente en la periferia temporal. Existe una ramificación o arqueamiento anormal de los vasos que se dirigen hasta la línea (fig. 13.60A).

El **estadio 2** (cresta) surge en la región de la línea de demarcación, tiene altura y anchura, y se extiende por encima del plano de la retina. Los vasos sanguíneos entran en la cresta y pueden verse pequeños mechones neovasculares aislados («palomitas de maíz») por detrás (fig. 13.60B).

El **estadio 3** (proliferación fibrovascular extrarretiniana) se extiende desde la cresta hasta el vítreo (fig. 13.60C). Es continua con la cara posterior de la cresta, causando un aspecto irregular a medida que se extiende la proliferación. La intensidad del estadio 3 puede subdividirse en leve, moderada y grave, según la extensión del tejido fibroso extrarretiniano que infiltra el vítreo. La máxima incidencia de este estadio se produce hacia las 35 semanas de edad posconcepcional.

El **estadio 4** (desprendimiento de retina parcial) se divide en extrafoveal (estadio 4A, fig. 13.60D) y foveal (estadio 4B). El desprendimiento suele ser cóncavo y está orientado circunferencialmente. En los casos progresivos, el tejido fibroso sigue contrayéndose, y el desprendimiento aumenta de altura y se extiende adelante y atrás.

El **estadio 5** se caracteriza por el desprendimiento de retina total.

Otras manifestaciones

1. La **enfermedad plus** significa tendencia a la progresión y sus manifestaciones son las siguientes:
 - Imposibilidad de dilatarse de la pupila, asociada con engrosamiento vascular importante del iris.
 - Opacidad vítrea.
 - Dilatación de las venas y tortuosidad de las arterias que afecta por lo menos a dos cuadrantes en el fondo de ojo posterior (fig. 13.60E).
 - Aumento de la hemorragia prerretiniana y vítrea.

Cuando existen estos cambios, se añade un signo plus al número del estadio.

2. La **enfermedad preplús** se caracteriza por una dilatación y tortuosidad anormal que es insuficiente para que se la designe como enfermedad plus.
3. La **enfermedad umbral** se define como la existencia de cinco segmentos contiguos u ocho segmentos no contiguos de neovascularización extrarretiniana (estadio 3 de la enfermedad) en la zona 1 o la 2, asociada con enfermedad plus, que es una indicación de tratamiento.
4. La **forma agresiva posterior (enfermedad rush)** es infrecuente pero si no se trata suele progresar al estadio 5. Se caracteriza por localización posterior, gravedad de la enfermedad plus y naturaleza de la retinopatía mal definida. Se observa con mayor frecuencia en la zona 1 y no suele progresar a través de los estadios clásicos 1-3. Si bien el cuadro clínico de la RDP tarda varias semanas en

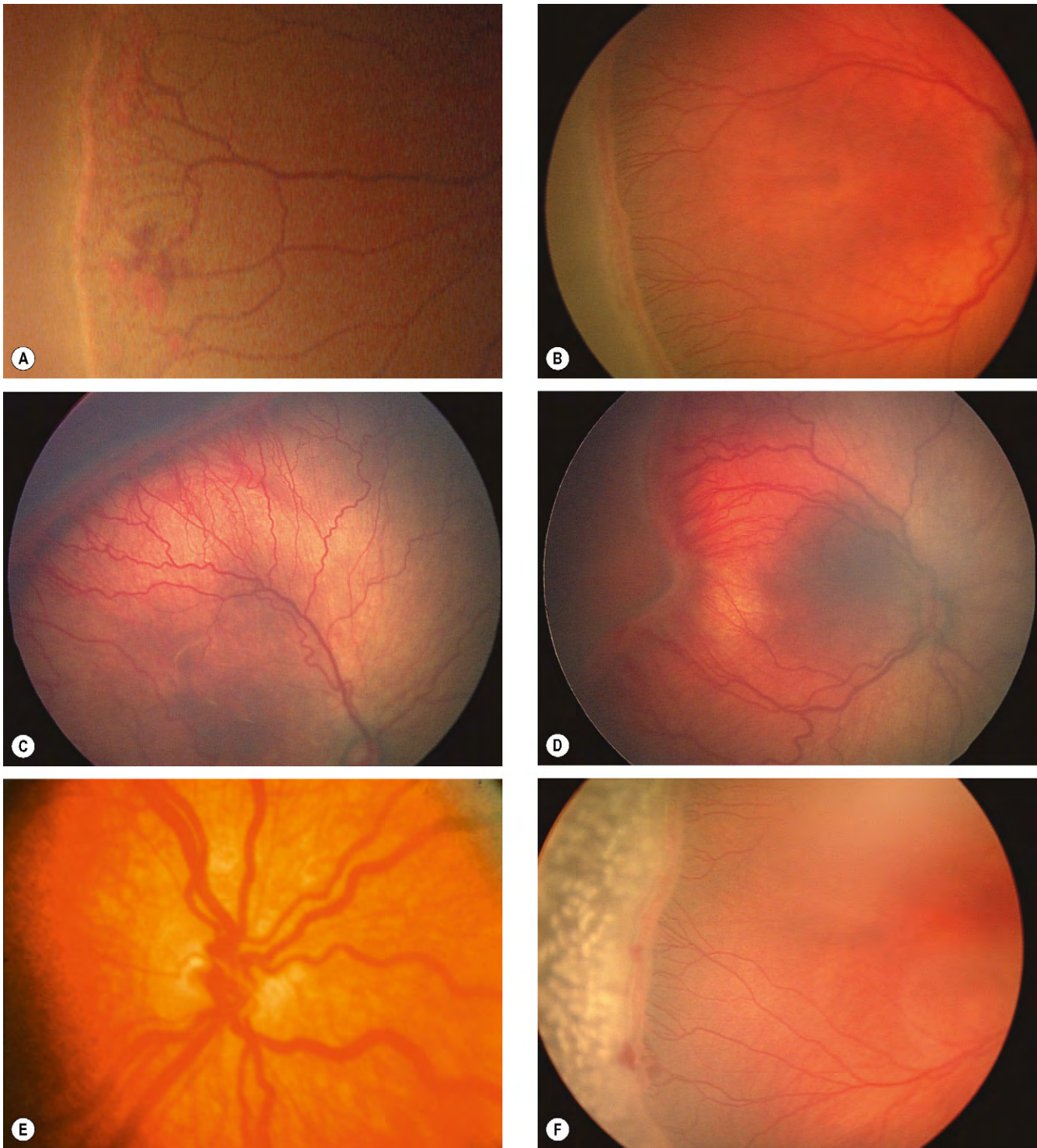


Fig. 13.60 Estadificación de la retinopatía activa de la prematuridad. **(A)** Estadio 1, línea de demarcación; **(B)** estadio 2, cresta; **(C)** estadio 3, cresta con proliferación vascular extrarretiniana; **(D)** estadio 4a, desprendimiento de retina extrafoveal parcial; **(E)** enfermedad «plus»; **(F)** aspecto inmediatamente después de la fotocoagulación con láser para la enfermedad umbral.

(Cortesía de L. MacKeen, figs. A, C y D; P. Watts, figs. B y F.)

desarrollarse, más excepcionalmente la enfermedad puede progresar desde un estadio 1 a una enfermedad acelerada en pocos días.

- Otras patologías oculares.** Los recién nacidos de muy bajo peso, especialmente los tratados por una RDP, padecen un riesgo sustancialmente mayor de desarrollar estrabismo y miopía que los nacidos a término y requieren seguimiento hasta que alcancen la madurez visual.

Regresión

En alrededor del 80% de los casos, la RDP remite de forma espontánea por un proceso de involución o por evolución de una fase vasoproliferativa a fibrótica, dejando algún residuo o ninguno. La regresión espontánea también puede producirse en los ojos con desprendimientos de retina parciales.

Detección

Los ojos de todos los niños nacidos a las 31 semanas o antes, o con un peso inferior a los 1.500 g, deben estudiarse para descartar RDP. Puede incluir una oftalmoscopia indirecta con una lente de 28 D o una lente panfundoscópica 2.2 de Volk, o una cámara de retina de campo ancho. El estudio debe iniciarse a las 4-7 semanas de vida con el fin de detectar el inicio de la enfermedad umbral. Se realizará una revisión posterior a intervalos de 1-2 semanas, según la gravedad de la enfermedad, y se continúa hasta que la vascularización retiniana alcance la zona 3. Las pupilas de un prematuro se dilatan con ciclopentolato al 0,5% y con fenilefrina al 2,5%. Sólo el 8% de los niños estudiados necesita realmente tratamiento.

Tratamiento

- La **fotocoagulación con láser** de la retina inmadura avascular se recomienda en los lactantes con enfermedad umbral (fig. 13.60F). Es eficaz en el 85% de casos, pero en el resto, el desprendimiento de retina progresa a pesar del tratamiento. La laserterapia ha sustituido en gran medida a la crioterapia porque los resultados visuales y anatómicos son superiores y porque el láser provoca menos miopía.
- Fármacos anti-VEGF intravítreos.** En numerosos centros se ha introducido el bevacizumab para el tratamiento de la RDP, aunque se desconocen el mejor momento, la frecuencia y la dosis necesaria. En este grupo de edad tampoco se han definido las posibles complicaciones sistémicas y los efectos a largo plazo.
- La **VPP con conservación del cristalino** para el desprendimiento de retina traccional que no afecta a la mácula (estadio 4a) puede realizarse con eficacia respecto al resultado anatómico y visual. El resultado visual en los estadios 4b y 5, con afectación de la mácula suele ser decepcionante a pesar de una reparación satisfactoria.

Enfermedad cicatricial

Alrededor del 20% de los recién nacidos con RDP activa presentan complicaciones cicatriciales, que pueden ser inocuas o extremadamente graves. En general, cuanto más avanzada está o más posterior es la enfermedad proliferativa en el momento de la involución, más graves son las secuelas cicatriciales.

El **estadio 1** presenta alteración pigmentaria retiniana periférica y turbidez en la base del vítreo (fig. 13.61A).

El **estadio 2** se manifiesta con fibrosis vitreoretiniana temporal y estiramiento de arcadas vasculares (fig. 13.61B) seguido de «arrastre» de mácula y papila (fig. 13.61C). Esto puede conducir a una pseudoexotropía por exageración resultante del ángulo κ .

El **estadio 3** se caracteriza por una fibrosis periférica más grave, con una contractura y un pliegue retiniano falciforme (fig. 13.61D).

El **estadio 4** muestra un anillo incompleto de tejido fibrovascular retrolental, con desprendimiento de retina parcial (fig. 13.61E).

El **estadio 5** presenta un anillo completo de tejido fibrovascular retrolental, con desprendimiento de retina total, un cuadro previamente conocido como «fibroplasia retrolental» (fig. 13.61F). Puede producirse glaucoma de ángulo cerrado secundario debido a la pérdida de profundidad progresiva de la cámara anterior, causada por un movimiento hacia delante del diafragma iris-cristalino, y el desarrollo de sinequias anteriores. Puede intentarse el tratamiento con lensectomía y vitrectomía anterior, aunque los resultados con frecuencia son insatisfactorios.

MACROANEURISMA ARTERIAL RETINIANO

Un macroaneurisma arterial retiniano es una dilatación localizada de una arteriola retiniana; suele producirse en los tres primeros órdenes del árbol arterial. Es muy frecuente en las mujeres ancianas hipertensas y afecta sólo a ojo en el 90% de los casos.

Diagnóstico

1. Presentación

- Afectación insidiosa de la visión central por extravasación que afecta a la mácula.
- La pérdida visual súbita por la hemorragia es menos habitual.

2. Signos

- Dilatación arteriolar sacular o fusiforme localizada con mayor frecuencia en una bifurcación o un cruce arteriovenoso a lo largo de las arcadas vasculares temporales.
- El aneurisma puede aumentar varias veces el tamaño de la arteria.
- Hemorragia retiniana asociada en el 50% de los casos (fig. 13.62A).
- Pueden existir múltiples macroaneurismas a lo largo de la misma arteriola o en otra diferente.

3. Los hallazgos de la **AGF** dependen de la permeabilidad de la lesión y de la presencia de hemorragia asociada. El aspecto característico es el de un relleno uniforme inmediato del macroaneurisma (fig. 13.62B) con extravasación tardía (fig. 13.62C). El relleno incompleto se debe a la obliteración parcial o completa de la luz por trombosis.

4. Evolución

- La **extravasación crónica**, que da lugar a edema retiniano con acumulación de exudados, es frecuente (fig. 13.63A y B) y puede causar la pérdida permanente de la visión central.
- Rotura** que da lugar a hemorragias que puede ser intrarretiniana (fig. 13.63C), subretinianas o prerretinianas (fig. 13.63D). En estos casos, la lesión subyacente puede pasar desapercibida y no se establece el diagnóstico.

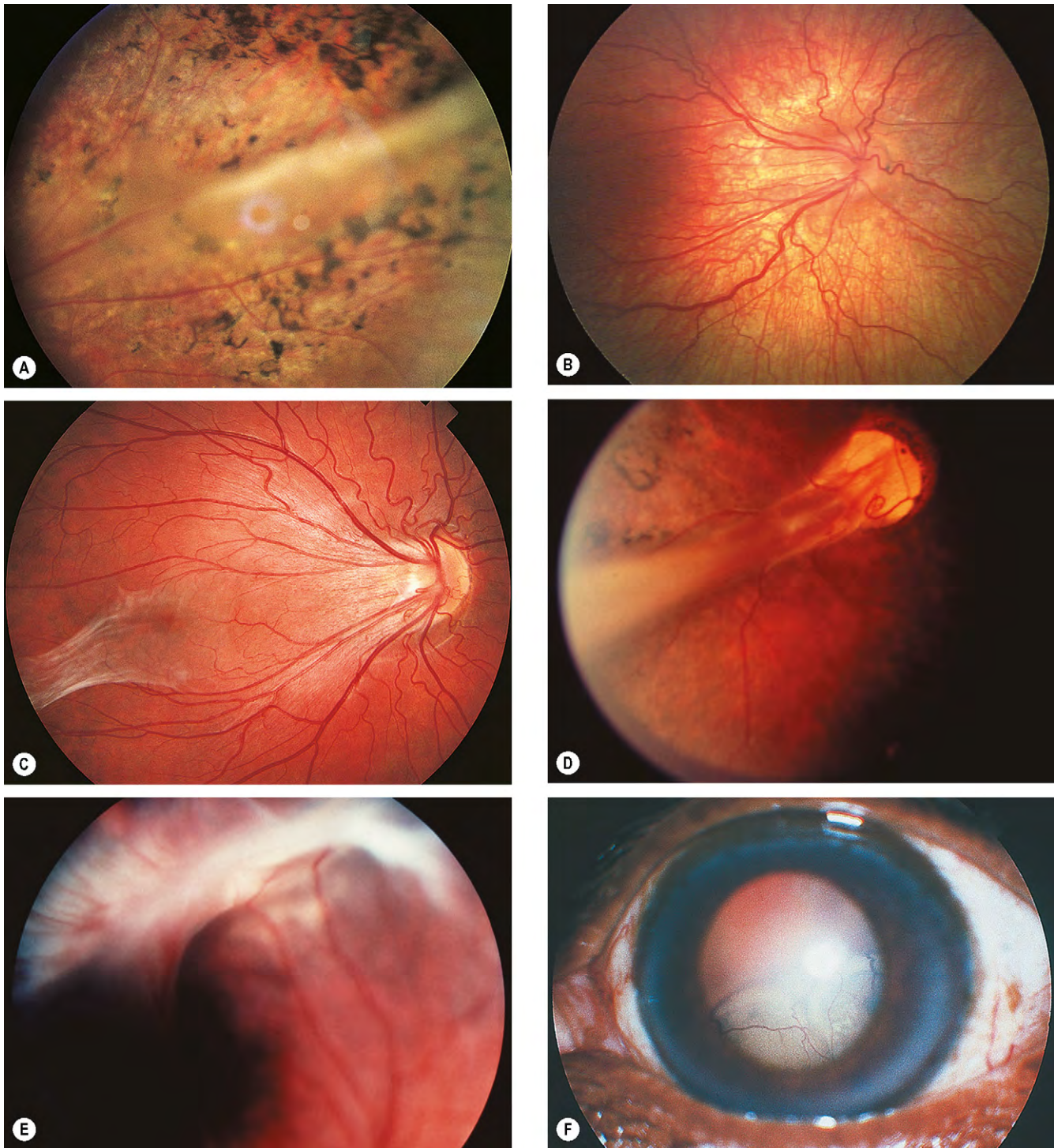


Fig. 13.61 Retinopatía de la prematuridad cicatricial. **(A)** Estadio 1, alteración pigmentaria periférica; **(B)** estadio 2 inicial, estiramiento de arcadas vasculares; **(C)** estadio 2 tardío, «arrastre» de papila y mácula; **(D)** estadio 3, pliegue falciforme; **(E)** estadio 4, tejido fibrovascular retrolental y desprendimiento de retina parcial; **(F)** estadio 5, desprendimiento de retina total.

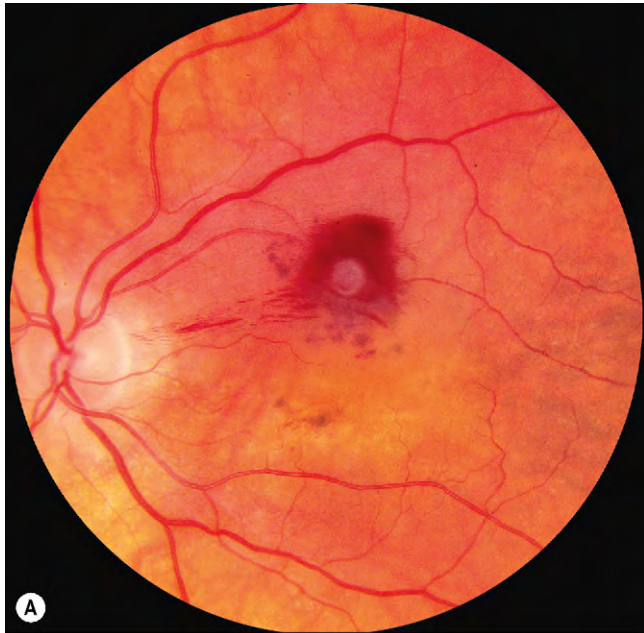


Fig. 13.62 (A) Macroaneurisma arterial retiniano asociado con hemorragia y exudados duros; (B) la fase venosa precoz de la AGF muestra hiperfluorescencia del microaneurisma, que está rodeado por una zona de hipofluorescencia debida al bloqueo por sangre; (C) la fase tardía muestra el aumento de la hiperfluorescencia por extravasación.

(Cortesía de P. Saine.)

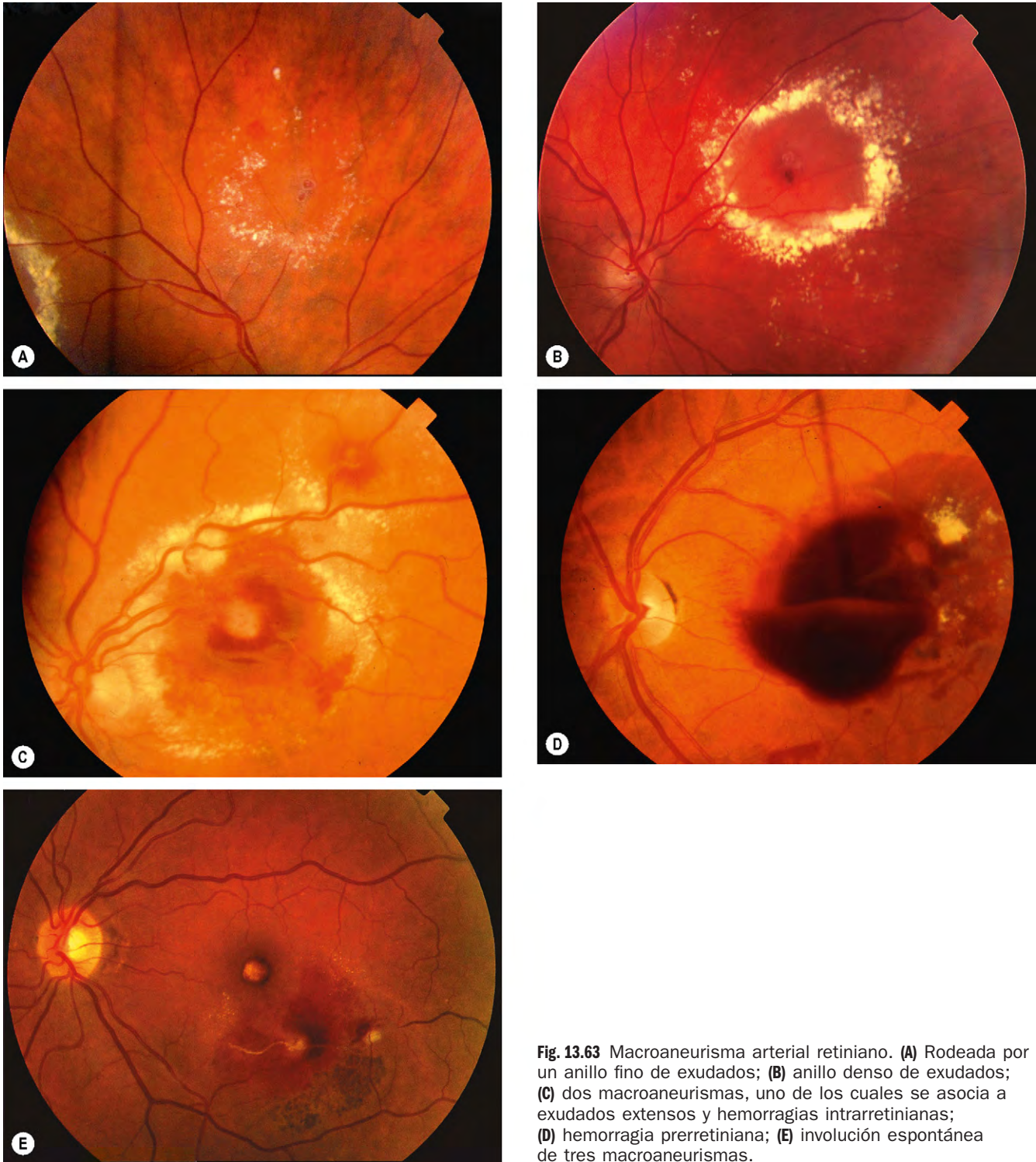


Fig. 13.63 Macroaneurisma arterial retiniano. (A) Rodeada por un anillo fino de exudados; (B) anillo denso de exudados; (C) dos macroaneurismas, uno de los cuales se asocia a exudados extensos y hemorragias intrarretinianas; (D) hemorragia prerretiniana; (E) involución espontánea de tres macroaneurismas.

- c. La *involución espontánea* después de la trombosis y la fibrosis es muy habitual (fig. 13.63E) y puede preceder o seguir al desarrollo de extravasación o hemorragia.

Pronóstico

Los ojos con hemorragia vítrea o premacular tienden a recuperar una buena visión, pero en general la visión central es mala en los casos con hemorragia submacular.

Tratamiento

1. La **observación** para prevenir la involución espontánea está indicada en los ojos con buena agudeza visual en los que la mácula no está amenazada y en los que presentan hemorragia vítrea leve sin edema ni exudación importantes. En la mayoría de casos, después de una hemorragia retiniana o vítrea, el macroaneurisma se trombosa y la fotocoagulación con láser no es necesaria.

2. La **fotocoagulación con láser** puede considerarse cuando el edema o los exudados amenazan o afectan a la fovea (fig. 13.64A), especialmente si se documenta un deterioro visual. Los impactos del láser pueden aplicarse directamente sobre la lesión, alrededor de ella o a ambos lugares (fig. 13.64B). La absorción del edema y los exudados duros pueden tardar varios meses.
3. La **hialidotomía con láser YAG** puede considerarse en los ojos con grandes hemorragias prerretinianas no absorbibles que se superponen a la mácula (fig. 13.64C) con el fin de dispersar la sangre en la cavidad vítrea, a partir de la cual puede absorberse con mayor rapidez (fig. 13.64D).
4. **Inyección intravítrea** de gas expandible con posición boca abajo a menudo es eficaz desplazando la hemorragia submacular desde la mácula, con o sin rTPA. Puede usarse como adyuvante activador del plasminógeno tisular recombinante (rTPA) intravítreo.

TELANGIECTASIAS PRIMARIAS DE LA RETINA

La telangiectasia de los capilares retinianos es relativamente frecuente, si bien la mayoría de los casos son claramente secundarios a otra afección de la retina, normalmente con inflamación u oclusión vascular. Algunos ejemplos son la retinopatía diabética y la oclusión venosa retiniana. Las telangiectasias retinianas primarias forman un grupo de alteraciones vasculares retinianas infrecuentes, idiopáticas, congénitas o adquiridas, que se caracterizan por la dilatación y tortuosidad de los vasos sanguíneos retinianos, aneurismas múltiples, extravasación y depósito de exudados duros. Las telangiectasias retinianas afectan al lecho capilar, aunque las arteriolas y las vénulas también pueden resultar afectadas. Las malformaciones vasculares suelen progresar y volverse sintomáticas a lo largo de la vida.

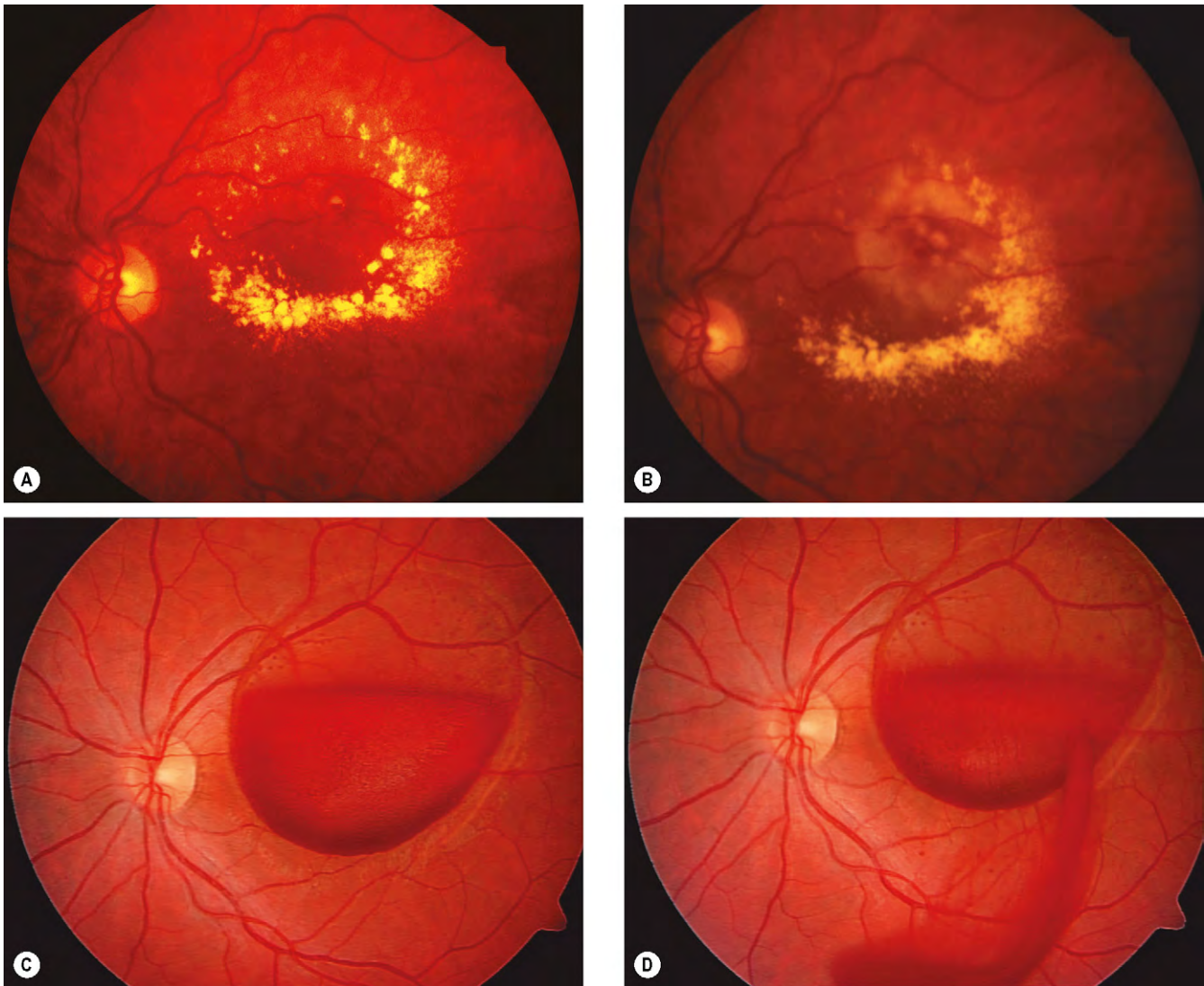


Fig. 13.64 Tratamiento de las complicaciones del macroaneurisma arterial retiniano. (A) Exudados duros en la mácula por extravasación crónica; (B) después de la fotocoagulación con láser; (C) gran hemorragia prerretiniana sobre la mácula; (D) después de hialidotomía con láser YAG, la sangre se dispersa en el vítreo.

(Cortesía de P. Gill, figs. C y D.)

Telangiectasia macular idiopática

La telangiectasia macular idiopática (TMI) es una afección infrecuente de patogenia desconocida. Se han publicado casos aislados de presentación en familiares cercanos y, si bien no se considera una enfermedad familiar, se sospecha la participación de un elemento genético. Se acaba de proponer una clasificación actualizada y simplificada que recoge los nuevos conocimientos sobre sus manifestaciones clínicas y radiológicas.

Tipo 1: telangiectasia aneurismática

Puede estar estrechamente relacionado con la enfermedad de Coats. Afecta a una superficie variable del fondo, incluida la periferia.

1. Suelen **presentarse** en individuos maduros, por lo demás sanos, habitualmente del sexo masculino, con visión borrosa leve o moderada de un ojo (ocasionalmente de ambos).
2. **Signos**
 - Telangiectasias, microaneurismas y, más adelante, aneurismas más grandes.
 - Edema macular, incluso con cambios quísticos.
 - Fuga crónica y depósito de lípidos (fig. 13.65A).
3. La **TCO** muestra el engrosamiento de la retina, EMC y desprendimiento exudativo de la retina localizado.
4. La **AGF** muestra las telangiectasias y múltiples aneurismas capilares, venulares y arteriolares (fig. 13.65B) con fugas más adelante (fig. 13.65C). Los defectos de perfusión son mínimos.
5. El **tratamiento** con fotocoagulación con láser de las zonas de extravasación en ocasiones puede resultar beneficioso para evitar la pérdida visual por EMC crónicos y exudación. Los inhibidores del VEGF intravítreos pueden reducir el edema macular y mejorar la visión.

Tipo 2: telangiectasia perifoveal

1. Se **presenta** en la madurez con visión borrosa que suele afectar a ambos ojos. Se da por igual a ambos sexos. Esta forma es más frecuente que el tipo 1 y tiene un pronóstico visual peor. Al contrario que el tipo 1, los signos se limitan a la zona perifoveal.
2. **Signos**
 - En un primer momento se observa la pérdida de transparencia de la retina yuxtafoveal, con un tono grisáceo, inicialmente temporal y rodeando después la fovea.
 - La telangiectasia puede ser indetectable en la clínica, pero puede apreciarse con una fotografía con filtro para rojos.
 - La atrofia quística de la fovea sin fugas se asocia con pérdida de la agudeza visual.
 - En algunos pacientes se desarrollan depósitos cristalinos finos y pequeñas placas del EPR (fig. 13.66A); en general, no se ven aneurismas ni depósitos lipídicos.
 - Más adelante aparece neovascularización intrarretiniana o subretiniana, aumento del edema de retina y, en ocasiones, neovascularización de la coroides.
3. La **TCO** muestra engrosamiento difuso de la retina, incluso antes de que la telangiectasia sea evidente, y cambios quísticos degenerativos en la fovea.

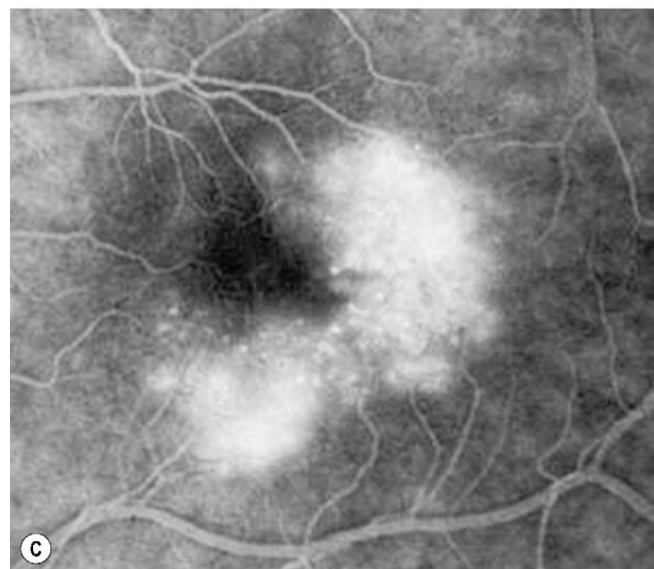
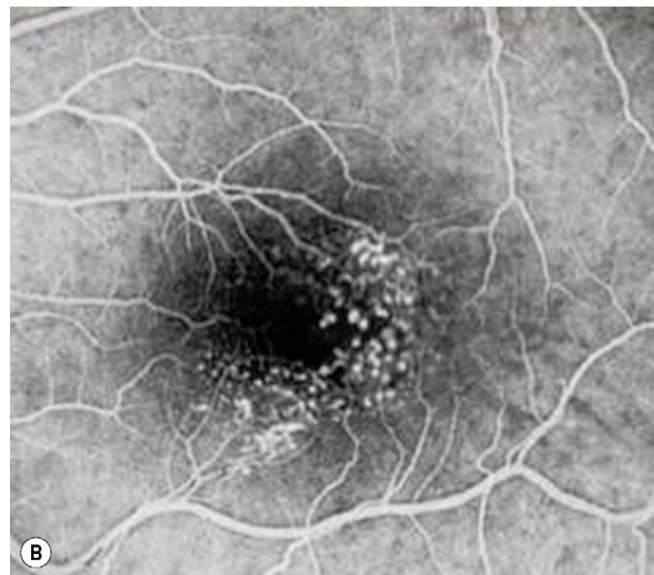
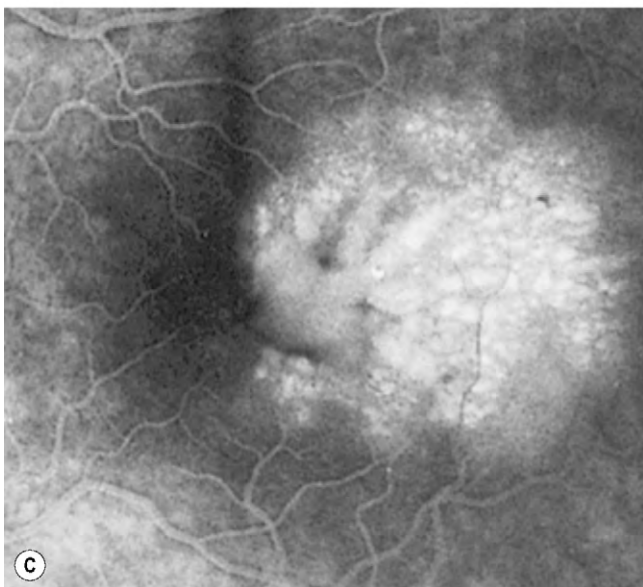
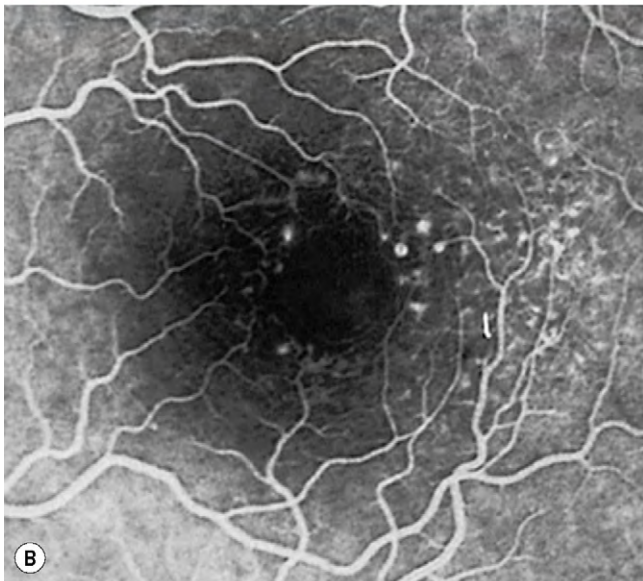


Fig. 13.65 Telangiectasia macular idiopática, tipo 1. (A) Telangiectasia rodeada por un anillo de exudados; (B) la fase inicial de la AGF muestra una telangiectasia temporal (C) la fase tardía de la AGF muestra las fugas.



4. La AGF muestra telangiectasias perifoveales bilateralmente al inicio de la enfermedad (fig. 13.66B) con fugas difusas (fig. 13.66C) pero sin EMC. El EMC y el NVC pueden aparecer más adelante.
5. El **tratamiento** con fármacos anti-VEGF intravítreos reduce la fuga en la AGF en la fase no proliferativa, aunque probablemente sin efectos útiles en la visión. Pueden retrasar la neovascularización subretiniana en la etapa proliferativa y también puede considerarse su uso en la neovascularización coroidea subfoveal.

Telangiectasias oclusivas

Se trata de una afección muy poco frecuente cuyas manifestaciones guardan relación con la oclusión capilar más que con las telangiectasias, y probablemente es consecuencia de mecanismos patogénicos diferentes. De hecho, no se ha incluido en el nuevo sistema de clasificación, aunque en los esquemas anteriores se incluía como tipos 3A y B. Tiene un mal pronóstico para la visión y con frecuencia se asocia a enfermedad sistémica hematológica o neurológica.

1. Se **presenta** en la sexta década de la vida, con pérdida lenta y progresiva de la visión central.
2. Signos
 - Dilatación aneurismática importante de los capilares terminales con oclusión progresiva de los capilares parafoveales (fig. 13.67A).
 - Puede existir atrofia óptica en algunos casos.
3. La AGF muestra ensanchamiento de la ZAF y ausencia de extravasación (fig. 13.67B).

Enfermedad de Coats

La enfermedad de Coats es una telangiectasia idiopática de la retina que suele aparecer en la primera infancia. Se asocia con exudación intrarretiniana y subretiniana y, con frecuencia, con desprendimiento de retina exudativo, con signos de tracción vitreoretiniana. Alrededor del 75% de los pacientes son de sexo masculino y en la gran mayoría de los casos, sólo afecta a un ojo. Aunque no es una afección claramente hereditaria, puede haber cierta predisposición genética, al menos en algunos pacientes que tienen una mutación somática del gen *NDP*, que también ha mutado en la enfermedad de Norrie. Actualmente se considera que los aneurismas miliares de Leber, considerada antes una afección diferente, representa una forma más leve de la misma enfermedad, de presentación más tardía, con un patrón más localizado y con mejor pronóstico visual.

Diagnóstico

1. Suele **presentarse** en la primera década de vida (promedio, 5 años) con pérdida visual, estrabismo o leucocoria unilateral (fig. 13.68A). Ocasionalmente, el trastorno puede presentarse al final de la infancia y sólo excepcionalmente en la vida adulta.

Fig. 13.66 Telangiectasia macular idiopática, tipo 2.

(A) Cristales maculares y pequeñas placas en el EPR; (B) la fase precoz de la AGF muestra telangiectasias perifoveales; (C) la fase tardía de la AGF muestra extravasación.

(Cortesía de J. Donald M Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. A.)

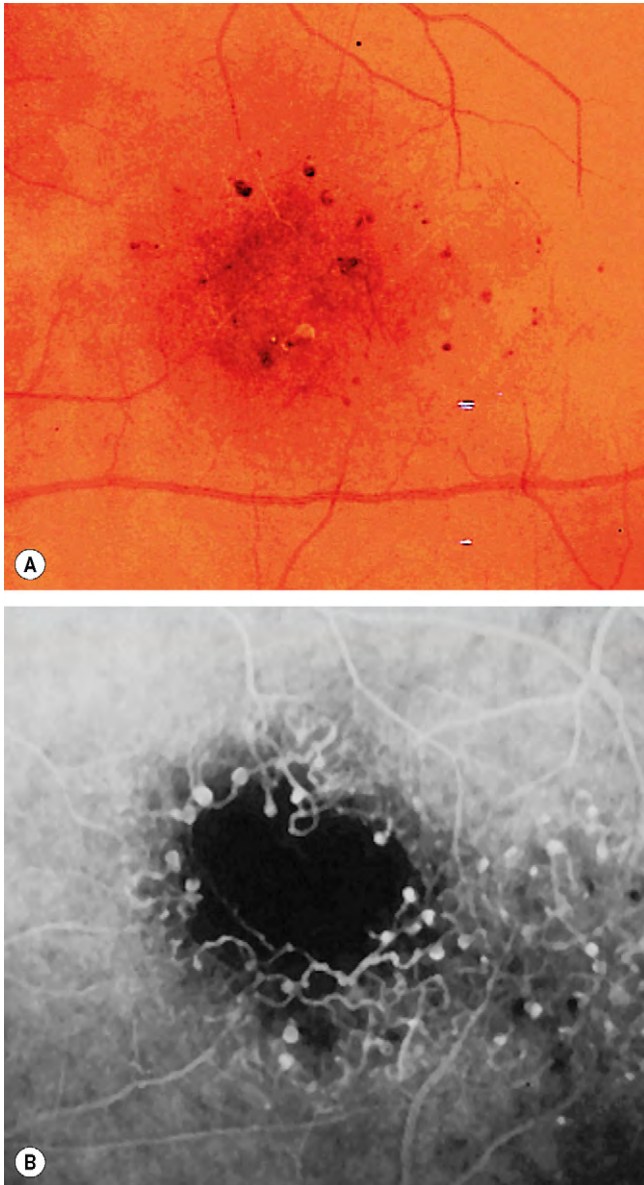


Fig. 13.67 Telangiectasia oclusiva. **(A)** Oclusión de capilares perifoveales; **(B)** la AGF muestra la dilatación aneurismática de los capilares terminales y el ensanchamiento de la ZAF.

(Cortesía de J. Donald M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997.)

2. Signos

- Las telangiectasias, con mayor frecuencia en los cuadrantes inferior y temporal, entre el ecuador y la ora serrata (fig. 13.68B).
 - Formación de exudado intrarretiniano (fig. 13.68C) y subretiniano (fig. 13.68D).
 - Progresión del exudado amarillento intrarretiniano y subretiniano que, con frecuencia, afecta a las zonas alejadas de las alteraciones vasculares, especialmente la mácula (fig. 13.68E).
 - Desprendimiento de retina exudativo (fig. 13.68F).
3. La AGF en casos leves muestra hiperfluorescencia precoz de la telangiectasia (fig. 13.69A) y tinción y extravasación tardía (fig. 13.69B).

4. La TCO puede ser útil para evaluar la mácula en los niños mayores colaboradores.
5. Las **complicaciones** consisten en rubeosis iridis, glaucoma, uveítis, catarata y atrofia del globo ocular.
6. **Asociación.** Se observa una retinopatía pigmentaria atípica en un pequeño grupo de pacientes (v. fig. 15.12).

Tratamiento

1. **Observación** en los pacientes con enfermedad leve que no afecta a la visión y en los que tienen un ojo no doloroso con desprendimiento de retina total, en los que no hay esperanza de recuperar la visión útil.
2. Debe considerarse la **fotocoagulación con láser** en las zonas de telangiectasia si se documenta una exudación progresiva. Con frecuencia se necesita más de una sesión de tratamiento para obliterar la telangiectasia periférica y provocar la resolución de la exudación alejada en la mácula (fig. 13.70).
3. **Tratamiento anti-VEGF.** Hasta la fecha los estudios sobre el tratamiento anti-VEGF para la enfermedad de Coats son escasos, pero los resultados iniciales son prometedores, incluso como tratamiento adyuvante del láser. Se desconoce su seguridad a largo plazo en la infancia.
4. **Crioterapia** con un método de doble congelación-descongelación en los ojos con exudación extensa o desprendimiento de retina parcial, aunque puede producir una reacción marcada, con aumento de la extravasación. Por tanto, la fotocoagulación con láser sigue siendo la opción preferida, en el caso de que sea posible.
5. La **cirugía vitreoretiniana** puede considerarse en los ojos con desprendimiento total de retina y mal pronóstico visual, ya que una reparación satisfactoria de la retina con frecuencia previene el posterior desarrollo de un glaucoma neovascular.
6. La **enucleación** puede ser necesaria en los ojos dolorosos con glaucoma neovascular.

Pronóstico

El pronóstico es variable y depende de la gravedad de aparición de la afectación. Los niños pequeños, especialmente los menores de 3 años, suelen presentar un curso clínico más agresivo y habitualmente ya tienen un desprendimiento de retina extenso en el momento de la aparición. Sin embargo, los niños mayores y los adultos jóvenes tienen una enfermedad más benigna, con menos probabilidades de exudación progresiva y desprendimiento de retina y, en algunos casos, puede producirse una regresión espontánea.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial incluye otras causas de leucocoria unilateral y desprendimiento de retina en niños, como retinoblastoma de inicio tardío, toxocariasis, incontinencia pigmentaria y hemangioma capilar retiniano.

ENFERMEDAD DE EALES

El epónimo «enfermedad de Eales» se utiliza para describir a pacientes con periflebitis periférica, oclusiva, idiopática, bilateral y neovascularización. La enfermedad es infrecuente en individuos caucásicos, pero es una causa importante de morbilidad visual en los hombres jóvenes asiáticos, y muestra una clara asociación con la hipersensibilidad a las tuberculoproteínas.

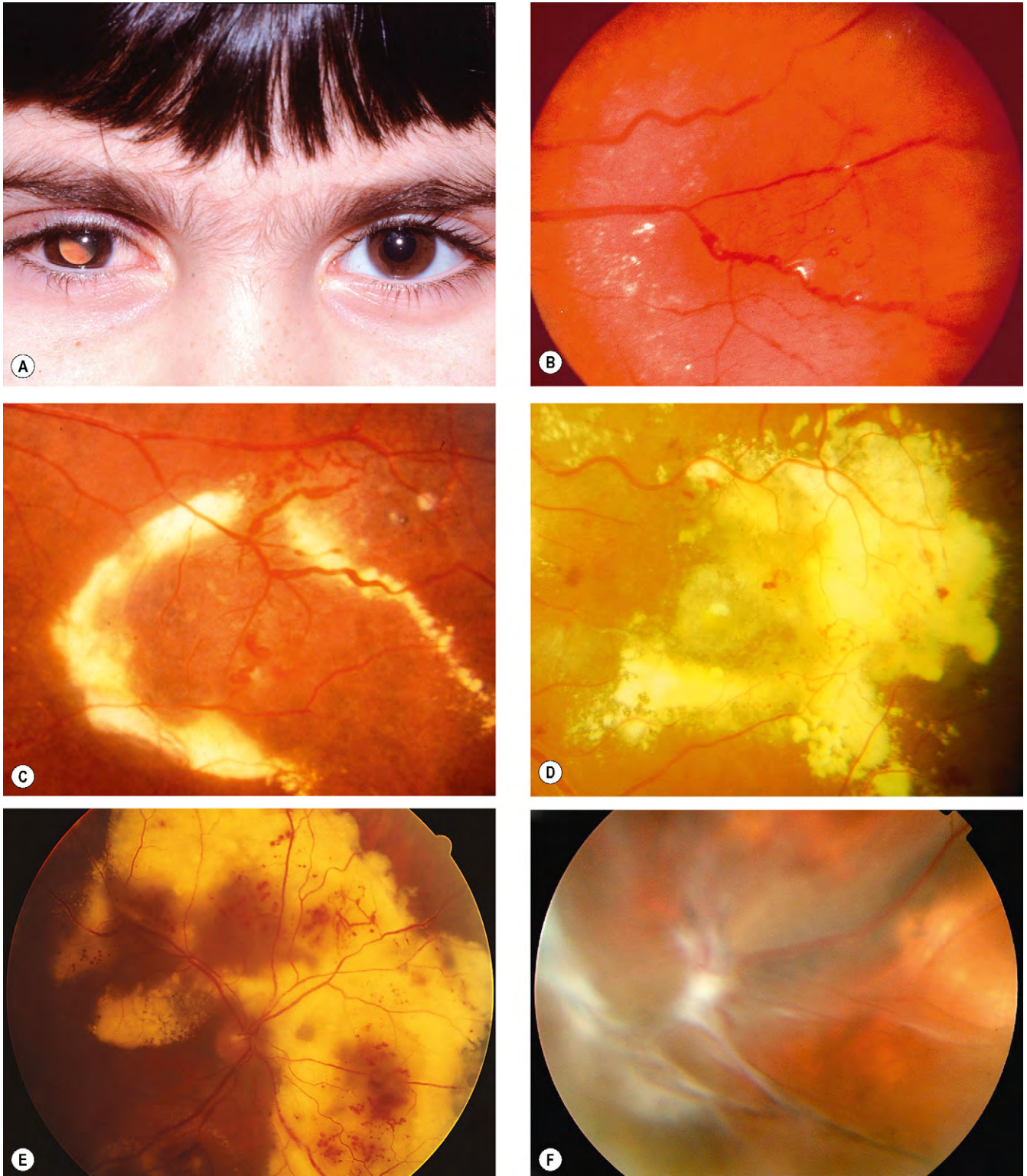


Fig. 13.68 Enfermedad de Coats. (A) Leucocoria; (B) telangiectasia retiniana; (C) exudados intrarretinianos; (D) exudación subretiniana; (E) afectación progresiva; (F) desprendimiento de retina exudativo.

(Cortesía de C. Barry, fig. E.)

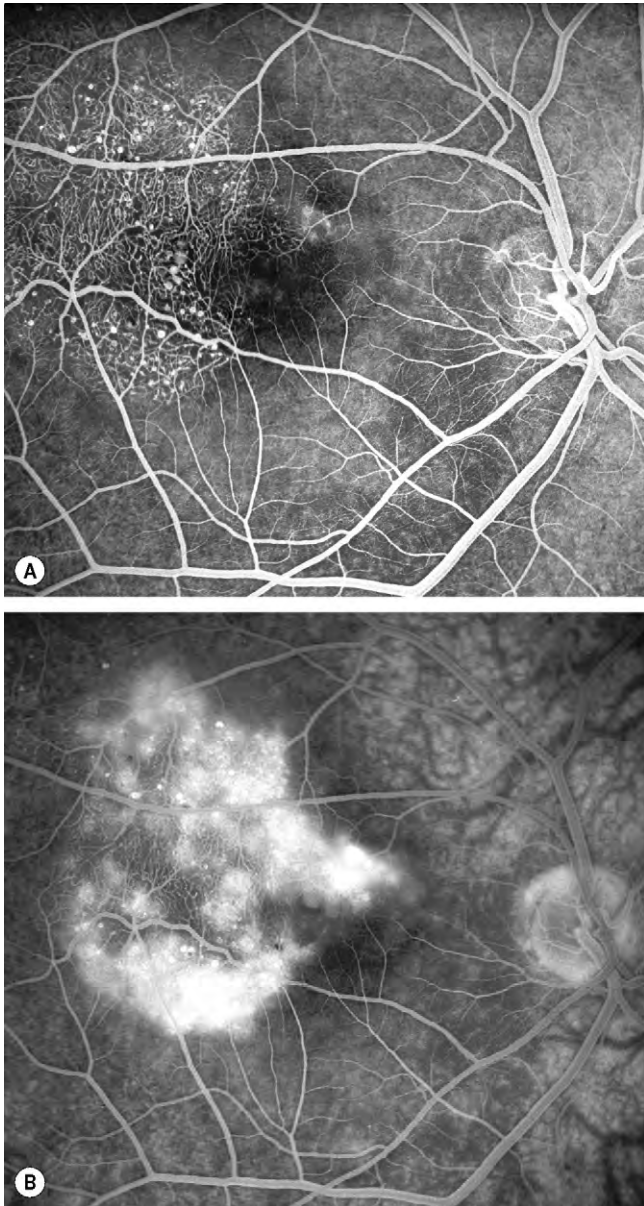


Fig. 13.69 AGF en la enfermedad de Coats leve; **(A)** la fase venosa de la AGF muestra hiperfluorescencia de la telangiectasia; **(B)** la fase tardía muestra hiperfluorescencia extensa debida a fugas y tinción.

(Cortesía de C. Barry.)

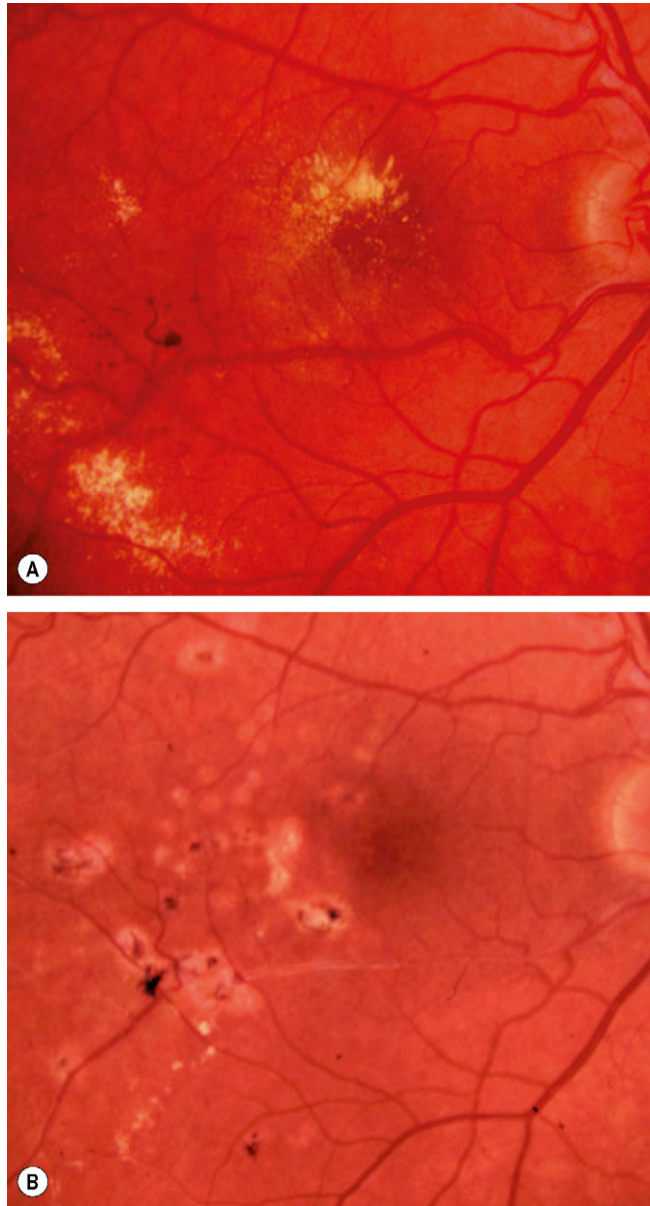


Fig. 13.70 **(A)** Exudados duros en la enfermedad de Coats leve; **(B)** resolución varios meses después de la fotocoagulación con láser.

1. Suele **presentarse** en la tercera a quinta décadas de la vida, con hemorragia vítrea.
2. **Signos.** La enfermedad se caracteriza por tres etapas superpuestas: (a) periflebitis, (b) oclusión y (c) neovascularización de la retina.
 - Es frecuente encontrar una uveítis leve.
 - Envainamiento vascular periférico asociado con ausencia de perfusión capilar periférica, especialmente superotemporal (fig. 13.71A).
 - Oclusión de una rama de la vena de la retina.
 - Neovascularización periférica en la unión de la retina perfundida y no perfundida (fig. 13.71B), con hemorragia vítrea recurrente (fig. 13.71C).

3. Las **complicaciones** incluyen desprendimiento de retina traccional, rubeosis iridis, glaucoma y catarata.
4. El **tratamiento** con PRP o fotocoagulación de vasos nutricios es útil en la enfermedad activa. Los esteroides sistémicos, y posiblemente también otros inmunosupresores, pueden ser útiles en la etapa inflamatoria. La hemorragia vítrea persistente o el desprendimiento traccional pueden requerir cirugía vitreoretiniana. Ante los indicios de una actividad importante del VEGF en la enfermedad de Eales, los inhibidores del VEGF intravítreos pueden ser útiles en la etapa proliferativa. Deben llevarse a cabo estudios para excluir afecciones con presentaciones similares. El pronóstico visual es bueno en la mayoría de los casos.

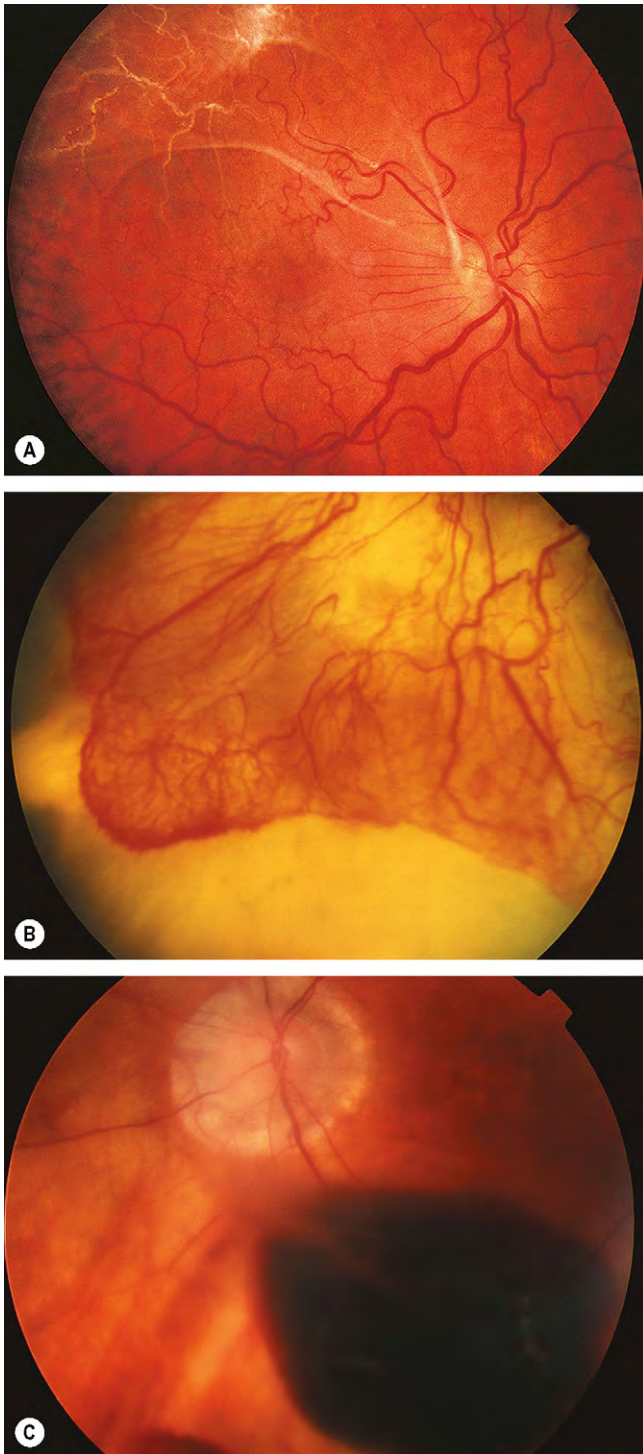


Fig. 13.71 Enfermedad de Eales. (A) Envainamiento vascular periférico y obstrucción en el cuadrante superotemporal; (B) neovascularización periférica; (C) hemorragia de vasos nuevos.

RETINOPATÍA POR RADIACIÓN

La retinopatía por radiación puede desarrollarse después del tratamiento de tumores intraoculares mediante terapia en placas (braquiterapia) o la irradiación externa conformacional de neoplasias malignas sinusales, orbitarias o nasofarín-

geas. Se caracteriza por cambios microvasculares retinianos tardíos, con pérdida de células endoteliales, obstrucción capilar y formación de microaneurismas. Igual que en la retinopatía diabética, el embarazo puede acelerar su progresión. Los pacientes afectados también pueden desarrollar catarata y queratopatía. Según algunos indicios, podría ser más probable en pacientes con predisposición genética.

- 1. Presentación.** El intervalo de tiempo entre la exposición y la aparición de la lesión retiniana es variable e impredecible, aunque habitualmente es de entre 6 meses y 3 años.
- 2. Signos**
 - Obstrucción capilar discreta, con aparición de canales colaterales y microaneurismas, que se observan mejor con AGF (fig. 13.72A).
 - Se producen defectos de perfusión capilar más graves (fig. 13.72B).
 - Edema y exudados en la retina (fig. 13.72C).
 - Aparecen exudados algodonosos, hemorragias en llama (fig. 13.72D) y papilopatía.
 - Retinopatía proliferativa (fig. 13.72E).
- 3. El tratamiento** mediante fotocoagulación con láser puede ser beneficioso. La papilopatía puede beneficiarse de corticoides sistémicos y edema macular por triamcinolona intravítrea.
- 4. El pronóstico** depende de la gravedad de la afectación. Los signos de mal pronóstico son papilopatía y retinopatía proliferativa, que pueden dar lugar a hemorragia vítrea y desprendimiento de retina traccional.

RETINOPATÍA DE PURTSCHER

La retinopatía de Purtscher está causada por lesión microvascular con obstrucción e isquemia asociadas con traumatismo grave, especialmente craneal, y en lesión por compresión torácica. Otras causas incluyen embolismo (grasa, aire o líquido amniótico) y enfermedades sistémicas (pancreatitis aguda, carcinoma pancreático, conectivopatías, linfoma, púrpura trombótica trombocitopénica y después de trasplante de médula ósea). Los casos que no están asociados con un traumatismo a veces se conocen como «retinopatía tipo Purtscher».

- 1. Se presenta** con una pérdida visual súbita.
- 2. Signos.** Múltiples placas retinianas blancas y superficiales, unilaterales o bilaterales, que parecen grandes exudados algodonosos, asociadas con frecuencia con hemorragias peripapilares superficiales (fig. 13.73).
- 3. El tratamiento** de la causa subyacente es deseable pero no siempre posible.
- 4. El pronóstico** es reservado como consecuencia del daño que sufran la mácula o el nervio óptico; sólo una pequeña proporción recuperará la visión normal. Al menos el 50% conseguirá recuperar espontáneamente la visión de dos líneas o más. Los cambios agudos del fondo de ojo suelen resolverse en algunas semanas.

RETINOPATÍA HEMORRÁGICA IDIOPÁTICA BENIGNA

La retinopatía hemorrágica idiopática benigna es infrecuente, pero importante, porque tiene buen pronóstico sin tratamiento.

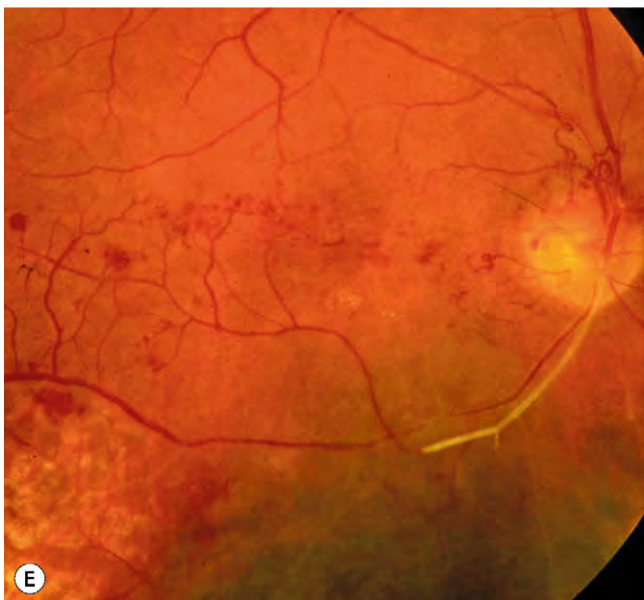
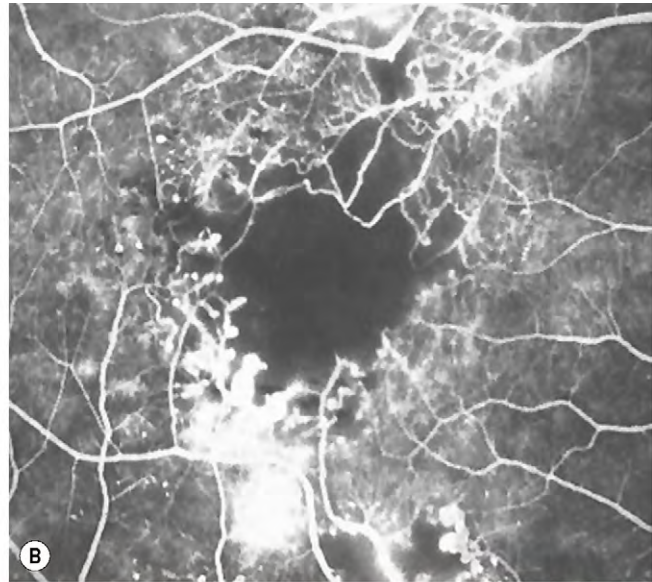
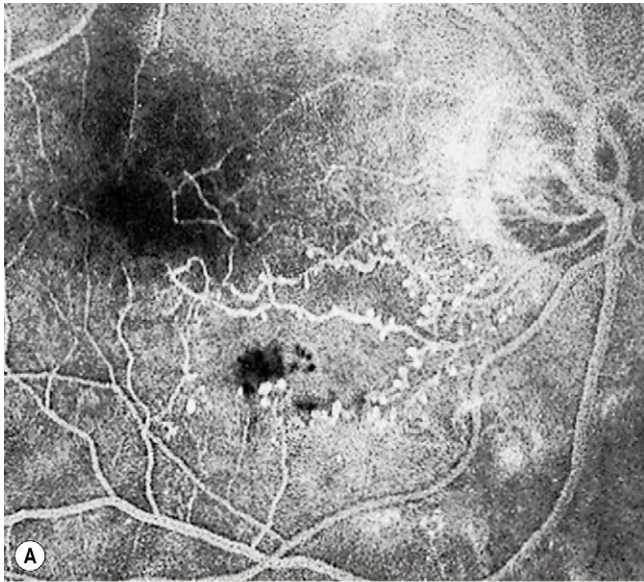


Fig. 13.72 Retinopatía por radiación. **(A)** La AGF muestra ausencia de perfusión capilar retiniana focal asociada con alteraciones microvasculares; **(B)** ausencia de perfusión capilar retiniana más grave y alteraciones microvasculares; **(C)** anomalías microvasculares y exudados duros; **(D)** exudados algodonosos y hemorragias después de braquiterapia por un melanoma de la coroides; **(E)** vasos nuevos en la papila y oclusión arterial.

(Cortesía de J. Donald M Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. B; S. Milenkovic, fig. C; B. Damato, fig. D.)

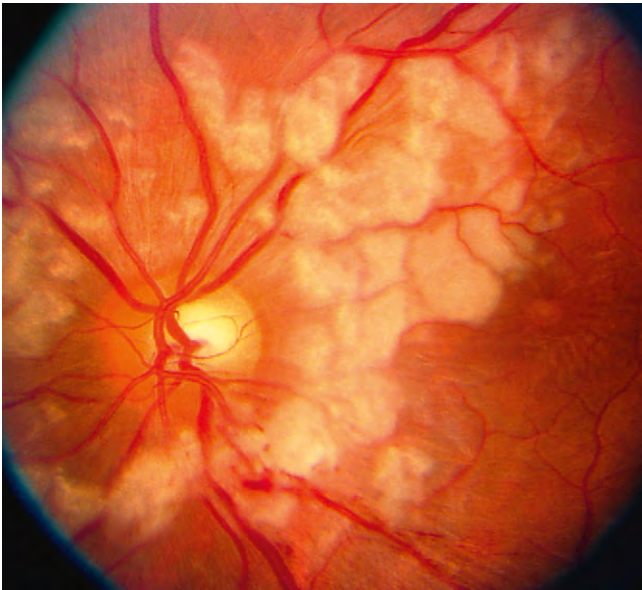


Fig. 13.73 Retinopatía de Purtscher.

(Cortesía de J. Donald M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997.)



Fig. 13.74 Retinopatía hemorrágica idiopática benigna.

1. Se **presenta** en la vida adulta, a cualquier edad, con afectación visual unilateral.
2. **Signos.** Hemorragias intrarretinianas múltiples, grandes y unilaterales en el polo posterior y alrededor de la papila óptica (fig. 13.74).
3. **Curso.** La visión se recupera en 4 meses.
4. **Diagnóstico diferencial**
 - Síndrome de Terson, que se asocia con hemorragia subaracnoidea.
 - Vasculitis retiniana benigna.
 - Retinopatía por Valsalva.
 - Retinopatía por altitud.

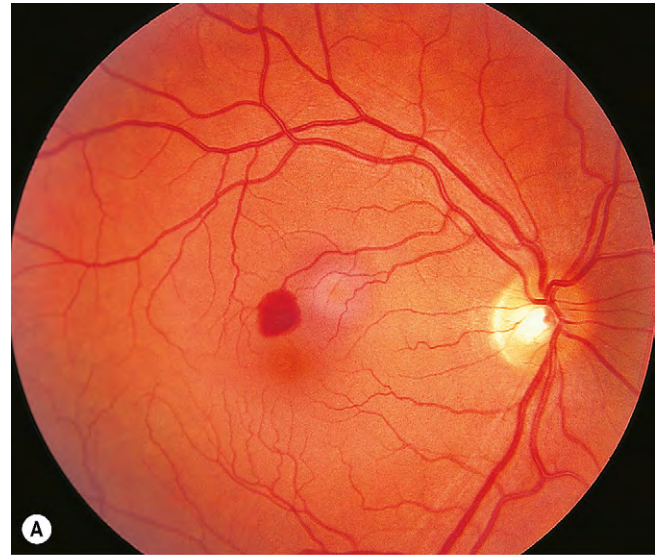


Fig. 13.75 Retinopatía por Valsalva. (A) Leve; (B) grave.

(Cortesía de J. Donald M Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. B.)

RETINOPATÍA POR VALSALVA

La maniobra de Valsalva comporta una exhalación forzada frente a una glotis cerrada, creando un súbito aumento de presión intratorácica e intraabdominal (p. ej., levantar peso, hinchar globos). El aumento súbito asociado de la presión arterial puede dar lugar a rotura de capilares perifoveales, que provoca una hemorragia unilateral o bilateral por debajo de la membrana limitante interna en la mácula, de intensidad variable (fig. 13.75).

LIPEMIA RETINIANA

La lipemia retiniana es un trastorno infrecuente caracterizado por vasos sanguíneos retinianos de color blanco cremoso en los pacientes con hipertrigliceridemia (fig. 13.76). La visualización de altos niveles de quilomicrones en los vasos sanguíneos explica el aspecto del fondo de ojo. La agudeza visual

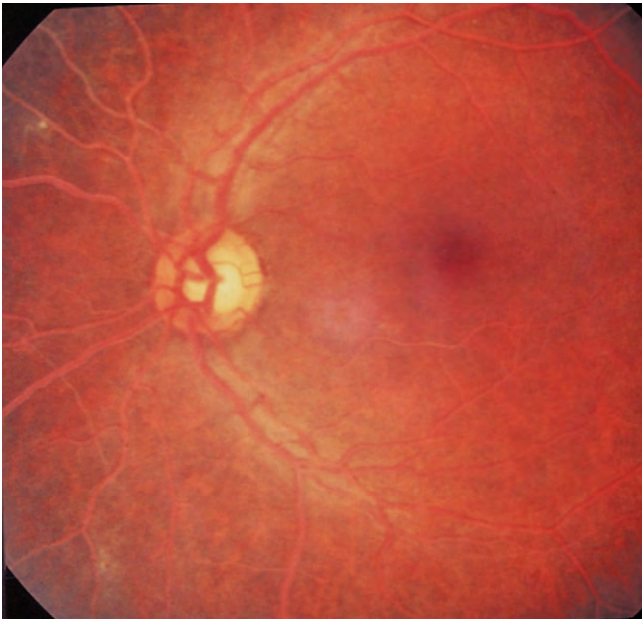


Fig. 13.76 Lipemia retiniana.

suele ser normal, aunque la amplitud del electroretinograma puede estar reducida.

RETINOPATÍA EN LAS ENFERMEDADES HEMÁTICAS

Leucemia

Clasificación

Las leucemias son procesos malignos de las células germinales hematopoyéticas caracterizados por la proliferación anormal de los leucocitos. Las leucemias agudas se caracterizan por la sustitución de la médula ósea por células muy inmaduras (blastos) (fig. 13.77A). Las leucemias crónicas se asocian, al menos inicialmente, a leucocitos bien diferenciados (maduros) (fig. 13.77B) y aparecen casi exclusivamente en adultos. Las cuatro variantes de leucemia más importantes son:

1. **Linfocítica aguda** (linfoblástica), que afecta predominantemente a niños; en conjunto, el 90% de los casos responde al tratamiento, con una tasa de curación cercana al 70%.
2. **Mielocítica aguda** (mieloblástica), más frecuente en adultos mayores y curable en el 30% de los sujetos menores de 60 años.
3. **Linfocítica crónica**, con un curso muy crónico. Muchos pacientes fallecen por causas no relacionadas.
4. **Mielocítica crónica**, con una evolución crónica progresiva y un pronóstico menos favorable.

Hallazgos oculares

La afectación ocular se observa con mayor frecuencia en la forma aguda que en la crónica, y puede resultar afectada prácticamente cualquier estructura ocular. Sin embargo, es importante diferenciar la infiltración leucémica primaria, bastante infrecuente, de los cambios secundarios más habituales, como los asociados con anemia, trombocitopenia, hiper-

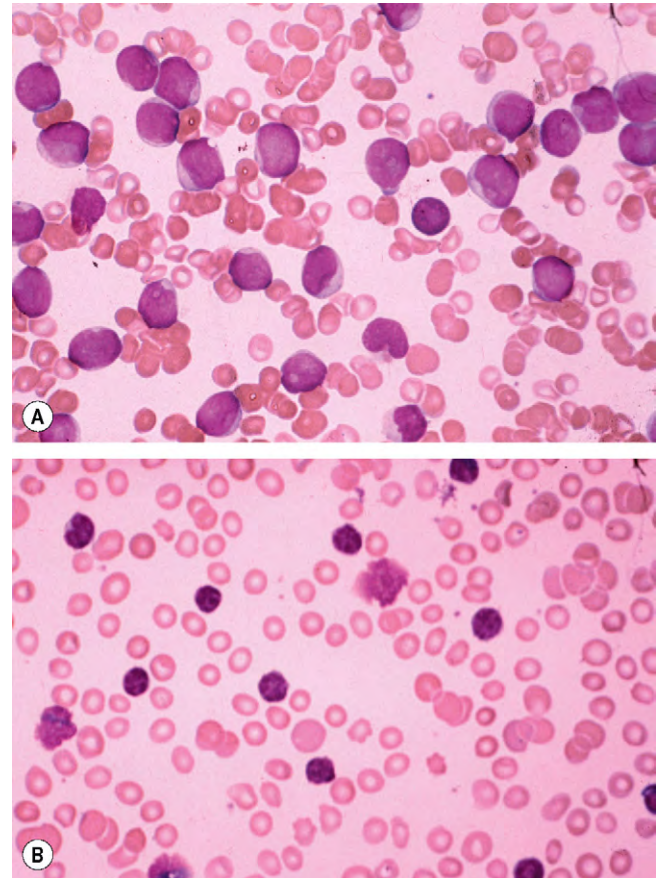


Fig. 13.77 Frotis de sangre en leucemias. (A) Aspirado de médula ósea en la leucemia mieloide aguda, que muestra los blastos inmaduros; (B) frotis de sangre periférico en la leucemia linfática crónica, que muestra muchos linfocitos maduros.

viscosidad e infecciones oportunistas; todos ellos pueden manifestarse como hemorragias, infecciones u oclusiones vasculares intraoculares.

1. Cambios en el fondo de ojo

- Hemorragias retinianas, exudados algodonosos y hemorragias retinianas con centros blancos (manchas de Roth, fig. 13.78A) se pueden ver en las leucemias agudas.
- La neovascularización retiniana periférica es una manifestación ocasional de la leucemia mieloide crónica (fig. 13.78B).
- Los depósitos coroides en la leucemia crónica pueden dar lugar a un aspecto tipo «en piel de leopardo» (fig. 13.78C).
- La infiltración del nervio óptico puede causar tumefacción y pérdida de la visión.

2. Otros signos oculares

- Afectación orbitaria, especialmente en los niños.
- Engrosamiento del iris, iritis y pseudohipopion.
- Hemorragia subconjuntival espontánea e hipema.
- Parálisis de pares craneales.

Anemia

Las anemias son un grupo de trastornos caracterizados por la disminución del número de hematíes circulantes o de la cantidad de hemoglobina en cada célula, o la disminución de

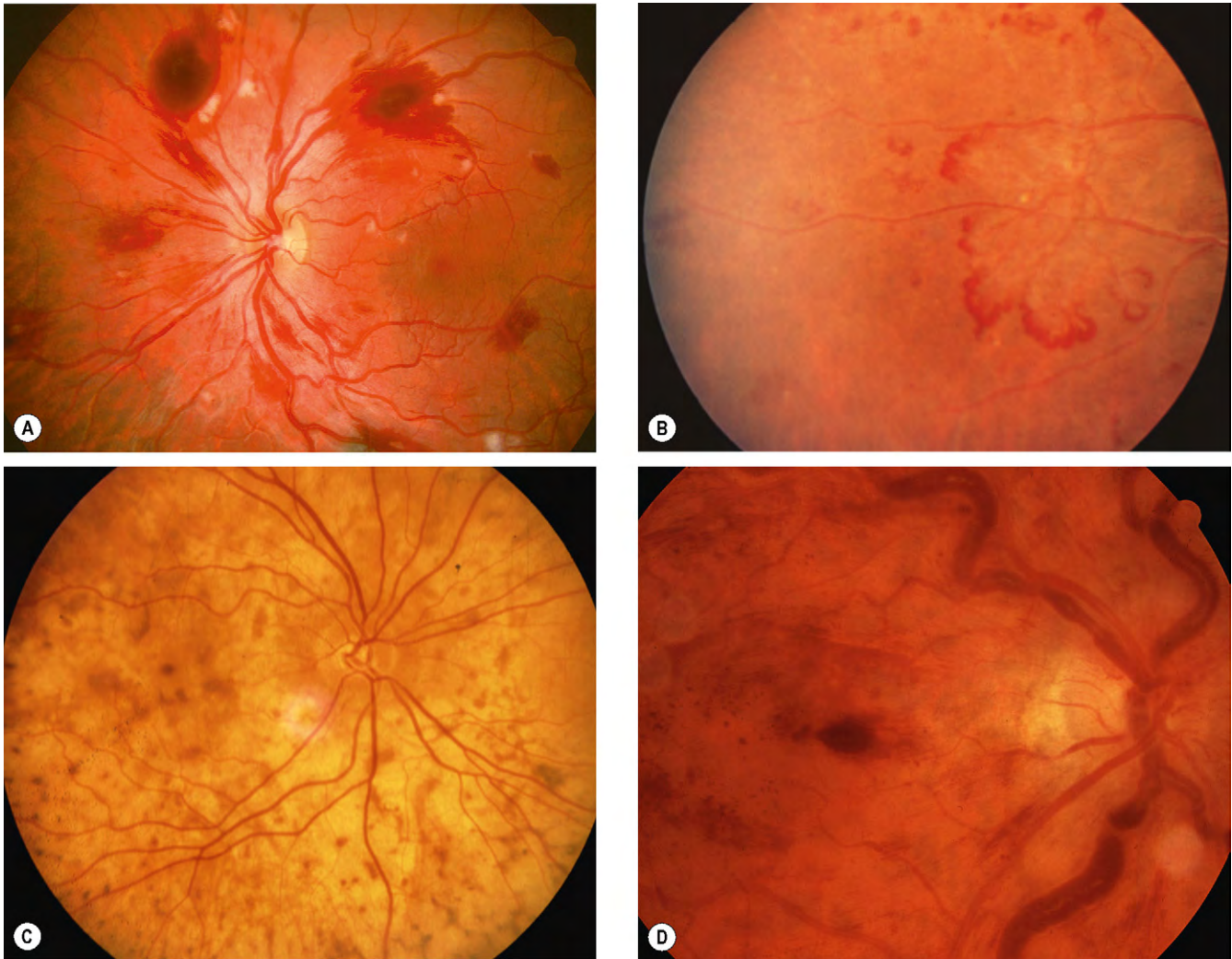


Fig. 13.78 Cambios en el fondo en algunos trastornos hematológicos. **(A)** Hemorragias retinianas, exudados algodunosos y manchas de Roth en la leucemia aguda y en la anemia asociada a trombocitopenia; **(B)** neovascularización retiniana periférica en la leucemia mieloide crónica; **(C)** aspecto «en piel de leopardo» por infiltración coroidea en la leucemia crónica; **(D)** hemorragias retinianas, importante dilatación venosa y segmentación en la hiperviscosidad.

(Cortesía de P. Saine, fig. A; P. Morse, fig. B.)

ambas cosas, cuando se altera el equilibrio entre la pérdida y la producción de sangre. Los cambios retinianos en las anemias suelen ser inocuos y raramente tienen importancia diagnóstica.

1. **El cuadro clínico** consiste en palidez, glositis atrófica, coiloniquia y estomatitis angular.
2. **Retinopatía**
 - La tortuosidad venosa retiniana está relacionada con la gravedad de la anemia, pero puede producirse aislada, especialmente en los pacientes con beta-talasemia mayor.
 - Las hemorragias en punto-mancha y en forma de llama, los exudados algodunosos y manchas de Roth son más frecuentes en la trombocitopenia asociada en una anemia aplásica (v. fig. 13.78A). La duración y el tipo de anemia no influyen en la aparición de estos cambios.

3. La **neuropatía óptica** con escotomas centrocecales puede producirse en los pacientes con anemia perniciosa. Si no se trata con suplementos de vitamina B12, puede producirse una atrofia óptica permanente. La anemia perniciosa también puede causar demencia, neuropatía periférica y degeneración combinada subaguda de la médula espinal; esta última se caracteriza por enfermedad de la columna posterior y lateral.

Hiperviscosidad

Los estados de hiperviscosidad constituyen un grupo diverso de trastornos infrecuentes caracterizados por un aumento de la viscosidad sanguínea debido a policitemia o una presencia de proteínas plasmáticas anormales (como la macroglobulinemia de Waldenström).

1. La **policitemia** se debe a la proliferación neoplásica de los eritrocitos, con hiperviscosidad y aumento de la actividad



Fig. 13.79 Alteraciones vasculares congénitas en la retina. **(A)** Macrovaso en la retina; **(B)** comunicación arteriovenosa; **(C)** la AGF muestra relleno pero no fugas.

(Cortesía de C. Barry, figs. B y C.)

de la médula ósea; plétora, esplenomegalia, prurito, hipertensión, angina, gota, trombosis y hemorragia.

2. La **macroglobulinemia de Waldenström** es un trastorno linfoproliferativo maligno con producción de IgM monoclonal que afecta principalmente a varones ancianos. Se caracteriza por cansancio, hematomas fáciles, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, fenómeno de Raynaud y enfermedad vascular periférica.
3. El **fondo de ojo** se caracteriza por hemorragias retinianas y dilatación venosa (fig. 13.78D), oclusión de una vena de la retina y telangiectasias conjuntivales.

ANOMALÍAS VASCULARES CONGÉNITAS

Macrovasos retinianos

1. **Signos.** Un vaso retiniano aberrante, grande y unilateral, normalmente una vena, que se detecta en el polo posterior y que puede atravesar la fóvea y el rafe horizontal (fig. 13.79A). Al coexistir con frecuencia anastomosis arteriovenosas, la afección puede considerarse una variante de la angiomatosis racemosa (v. cap. 12).

2. La **AGF** puede mostrar relleno precoz y vaciamiento diferido del vaso; a menudo se aprecia un lecho capilar dilatado a su. También pueden verse defectos de perfusión capilar y quistes en la fóvea.

Comunicaciones arteriovenosas

Las comunicaciones arteriovenosas congénitas se detectan habitualmente en exploraciones rutinarias, con afectación unilateral en una o varias localizaciones del mismo fondo. Tienen predilección por el haz papilomacular y el cuadrante superotemporal. Se han descrito complicaciones ocasionales

con hemorragia, exudados y oclusión vascular. Algunos pacientes pueden albergar lesiones sistémicas del mismo tipo. Las malformaciones pueden dividirse en los tres tipos siguientes, en función de su intensidad.

El grupo 1 consiste en anastomosis entre una arteriola y una vénula pequeñas con la interposición de un capilar o un plexo arteriolar anómalos. No es progresiva y se asocia a una buena agudeza visual.

El grupo 2 muestra comunicaciones arteriovenosas entre arterias y venas de la retina (fig. 13.79B y C).

El grupo 3 consiste en una dilatación difusa importante del árbol vascular con muchos canales anastomóticos de gran calibre.

Trastornos maculares adquiridos

INTRODUCCIÓN 594

EVALUACIÓN CLÍNICA DE LAS MACULOPATÍAS 595

Síntomas 595

Biomicroscopia por lámpara de hendidura 595

Agudeza visual 596

Sensibilidad de contraste 598

Rejilla de Amsler 598

ANGIOGRAFÍA DEL FONDO DE OJO CON FLUORESCÉINA 601

ANGIOGRAFÍA CON VERDE DE INDOCIANINA 608

TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA 611

DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA CON LA EDAD 611

Introducción 611

Drusas 613

Suplementación profiláctica de antioxidantes en la degeneración macular asociada con la edad 615

Degeneración macular asociada con la edad no exudativa (seca) 616

Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano 616

Desgarro del epitelio pigmentario retiniano 619

Neovascularización coroidea 620

Degeneración macular asociada con la edad hemorrágica 627

Proliferación angiomasosa de la retina 627

VASCULOPATÍA COROIDEA POLIPOIDEA 628

AGUJERO MACULAR ASOCIADO CON LA EDAD 629

MICROAGUJERO MACULAR 631

COROIORRETINOPATÍA SEROSA CENTRAL 632

EDEMA MACULAR QUÍSTICO 633

MEMBRANA EPIMACULAR 635

MIOPÍA DEGENERATIVA 637

ESTRÍAS ANGIOIDES 641

Consideraciones oculares 641

Asociaciones sistémicas 641

PLIEGUES COROIDEOS 643

MACULOPATÍA POR HIPOTONÍA 644

SÍNDROME DE TRACCIÓN VITREOMACULAR 645

NEOVASCULARIZACIÓN COROIDEA IDIOPÁTICA 645

RETINOPATÍA SOLAR 645

INTRODUCCIÓN

Marcas anatómicas

La **mácula** (fig. 14.1A) es una zona ovalada en el polo posterior, situada en el interior de las arcadas vasculares temporales. Mide entre 5 y 6 mm de diámetro y se encarga de los 15-20° centrales del campo visual. Histológicamente, posee más de una capa de células ganglionares, a diferencia de la monocapa de células ganglionares de la retina periférica. Las capas internas de la mácula contienen los pigmentos carotenoides amarillo xantófilos luteína y zeaxantina en concentraciones mucho mayores que las de la retina periférica (de ahí el nombre completo de «macula lútea», placa amarilla).

1. La **fóvea** es una depresión en la superficie retiniana en el centro de la mácula, con un diámetro de 1,5 mm (fig. 14.1B y fig. 14.2), aproximadamente igual al del disco óptico.
2. La **fovéola** ocupa la zona central de la fóvea y tiene un diámetro de 0,35 mm (fig. 14.1C). Es la parte más delgada de la retina y está desprovista de células ganglionares; tiene sólo de una alta densidad de conos fotorreceptores y de sus núcleos, junto con células de Müller.
3. El **umbo** es una depresión en el mismo centro de la foveola que se corresponde con el reflejo foveolar a la luz, cuya pérdida puede ser un signo temprano de lesión.
4. La **zona avascular de la fóvea (ZAF)**, una zona central que no contiene vasos sanguíneos, está rodeada por una malla continua de capilares y se encuentra dentro de la fóvea, pero se extiende más allá de la foveola. El diámetro exacto varía con la edad y con los estados patológicos, y sus límites pueden determinarse con exactitud sólo mediante angiografía con fluoresceína (AGF); el promedio es de 0,6 mm.

Epitelio pigmentario retiniano

1. Estructura

- El epitelio pigmentario retiniano (EPR) está compuesto de una única capa de células hexagonales en la sección transversal. Las células constan de un elemento basal externo no pigmentado que contiene el núcleo y una sección apical interna pigmentada que contiene abundantes melanosomas.
- La base celular está en contacto con la membrana de Bruch y en los vértices celulares se extienden múltiples prolongaciones vellosas a modo de filamentos entre los segmentos externos de los fotorreceptores.
- En el polo posterior, sobre todo en la fóvea, las células del EPR son más altas y delgadas, con una forma más regular, y contienen melanosomas en mayor número y de mayor tamaño que en la periferia.

2. Funciones

- Las células del EPR y los complejos de las uniones herméticas interpuestos (*zonula occludens*) constituyen la barrera hemoretiniana externa, que impide que el líquido extracelular pase al espacio subretiniano a partir de la lámina coriocapilar, y de modo activo, bombea iones y agua fuera del espacio subretiniano.
- Su integridad y la de la membrana de Bruch es importante para mantener una adherencia continuada entre

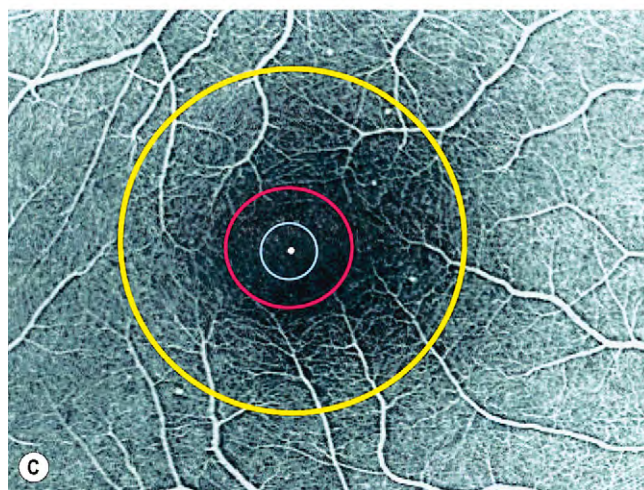
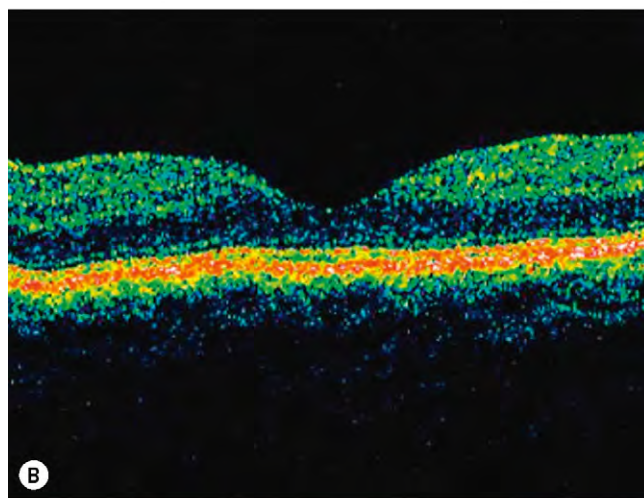
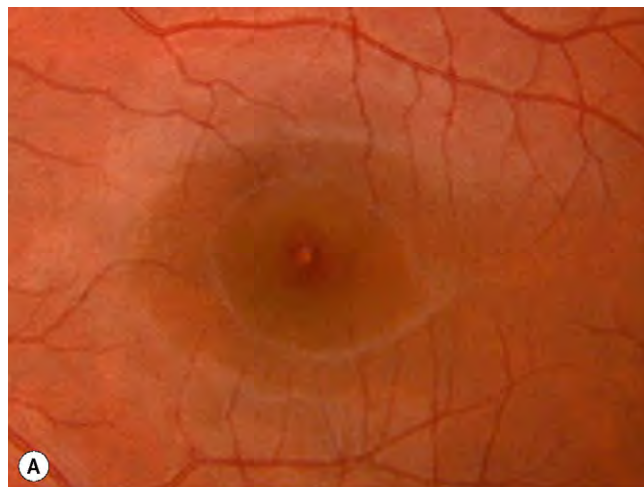


Fig. 14.1 Marcas anatómicas (A) Reflejo foveal normal a la luz; (B) La TCO muestra la depresión foveal; (C) fóvea (círculo amarillo); zona avascular de la fóvea, aproximada (círculo rojo); foveola (círculo lila); umbo (mancha blanca central).

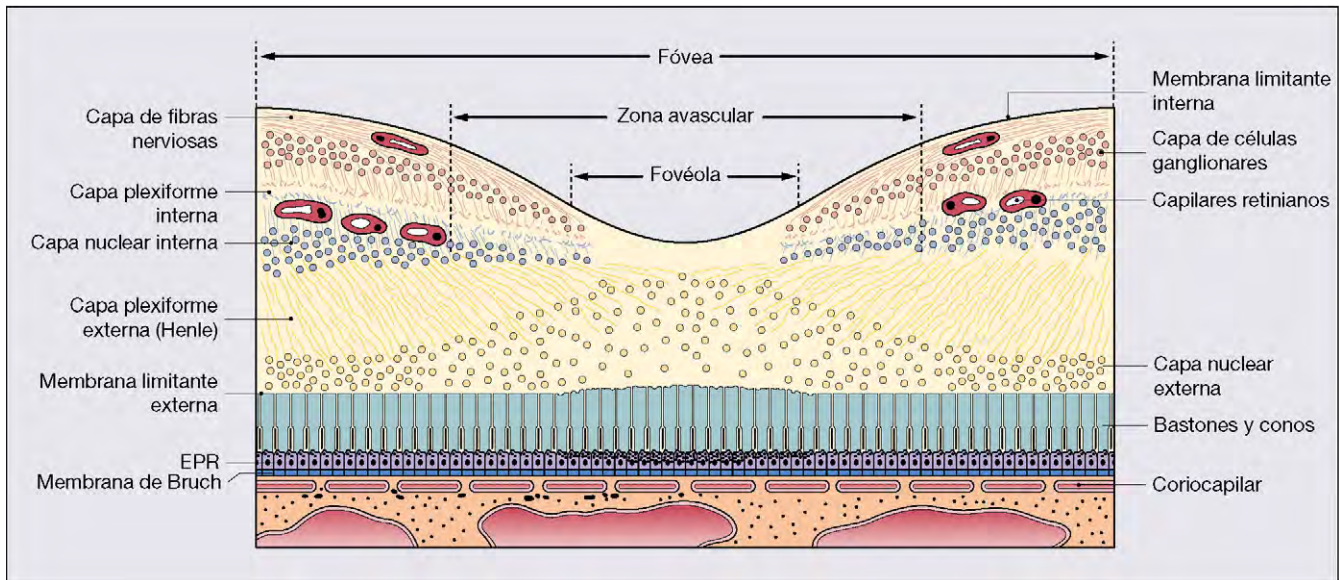


Fig. 14.2 Sección transversal de la fóvea.

las dos, y se cree que se debe a una combinación de fuerzas osmóticas e hidrostáticas, posiblemente con ayuda de uniones hemidesmosómicas.

- Facilitación de la renovación de fotorreceptores por la fagocitosis y degradación lisosómica de los segmentos externos después de la eliminación.
- Preservación de un medio retiniano óptimo. El mantenimiento de la barrera hemoretiniana externa es un factor fundamental, al igual que el transporte hacia el interior de metabolitos (principalmente pequeñas moléculas como aminoácidos y glucosa) y el transporte hacia el exterior de los productos de desecho del metabolismo.
- Almacenamiento, metabolismo y transporte de vitamina A en el ciclo visual.
- El denso pigmento del EPR tiene como función absorber la luz dispersa.

Membrana de Bruch

1. **Estructura.** La membrana de Bruch separa el EPR de la lámina coriocapilar y visto a través de microscopía electrónica consta de cinco elementos distintos:
 - La lámina basal del EPR.
 - Una capa colagenosa interna.
 - Una banda más gruesa de fibras elásticas.
 - Una capa colagenosa externa.
 - La lámina basal de la capa interna de la corio-capilar.
2. **Función.** El EPR utiliza la membrana de Bruch como vía para el transporte de los productos de desecho del metabolismo hacia el exterior del medio retiniano. Se cree que los cambios en su estructura son importantes en la patogenia de numerosos trastornos maculares (p. ej., su integridad puede ser importante en la supresión de la neovascularización coroidea, NVC).

EVALUACIÓN CLÍNICA DE LAS MACULOPATÍAS

Síntomas

1. **Visión borrosa** y dificultad para ver objetos cercanos pueden ser un síntoma inicial. El comienzo puede ser rápido en algunas afecciones como la NVC.
2. El **escotoma positivo** en el que los pacientes refieren obstrucción de la visión central, es el síntoma de una afección más grave. Contrasta con la neuropatía óptica, que generalmente causa una zona en el campo visual (escotoma negativo).
3. La **metamorfopsia** (distorsión de las imágenes percibidas) es un síntoma común que no está presente en la neuropatía óptica.
4. La **micropsia** (disminución en el tamaño de la imagen) está causada por un esparcimiento de los conos foveales y es menos frecuente.
5. La **macropsia** (aumento del tamaño de la imagen) se debe a un apiñamiento de los conos foveales y es infrecuente.
6. La discriminación del **color** puede verse alterada, pero generalmente es menos manifiesta que en una neuropatía óptica relativamente leve.
7. Puede haber **dificultades relacionadas con la adaptación a la oscuridad**, como una mala visión con una luz tenue y persistencia de imágenes tardías.

Biomicroscopía con la lámpara de hendidura

La oftalmoscopia indirecta con lámpara de hendidura (fig. 14.3A) utiliza lentes convexas de alta potencia diseñadas para obtener un amplio campo de visión del fondo de ojo que está verticalmente invertido y lateralmente revertida (fig. 14.3B). La técnica es como sigue:

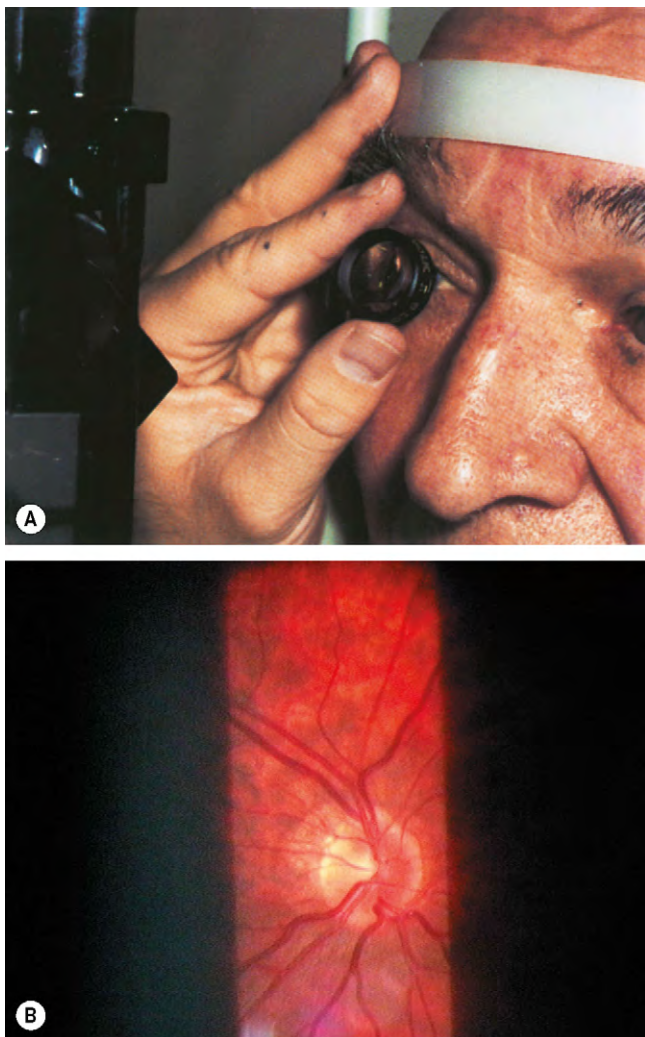


Fig. 14.3 (A) Biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura; (B) fondo de ojo.

(Cortesía de B. Tompkins, fig. B.)

- Se ajusta el haz de la lámpara de hendidura a una anchura de, aproximadamente, una cuarta parte de su diámetro mayor.
- Se ajusta la iluminación con un ángulo coaxial con el sistema de visión de la lámpara de hendidura.
- Se ajustan el aumento y la intensidad de la luz a los ajustes más bajos.
- Debe centrarse el haz de luz para que pase directamente a través de la pupila.
- Se sostiene la lente directamente enfrente de la córnea, dejando aparte las pestañas.
- Se explora el fondo moviendo la palanca de mando y el mecanismo de ajuste vertical de la lámpara de hendidura mientras se mantiene la lente sin que se mueva.
- Se suben los aumentos según sea necesario.
- Para ver la parte periférica de la retina, se instruye al paciente para que dirija la mirada de modo acorde.

Agudeza visual

Agudeza visual por la tabla de Snellen

La agudeza visual (AV) a distancia se relaciona directamente con el ángulo de separación mínimo (subtendido en el punto

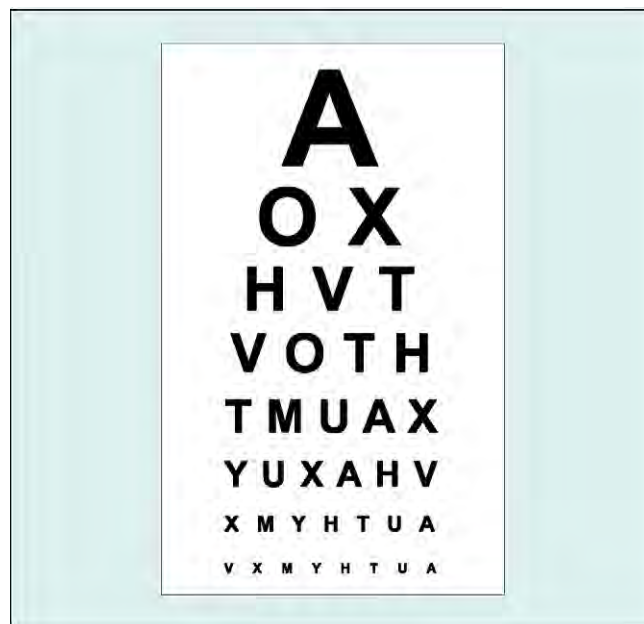


Fig. 14.4 Tabla optométrica de la agudeza visual de Snellen.

nodal del ojo) entre dos objetos que puedan ser percibidos como distintos. Se suele medir mediante letras o símbolos de color negro (optotipos) de una gama de tamaños expuestos en una tabla optométrica de color blanco a una distancia estándar.

- Una **AV normal** es igual a 6/6 (notación métrica) en la prueba de Snellen (v. más adelante, fig. 14.4). Debe considerarse tan sólo como referencia o estándar de detección porque una AV corregida normal en adultos jóvenes sanos suele ser superior (6/4) y luego disminuye a 6/6 aproximadamente en la séptima década de vida.
- La **AV mejor corregida** denota el nivel logrado con una corrección refractiva óptima.
- AV con agujero estenopeico.** Un agujero estenopeico consta de un oclisor opaco perforado por uno o más agujeros de aproximadamente 1 mm de diámetro (fig. 14.5). Compensa el efecto de los errores refractivos. Sin embargo, la agudeza por agujero estenopeico en pacientes con maculopatía y opacidades en la parte posterior del cristalino puede ser peor que con la corrección con gafas.

Agudeza visual muy deficiente

Si el paciente es incapaz de leer cualquier letra a cualquier distancia, se anota la AV como sigue:

- Contar dedos (CD)** denota que el paciente es capaz de decir cuántos dedos muestra el examinador a una distancia especificada (fig. 14.6).
- Cuando se hace referencia a los **movimientos de la mano (MM)** se refiere la capacidad para distinguir si la mano del examinador se mueve cuando se mantiene inmediatamente delante del paciente.
- La **percepción de luz (PL)** se refiere a la capacidad del paciente de discernir sólo la luz. Se anotará en un gráfico el cuadrante en que se percibe la luz (proyectada) (fig. 14.7).



Fig. 14.5 Ocluser de agujero estenoico.



Fig. 14.6 Prueba de «contar dedos» en la agudeza visual.

Agudeza LogMAR

Las tablas optométricas LogMAR resuelven muchas de las deficiencias que se encuentran en la tabla optométrica de Snellen (tabla 14.1) y son el medio estándar de determinación de la AV en investigación y cada vez más en la práctica clínica.

- LogMAR es un acrónimo del logaritmo en base 10 del mínimo ángulo de resolución, y designa la capacidad para resolver los elementos de un optotipo. Así, si una letra en la línea equivalente 6/6 subtende 52 de arco, y cada limbo de la letra tiene una anchura angular de 1, se requiere un MAR de 12 para la resolución. En cuanto a la línea 6/12, el MAR es 22, y la línea 6/60 es 102.

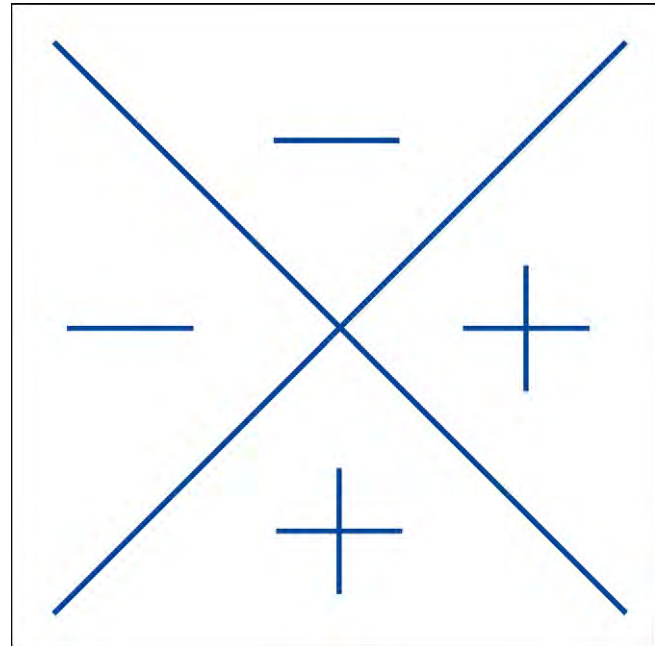


Fig. 14.7 Notación de la proyección de la prueba de la luz (ojo derecho); el paciente no puede detectar la luz dirigida hacia los cuadrantes superior y temporal.

- La puntuación en el logMAR es sencillamente el logaritmo en base 10 del MAR, de modo que si el logaritmo del valor MAR de 12 es cero, 6/6 es equivalente al logMAR 0,00. El logaritmo de 6/60 MAR de 102 es 1, de modo que 6/60 es equivalente a logMAR 1,00. El logaritmo de 6/12 MAR de 22 es 0,301, lo que da una puntuación de logMAR de 0,30. Las puntuaciones mejores de 6/6 tienen un valor negativo.
- Dado que el tamaño de las letras cambia en 0,1 logMAR unidades por fila y hay cinco letras en cada fila, se puede asignar a cada letra una puntuación de 0,02. Por consiguiente, en la puntuación final puede considerarse cada letra que haya sido leída correctamente y se debe continuar la prueba hasta que se lean de modo incorrecto la mitad de las letras en una línea.

Tablas optométricas de LogMAR

1. **La tabla optométrica de Bailey-Lovie** (fig. 14.8) es la mejor conocida y está diseñada para ser utilizada a 6 metros. Cada una de las líneas de la tabla optométrica comprende cinco letras y el espaciado entre cada letra y cada fila se relaciona con la anchura y la altura de las letras.
 - La distancia entre dos letras adyacentes de la misma fila, y la distancia entre dos filas adyacentes es la misma que la altura de una letra de las dos filas inferiores.
 - Los valores de la AV de Snellen y la AV logMAR se listan a la derecha e izquierda de las filas, respectivamente.
 - También puede anotarse la AV en una tabla optométrica de Bailey-Lovie utilizando la puntuación de la Visual Acuity Rating (VAR) en la que el equivalente 6/6 de una línea leída correctamente proporciona una puntuación de 100, con un punto restado o sumado por cada letra menor o mayor que ésta.
2. **Otras tablas** están calibradas para 4m. Las tablas del *The Early Treatment Diabetic Retinopathy Study* (ETDRS) utilizan filas equilibradas que comprenden optotipos Sloan, desarrollados

Tabla 14.1 Comparación de las pruebas de agudeza visual (AV) con la tabla optométrica de Snellen y la escala logMAR

Tabla optométrica de Snellen	Escala logMAR
Menor duración de la prueba	Mayor duración de la prueba
Más letras en las líneas inferiores presentan un efecto de «apiñamiento» desequilibrado	Un número de letras equivalente en las diferentes líneas mitiga el efecto de «apiñamiento»
Un menor número de letras grandes reduce la exactitud en los niveles más bajos de la AV	Un número equivalente de letras en las líneas de agudeza superior e inferior aumenta la exactitud a menor AV
Legibilidad variable entre las letras individuales	Legibilidad similar entre las letras (sobre todo en las tablas ETDRS que utilizan optotipos Sloan)
Líneas no equilibradas entre sí en relación con la consistencia de la legibilidad	Líneas equilibradas en cuanto a consistencia de la legibilidad (sobre todo en las últimas tablas ETDRS)
Tabla más pequeña relativamente transportable	Tabla más grande más difícil de transportar
Distancia de la prueba de 6 m: se requiere una mayor distancia de prueba (o un espejo)	4 m de distancia de la prueba en muchas tablas optométricas: distancia de prueba más pequeña (o no se requiere espejo)
El espaciado entre letras y filas no es sistemático	El espaciado entre letras y filas está distribuido para optimizar la interacción de los contornos
Menor exactitud, consistencia relativamente inadecuada para la prueba	Mayor exactitud y consistencia apropiadas para la prueba (pero óptimamente se requieren tres versiones de tabla ETDRS e iluminación estandarizada)
Sin puntuación negativa	Una AV mejor a equivalente 6/6 proporciona una puntuación antiintuitiva negativa
Sistema de puntuación sencillo; se requiere poca o ninguna aritmética mental	Sistema de puntuación algo más complejo; se requiere una cierta aritmética mental (más fácil con el sistema VAR)
Utilización fácil; numerosos clínicos la perciben como satisfactoria en el entorno clínico habitual	A pesar de sus ventajas, algo más complicada

para conferir una legibilidad equivalente entre las letras individuales y las filas. Las letras del ETDRS son cuadradas, en una rejilla de 5 × 5, es decir, 52 × 52 para las letras 6/6 equivalentes a 6 m. En la tabla optométrica de Bailey-Lovie, una letra 6/6 tiene 52 de altura por 42 de anchura.

Sensibilidad de contraste

1. Principios. La sensibilidad de contraste es una medida de la capacidad del sistema visual para distinguir un objeto sobre un fondo. La diana ha de ser suficientemente grande para verse, pero ha de tener un contraste lo bas-

**Fig. 14.8** Tabla optométrica de Bailey-Lovie.

tante alto con respecto al fondo; una letra en gris claro se ve peor sobre un fondo blanco que una letra de color negro. La sensibilidad de contraste representa un aspecto diferente de la función visual con respecto a las pruebas de resolución espacial arriba descritas, que utilizan, todas ellas, optotipos de alto contraste.

- Numerosas afecciones reducen tanto la sensibilidad de contraste como la agudeza visual, pero bajo algunas circunstancias (p. ej., ambliopía, neuropatía óptica, algunos casos de catarata y aberraciones de mayor orden), puede estar reducida la función visual medida por sensibilidad de contraste mientras que está preservada la AV.
 - Por ello, si los pacientes con una buena AV manifiestan síntomas visuales (generalmente con una baja iluminación), las pruebas de sensibilidad de contraste pueden ser útiles para demostrar de modo objetivo un déficit funcional. A pesar de sus ventajas, no se ha adoptado de modo generalizado en la práctica clínica.
- 2.** La tabla optométrica de letras de sensibilidad de contraste de **The Pelli-Robson** (fig. 14.9) se ve a 1 metro y consta de una fila de letras de igual tamaño (frecuencia espacial de 1 ciclo por grado) pero con un contraste que disminuye 0,15 unidades logarítmicas por grupos de tres letras. El paciente lee hacia abajo las filas de letras hasta que se alcanza el grupo de tres con más baja resolución.

Rejilla de Amsler

La rejilla de Amsler evalúa los 20° del campo visual centrado en la fijación (fig. 14.10). Se utiliza principalmente en las pruebas de detección y monitorización de las maculopatías, pero demuestra también los defectos en el campo visual central que se originan en otra parte. A los pacientes con un



Fig. 14.9 Tabla optométrica de letras en la sensibilidad de contraste de Pelli-Robson.

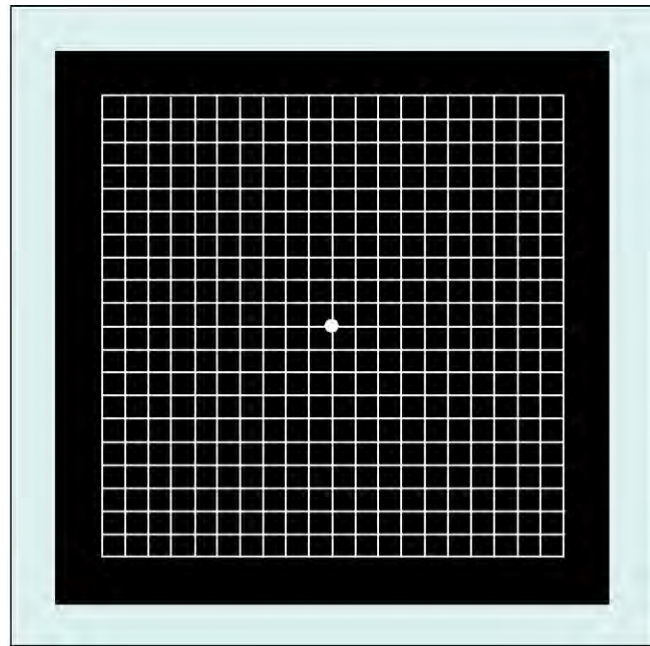


Fig. 14.11 Tabla de la rejilla de Amsler.

(Cortesía de A. Franklin.)

riesgo sustancial de neovascularización coroidea se les debe proporcionar una tabla optométrica de registro de Amsler para su empleo regular en su domicilio.

Tablas optométricas

Hay siete tablas optométricas y cada una de ellas consta de un cuadrado de 10 cm (figs. 14.11 y 14.12).

La tabla optométrica 1 consta de una rejilla de color blanco sobre un fondo negro, y la rejilla externa contiene 400 cuadrados más pequeños de 5 mm. Cuando se ve a aproximadamente 30 cm de distancia, cada cuadrado pequeño subtiende un ángulo de 1°.

La tabla optométrica 2 es similar a la tabla optométrica 1, pero tiene líneas diagonales que ayudan a la fijación en los pacientes que no pueden ver la mancha central como consecuencia de un escotoma central.

La tabla optométrica 3 es idéntica a la tabla optométrica 1, pero tiene cuadrados de color rojo. El diseño de rojo sobre negro intenta estimular los conos foveales de gran longitud de onda. Se emplea para detectar escotomas de color sutiles y desaturación que puede ocurrir en las maculopatías tóxicas, neuropatías ópticas y lesiones del quiasma.

La tabla optométrica 4 consta sólo de puntos aleatorios y se utiliza principalmente para distinguir los escotomas de la metamorfopsia, ya que no hay modo de distorsión.

La tabla optométrica 5 consta de líneas horizontales y está diseñada para detectar metamorfopsia a los largo de meridianos específicos. Es de particular valor en la evaluación de los pacientes que describen dificultad en la lectura.

La tabla optométrica 6 es similar a la tabla optométrica 5, pero tiene un fondo de color blanco y las líneas centrales están más juntas, lo que permite una evaluación más detallada.

La tabla optométrica 7 tiene una rejilla central fina y cada cuadrado subtiende un ángulo de medio grado y es, por consiguiente, más sensible.

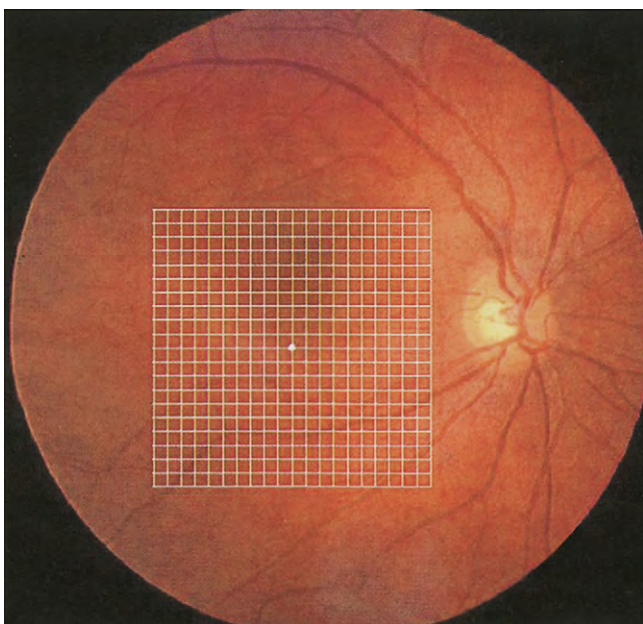


Fig. 14.10 Rejilla de Amsler superpuesta en la mácula.

(Cortesía de A. Franklin.)

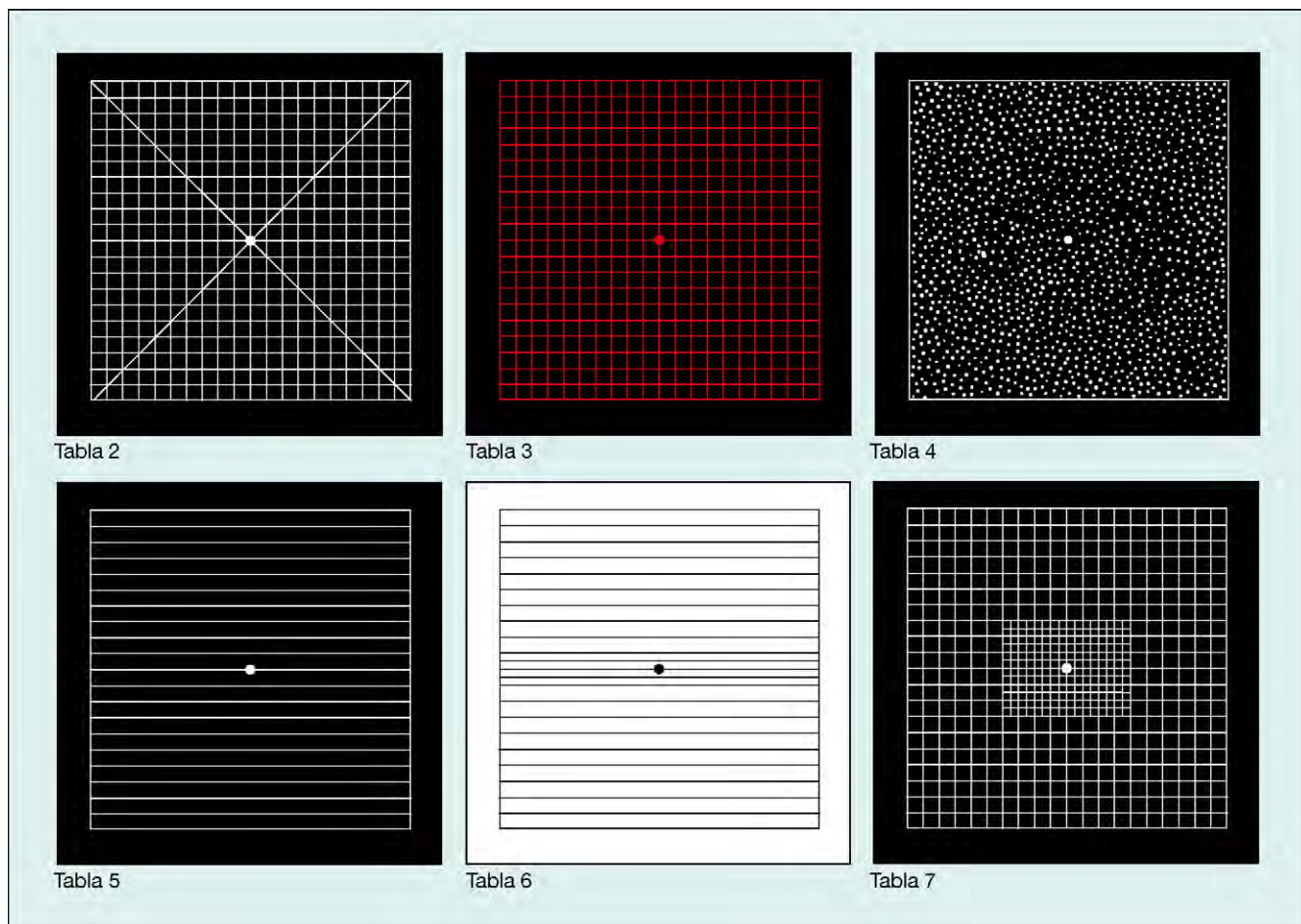


Fig. 14.12 Tablas optométricas de Amsler 2-7.

(Cortesía de A. Franklin.)

Técnica

Las pupilas no deben estar aún dilatadas y, con el fin de evitar un efecto de estrés lumínico, los ojos no se explorarán antes con lámpara de hendidura. En caso necesario, se llevará una corrección de presbicia. La tabla debe estar bien iluminada y mantenerse a una distancia de lectura cómoda. Se cubre un ojo.

- Se debe pedir al paciente que mire directamente al punto central con el ojo descubierto, que siga manteniendo la mirada en dicho punto y que notifique cualquier distorsión u ondulación de las líneas.
- Se sigue recordando al paciente que mantenga la vista fija en el punto central y se le pregunta si observa zonas borrosas o manchas negras en alguna parte de la rejilla. Los pacientes con maculopatía señalan con frecuencia que las líneas son onduladas, mientras que los que tienen neuropatía óptica señalan con frecuencia que faltan algunas líneas o que son débiles, pero no distorsionadas.
- Se pide al paciente que nos diga si puede ver los cuatro ángulos y los cuatro lados del cuadrado, un ángulo o un borde que falta debe suscitar la posibilidad de otras causas que no sean una maculopatía, como defectos de un campo glaucomatoso o retinitis pigmentosa.
- Se proporciona al paciente una hoja de papel para apuntar y un bolígrafo y se le pide que dibuje cualquier anomalía en un gráfico de dibujo (fig. 14.13).
- Se realiza la prueba en el otro ojo.

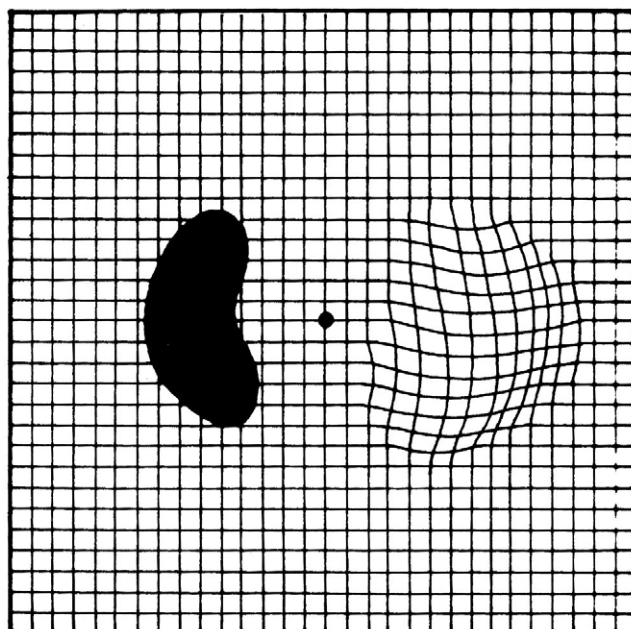


Fig. 14.13 La hoja de registro de Amsler muestra líneas onduladas que indican metamorfopsia y un escotoma denso.

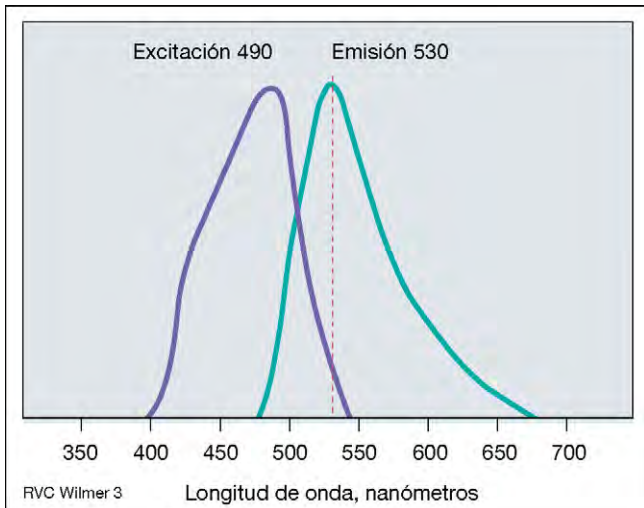


Fig. 14.14 Excitación y emisión de fluoresceína.

En la práctica clínica es muy común efectuar la prueba utilizando simplemente la tabla de registro, en la que los pacientes pueden luego ilustrar directamente cualquier alteración.

ANGIOGRAFÍA DEL FONDO DE OJO CON FLUORESCÉINA

Principios

1. La **fluorescencia** es la propiedad de ciertas moléculas de emitir luz de una longitud de onda superior cuando son estimuladas por una luz de menor longitud de onda. El pico de excitación de la fluoresceína es de, aproximadamente, 490 nm (en la parte azul del espectro) y representa la máxima absorción de energía lumínica por la fluoresceína. Las moléculas estimuladas por esta longitud de onda son excitadas hasta un nivel de energía superior y emiten luz de aproximadamente 530 nm (amarillo-verde; fig. 14.14).
2. La **fluoresceína** (fluoresceína sódica) es un colorante naranja hidrosoluble que cuando se inyecta por vía intravenosa permanece en gran medida intravascular y circula por el torrente circulatorio. Tiene un metabolismo renal y hepático y se excreta en la orina durante 24-48 h.
3. La **AGF** implica la vigilancia fotográfica del paso de fluoresceína a través de las circulaciones retiniana y coroidea después de la inyección intravenosa (fig. 14.15).
4. **Unión de la fluoresceína.** Después de la inyección intravenosa, del 70-85% de las moléculas de fluoresceína se fijan a las proteínas séricas, mientras que el porcentaje restante permanece sin unirse.
5. **Barrera hemorretiniana externa.** Los vasos coroides mayores son impermeables tanto a la fluoresceína unida como a la fluoresceína libre. Sin embargo, las paredes de la lámina coriocapilar contienen múltiples fenestraciones a través de las que las moléculas de fluoresceína libre se escapan al espacio extravascular. Pueden pasar a través de la membrana de Bruch pero, al llegar al epitelio pigmentario retiniano (EPR), son bloqueadas por complejos intercelulares denominados uniones estrechas o *zonula occludens* (fig. 14.16).
6. La **barrera hemorretiniana interna** está compuesta principalmente de las uniones estrechas entre las células endoteliales de los capilares retinianos, a través de los

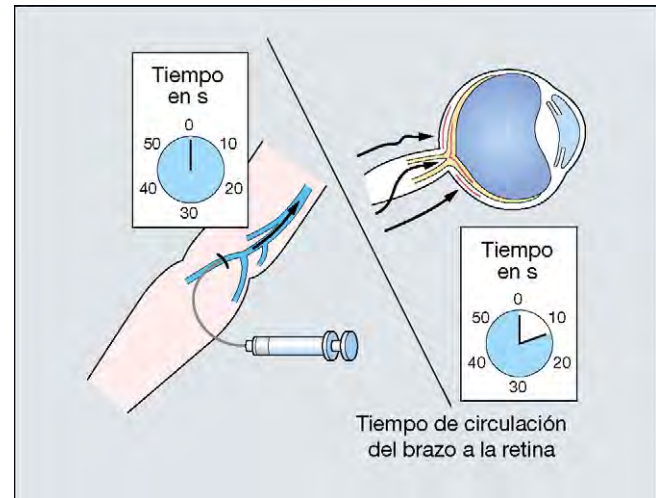


Fig. 14.15 Inyección de fluoresceína en la vena antecubital y su paso al interior del ojo.

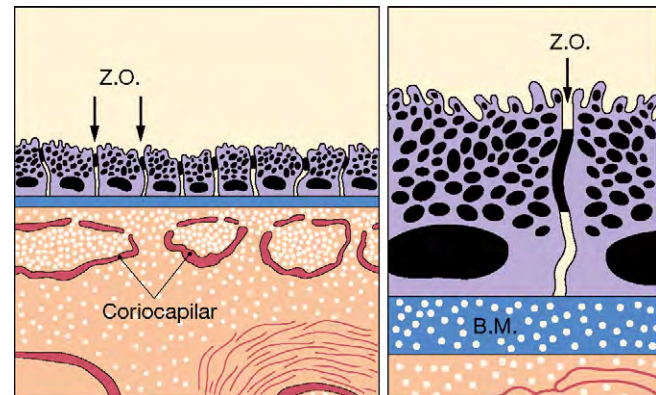


Fig. 14.16 Barrera hemorretiniana externa (ZO, *zonula occludens*; MB, membrana de Bruch).

cuales no pasa la fluoresceína unida ni la fluoresceína libre (fig. 14.17A); la membrana basal y los pericitos desempeñan sólo una función menor en este sentido. La desestructuración de la barrera hemorretiniana interna permite la fuga de fluoresceína unida y libre al espacio extravascular (fig. 14.17B).

7. Se utilizan **filtros** de dos tipos para asegurarse de que la luz azul entra en el ojo y sólo la luz amarillo-verde entra en la cámara (fig. 14.18).
 - a. **Filtro de excitación de azul cobalto** que permite el paso la luz blanca desde la cámara. La luz azul emergente entra en el ojo y excita las moléculas de fluoresceína en las circulaciones retiniana y coroidea, que luego emiten luz de una mayor longitud de onda (amarillo-verde).
 - b. A continuación, **un filtro de barrera amarillo-verde** bloquea cualquier luz azul reflejada del ojo, y permite únicamente el paso de la luz fluorescente amarillo-verde emitida.
8. La **captura de imágenes** en los dispositivos modernos suele realizarse con el dispositivo CCD de una cámara digital, y las cámaras antiguas utilizan una película en blanco y negro carbón. La captura de imágenes digitales permite disponer inmediatamente de información, de un fácil almacenamiento y acceso, así como la manipulación y el realce de las imágenes.

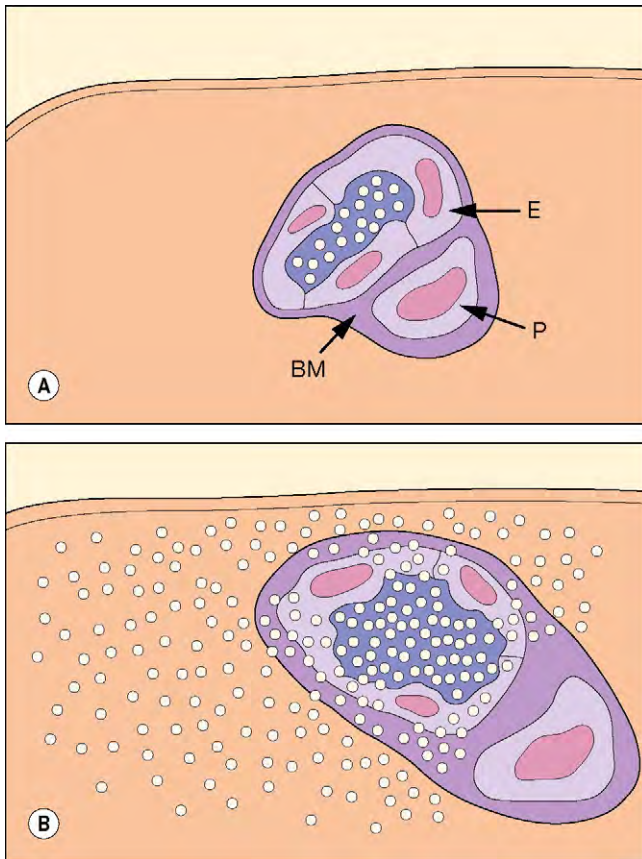


Fig. 14.17 Barrera hemoretiniana interna. (A) Intacta; (B) desestructurada

(E, célula endotelial; MB, membrana basal; P, pericito.)

Hay que subrayar que la AGF debe realizarse sólo si los hallazgos tienen probabilidad de influir sobre el tratamiento.

Técnica

1. **Preliminares.** Un angiograma de buena calidad requiere una adecuada dilatación pupilar y medios transparentes. Se pregunta al paciente respecto a contraindicaciones para la AGF.
 - La alergia a la fluoresceína es una contraindicación absoluta, y los antecedentes de reacciones intensas a cualquier alérgeno son una clara contraindicación relativa.
 - Otras contraindicaciones relativas son la insuficiencia renal (menor dosis de fluoresceína en caso de que se requiera la angiografía), el embarazo, el asma de moderado a intenso y las cardiopatías graves.
 - Debe observarse que la alergia al yodo y las alergias a mariscos no son contraindicaciones para la AGF (la fluoresceína no contiene yodo) pero son contraindicaciones absolutas a la angiografía de verde indocianina (VIC), ya que el VIC contiene yodo.
 - Se ha de disponer todo lo necesario para tratar los posibles efectos adversos. Esto incluye una dotación de personal adecuada, un carrito de resucitación, fármacos para el tratamiento de anafilaxia, un sofá o silla reclinable, y un recipiente en caso de vómito.
 - Se explica el procedimiento al paciente y se obtiene el impreso de consentimiento informado. Es importante mencionar los efectos adversos habituales y graves (tabla 14.2), sobre todo la coloración transitoria de piel y de orina y la posibilidad muy frecuente de náuseas inmediatamente después de la inyección de fluoresceína.
2. **Técnica**
 - a. El paciente se sienta cómodamente frente al retinógrafo y se inserta una cánula venosa estándar (en lugar de un juego de infusión con alas de «mariposa»), menos seguro. A continuación, se comprueba la vía con solución salina normal para asegurar la permeabilidad y excluir la extravasación.

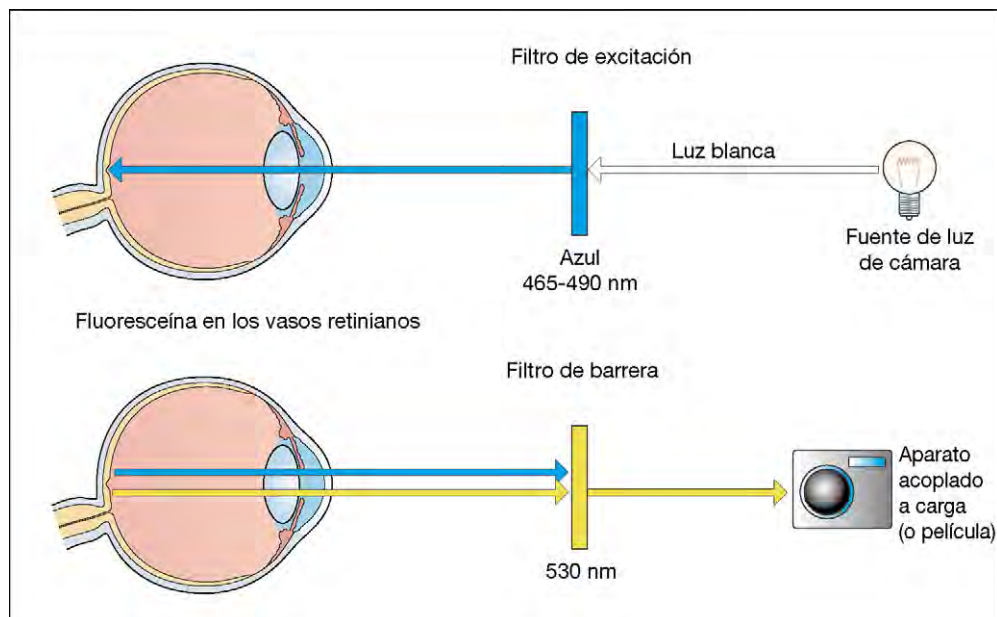


Fig. 14.18 Principios de la angiografía con fluoresceína.

(Adaptada de P.G. Watson, B.L. Hazelman, C.E. Pavésio y W.R. Green, en *The Sclera and Systemic Disorders*, Butterworth-Heinemann, 2004.)

Tabla 14.2 Fenómenos adversos en la angiografía con fluoresceína

• Cambio de color de la piel y la orina (invariable)
• Extravasación del colorante inyectado (reacción local dolorosa)
• Náuseas muy habituales, vómitos relativamente infrecuentes
• Prurito, erupción
• Estornudos, respiración
• Episodio vasovagal o síncope (por lo general debido a ansiedad pero en ocasiones a cardiopatía isquémica)
• Reacciones anafilácticas y anafilactoides (1:2.000 angiogramas)
• Infarto de miocardio (extraordinariamente infrecuente)
• Muerte (1:220.000 en el estudio más extenso)

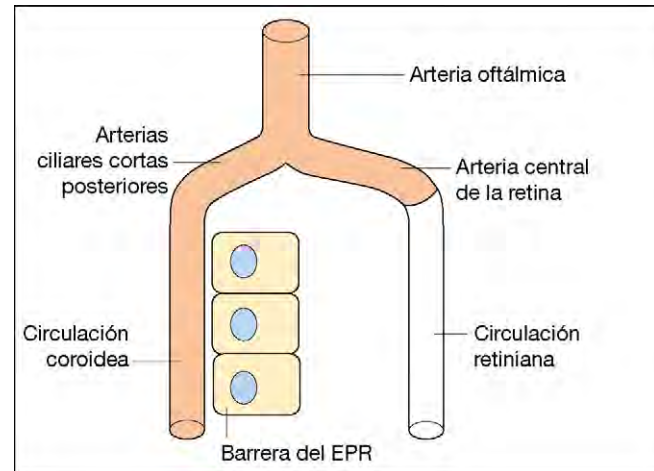
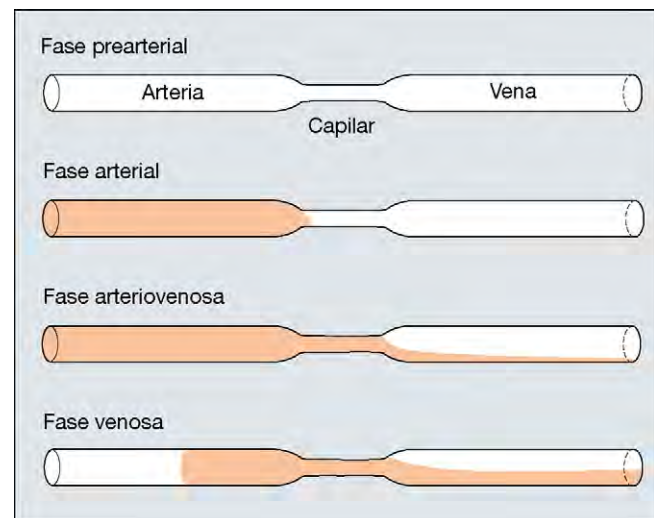
Tabla 14.3 Fotografía del fondo sin rojo

• Imagen captada antes de la inyección de fluoresceínas
• Tomada con el filtro de barrera amarillo-verde in situ, con bloqueo de la luz roja
• Las estructuras rojas aparecen en negro, subrayando el contraste
• Vasculatura y hemorragias fácilmente identificables
• Mayor visibilidad de los defectos de la capa de fibras nerviosas de la retina y de otros detalles retinianos

- b. Se carga la fluoresceína en el interior de una jeringa, por lo general 5 ml de una solución al 10%. En ojos con medios opacos pueden conseguirse mejores resultados con 3 ml de una solución al 25%.
- c. Si no se han obtenido ya, se toman fotografías en color.
- d. Se captura una imagen «aneritra» (tabla 14.3).
- e. Si está indicado, se realiza una prueba antes de la inyección para detectar autofluorescencia (v. más adelante), con los filtros de excitación y de barrera colocados.
- f. Se inyecta la fluoresceína en el curso de unos pocos segundos.
- g. Se obtienen imágenes a intervalos de aproximadamente 1 s, comenzando 5-10 s después de la inyección y continuando hasta las fases deseadas.
- h. Si la patología es monocular, deben seguirse obteniendo tomas de control del ojo adelfo, por lo general después de haber fotografiado la fase de tránsito en el ojo objeto de estudio.
- i. Si es adecuado, pueden obtenerse fotografías tardías después de 10 min para mostrar si hay fugas y, en ocasiones, pasados 20 min.
- j. Las imágenes en estereó pueden ser útiles para evidenciar elevación y suelen tomarse reposicionando manualmente la cámara a un costado o con uso de un dispositivo especial (separador estereó) para ajustar la imagen; estas imágenes en realidad son en pseudoestereó; el estereó verdadero requiere la obtención de tomas simultáneas a partir de ángulos diferentes.

Fases del angiograma

La fluoresceína se introduce en el ojo por la arteria oftálmica y pasa a la circulación coroidea a través de las arterias ciliares posteriores cortas y a la circulación retiniana a través de la arteria central de la retina. Dado que la vía hasta la circula-

**Fig. 14.19** Entrada de fluoresceína en las circulations coroidea y retiniana.**Fig. 14.20** Cuatro fases del angiograma con fluoresceína.

ción retiniana es ligeramente más larga que hasta la circulación coroidea, ésta se llena aproximadamente 1 s antes que la primera (fig. 14.19). En la circulación coroidea con frecuencia no pueden discernirse los detalles con precisión, sobre todo por la rápida fuga de la fluoresceína libre de la lámina coriocapilar y también porque la melanina de las células del EPR bloquea la fluorescencia coroidea. El angiograma consta de las siguientes fases superpuestas (fig. 14.20):

1. La fase **coroidea** (prearterial) aparece por lo general 9-15 s después de la inyección del colorante (más en pacientes con una mala circulación general) y se caracteriza por llenado lobular irregular de la coroides debido a fuga de la fluoresceína libre desde la lámina coriocapilar fenestrada. En caso de estar presente, una arteria ciliarretiniana se llena en este momento porque deriva de la circulación ciliar posterior (fig. 14.21).
2. La **fase arterial** comienza aproximadamente 1 s después del inicio de la fluorescencia coroidea y muestra el llenado arteriolar retiniano y la continuación del llenado coroideo (fig. 14.22A).



Fig. 14.21 La fase coroidea muestra un llenado coroideo irregular, así como el llenado de una arteria cilioretiniana.

3. **La fase arteriovenosa (capilar)** muestra la repleción completa de las arterias y capilares con un flujo laminar temprano en las venas en el que parece que el colorante delimita la pared venosa dejando una tira hipofluorescente axial (fig. 14.22B). Este fenómeno refleja un drenaje inicial a partir de los capilares del polo posterior llenando los márgenes venosos, así como el perfil de velocidad de los pequeños vasos, en el que el flujo plasmático más rápido es adyacente a las paredes vasculares en donde la concentración celular es menor.
 4. **La fase venosa.** El flujo venoso laminar (fig. 14.22C) progresa hasta el relleno completo (fig. 14.22D) y en la fase venosa tardía se observa una menor fluorescencia arterial. Se alcanza el máximo relleno capilar perifoveal aproximadamente a los 20-25 s en los pacientes con una función cardiovascular normal, y el primer paso de la circulación de fluoresceína se completa generalmente en 30s.
 5. **La fase tardía (recirculación)** evidencia los efectos de la recirculación continua, la dilución y la eliminación del colorante. Con cada onda sucesiva, la intensidad de la fluorescencia se vuelve más débil aunque el disco óptico muestra tinción (fig. 14.22E). La fluoresceína desaparece de la vasculatura retiniana a los 10 min, aproximadamente.
 6. **El aspecto oscuro de la fovea** (fig. 14.23A) se debe a tres factores (fig. 14.23B):
 - Ausencia de vasos sanguíneos en la ZAF.
 - Bloqueo de la fluorescencia coroidea debido a una elevada densidad de xantófila en la fovea.
 - Bloqueo de la fluorescencia coroidea de fondo por las células del EPR de la fovea, que son de mayor tamaño y contienen más melanina y lipofuscina que en cualquier otra localización de la retina.
1. Los compuestos **autofluorescentes** absorben la luz azul y emiten luz de color amarillo-verde de modo similar a la fluoresceína. Se capta en imagen de modo más efectivo escaneando con oftalmoscopia de láser (SLO), pero puede detectarse también en la fotografía estándar del fondo de ojo en drusas expuestas de la cabeza del nervio óptico (v. fig. 19.24B) y en ocasiones con lipofuscina en las drusas retinianas y otras alteraciones como el hamartoma astrocítico (v. fig. 12.42D) y las estrías angioides.
 2. **La seudofluorescencia** (falsa fluorescencia) se refiere a luz no fluorescente reflejada visible antes de la inyección de fluoresceína; pasa a través de los filtros debido a la superposición de las longitudes de onda que atraviesan el filtro de excitación y después el filtro de barrera. Es más manifiesta cuando se quitan los filtros.
 3. El «**defecto ventana**» está causado por atrofia o ausencia del EPR (fig. 14.24A) como en la degeneración macular asociada con la edad atrófica, agujeros maculares de grosor completo, desgarros del EPR y algunas drusas. Produce un desenmascaramiento de la fluorescencia coroidea de fondo normal y se caracteriza por una hiperfluorescencia precoz que aumenta en intensidad y luego se debilita sin cambios en el tamaño o forma (fig. 14.24B y C).
 4. El **cúmulo** de fluoresceína (*pooling*) en un espacio anatómico se produce por la ruptura de la barrera hemorretiniana externa (uniones estrechas del EPR):
 - a. **En el espacio subretiniano**, como en la coriorretinopatía serosa central (fig. 14.25A). Se caracteriza por hiperfluorescencia temprana que, al tender la fuga responsable a ser única y pequeña, aumenta lentamente en intensidad y área, permaneciendo relativamente bien definida la máxima extensión (fig. 14.25B y C).
 - b. **En el espacio sub-EPR** al igual que en el desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP, fig. 14.26A). Se caracteriza por una hiperfluorescencia precoz cuya intensidad aumenta, aunque no su tamaño (fig. 14.26B y C).
 5. La **fuga o escape** de colorante se caracteriza por hiperfluorescencia más bien temprana que aumenta tanto en extensión como en intensidad. Es el resultado de la degradación de la barrera hemorretiniana interna debida a:
 - a. **Disfunción o pérdida de las uniones estrechas vasculares existentes**, como en la retinopatía diabética de fondo, oclusión venosa retiniana, edema macular quístico (fig. 14.27A) y edema papilar.
 - b. **Ausencia primaria de uniones estrechas vasculares**, como en la neovascularización coroidea, retinopatía diabética proliferativa (fig. 14.27B), tumores y algunas alteraciones vasculares, como la enfermedad de Coats.
 6. **La tinción** es un fenómeno tardío que consiste en retención prolongada del colorante en tejido como drusas, tejido fibroso, esclerótica expuesta, y disco óptico normal (v. fig. 14.22E), y se ve en las fases tardías del angiograma, sobre todo después de que el colorante haya dejado las circulaciones coroidea y retiniana.

Causas de hiperfluorescencia

El aumento de la fluorescencia puede estar producido por: (a) realce de la visualización de una densidad de fluoresceína normal, o (b) un aumento en el contenido de fluoresceína en los tejidos.

Causas de hipofluorescencia

La reducción o ausencia de fluorescencia puede deberse a: (a) obstrucción óptica («enmascaramiento» o bloqueo) de densidad normal de fluoresceína en un tejido (fig. 14.28) o (b) perfusión inadecuada del tejido («defecto de repleción»).

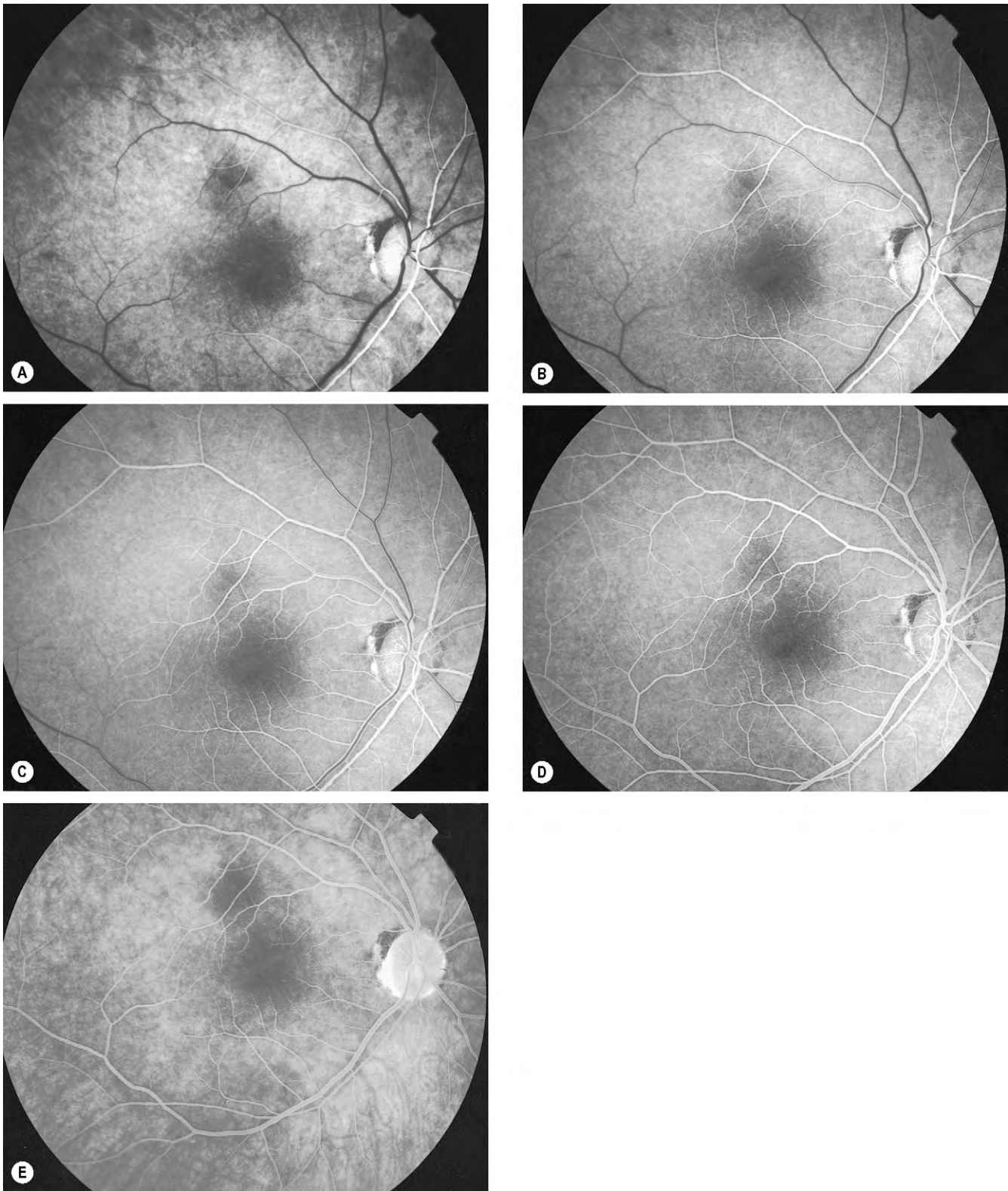


Fig. 14.22 Angiograma con fluoresceína normal. **(A)** La fase arterial muestra el llenado de las arterias coroideas y retinianas; **(B)** la fase arteriovenosa (capilar) muestra un llenado completo y flujo venoso laminar temprano; **(C)** la fase venosa temprana muestra un flujo venoso laminar acusado; **(D)** la fase venosa media muestra un llenado venoso casi completo; **(E)** la fase tardía (eliminación) muestra una fluorescencia débil con tinción del disco óptico.

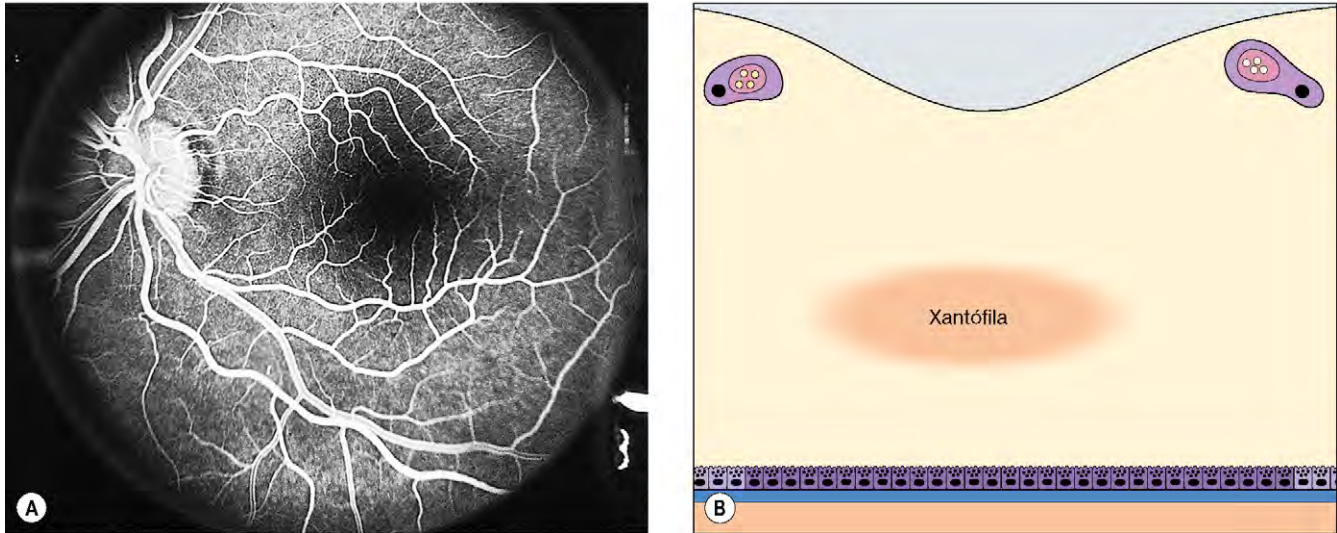


Fig. 14.23 Causas del aspecto oscuro de la fovea.

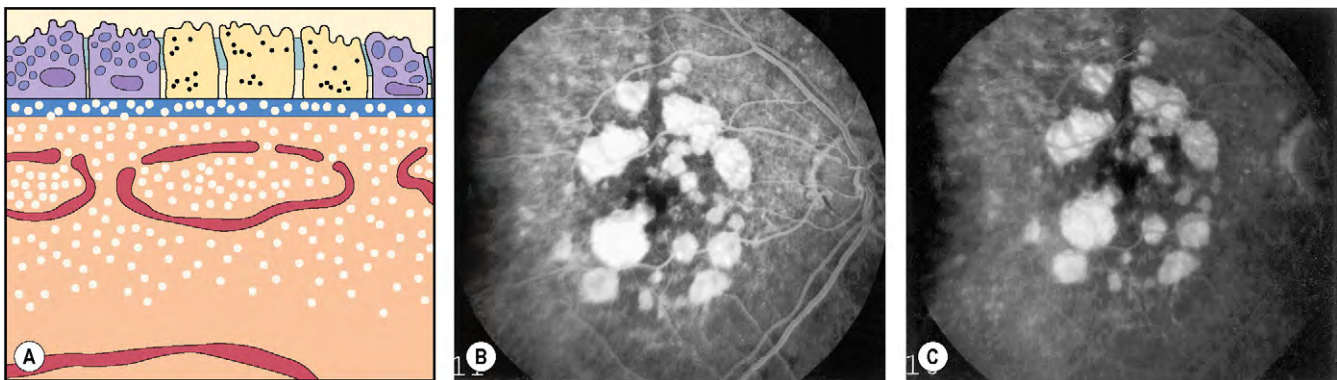


Fig. 14.24 Hiperfluorescencia causada por un defecto de transmisión (ventana) asociado con una DMAE.

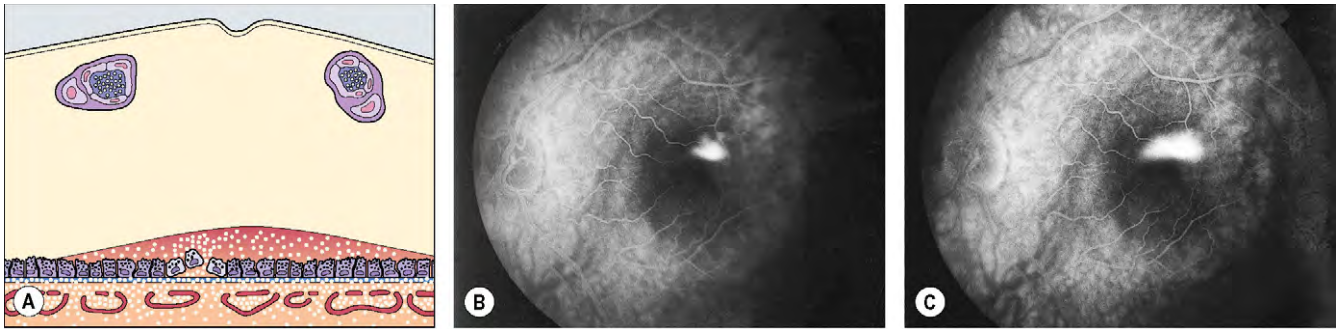


Fig. 14.25 Hiperfluorescencia causada por acumulación del colorante en el espacio subretiniano en la coroidorretinopatía serosa central.

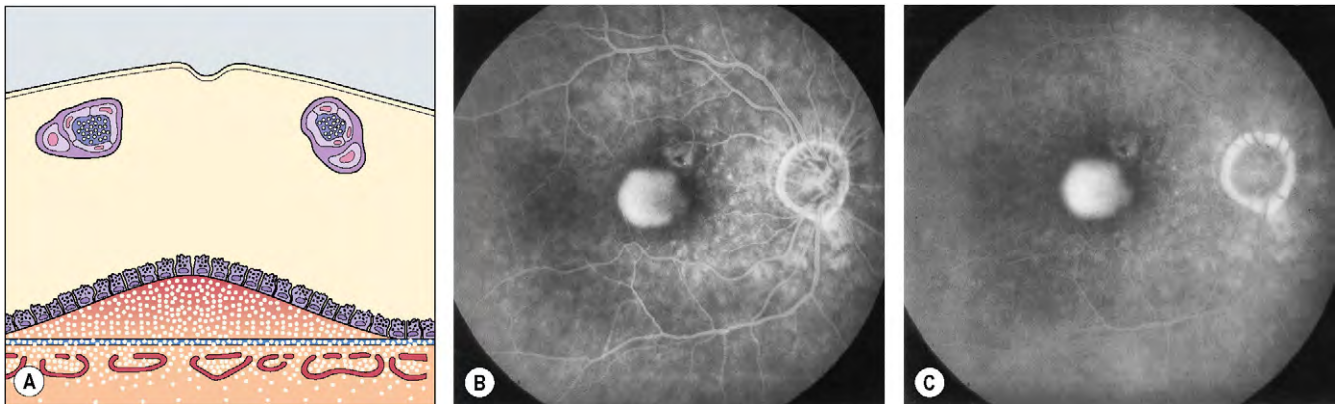


Fig. 14.26 Hiperfluorescencia causada por acumulación del colorante en el espacio sub-EPR en el desprendimiento del EPR.

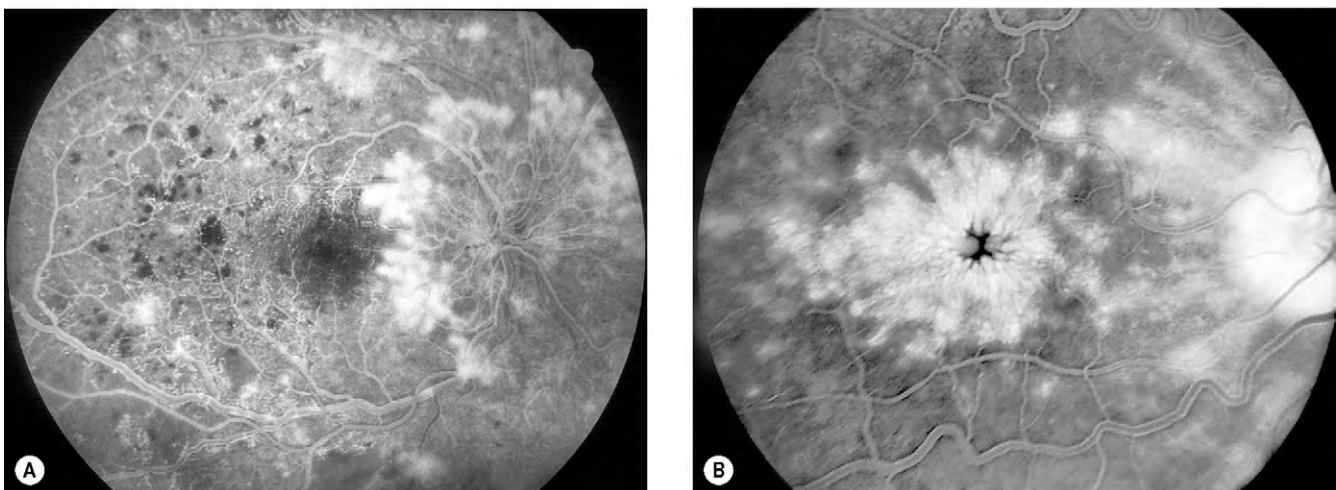


Fig. 14.27 Causas de hiperfluorescencia debida a fuga (A) Retinopatía diabética proliferativa; (B) edema macular quístico.
(Cortesía de P. Gili, fig. B.)

- Enmascaramiento de la fluorescencia retiniana.** Las lesiones prerretinianas más profundas como sangre bloquean toda la fluorescencia (fig. 14.29). Las lesiones retinianas más profundas como las hemorragias intrarretinianas y los exudados duros bloquean sólo la fluorescencia capilar, preservando la de los vasos retinianos de mayor tamaño.
- El enmascaramiento de la fluorescencia coroidea de fondo** está causado por todas las afecciones que bloquean la fluorescencia retiniana, así como las que bloquean sólo la fluorescencia coroidea:
 - Lesiones subretinianas o sub-RPE** como la sangre.
 - Una **mayor densidad** del EPR puede estar causada por hipertrofia congénita (fig. 14.30).
 - Lesiones **coroideas** como nevus.
- Los **defectos de llenado** pueden ser consecuencia de:
 - Oclusión vascular**, que puede afectar a las arterias, las venas o los capilares retinianos, («desaparición de capilares», fig. 14.31A), o a la circulación coroidea. En ocasiones se utiliza la AGF para demostrar defectos de llenado de la cabeza del nervio óptico como en la neuropatía óptica isquémica anterior.
 - Pérdida del lecho vascular** como en la degeneración miópica y coroideremia (fig. 14.31B).

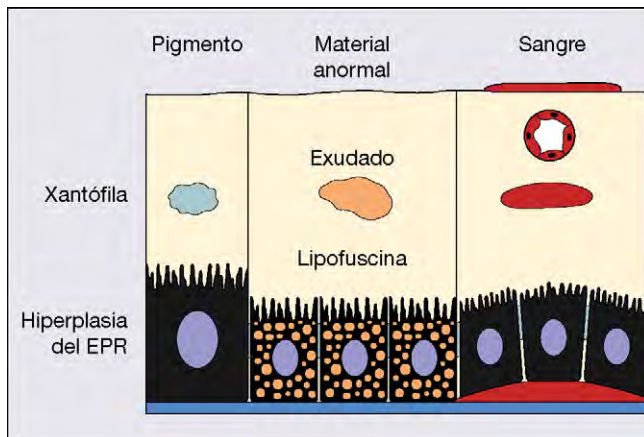


Fig. 14.28 Causas de bloqueo de la fluorescencia.

Planteamiento sistemático del informe de los angiogramas

Los angiogramas con fluoresceína deben interpretarse de forma metódica para optimizar la exactitud diagnóstica. Un esquema sugerido:

- Observar los hallazgos clínicos, incluida la edad y sexo del paciente, antes de valorar el angiograma.
- Indicar si se han obtenido imágenes del ojo derecho, del izquierdo o de ambos.
- Valorar cualquier cambio de color e imágenes anéritas y cualquier demostración anterior a la inyección de pseudo-fluorescencia o autofluorescencia.
- Estudiar las imágenes postinyección y valorar si el tiempo global de llenado es normal, en especial el tiempo de tránsito entre el brazo y el ojo.
- Brevemente, explorar las secuencias de imágenes en orden de tiempo en relación con cada ojo, inicialmente concentrándose en el ojo con el mayor número de tomas, ya que probablemente se trate del ojo que causa mayor preocupación. En la primera revisión, observar si hay algún rasgo patognomónico diagnóstico mayor; entre los ejemplos figuran un patrón de llenado de encaje o una columna de humo (v. más adelante).
- Estudiar en cada ojo con mayor detalle la transición del colorante y realizar una descripción detallada de los hallazgos observados y finalmente considerar de manera metódica las causas de hiperfluorescencia o hipofluorescencia indicadas antes.

ANGIOGRAFÍA CON VERDE DE INDOCIANINA

Principios

- Ventajas sobre la AGE.** Si bien la AGE es un método excelente para estudiar la circulación retiniana, no es útil para delimitar la vasculatura coroidea debido sobre todo al enmascaramiento por el EPR. Por el contrario, la luz en el casi infrarrojo utilizada en la angiografía con verde de indocianina (VIC) penetra en los pigmentos oculares como la melanina y la xantófila, así como a través de exudados y capas finas de sangre subretiniana, lo que hace que esta técnica sea adecuada. Otra ventaja es que

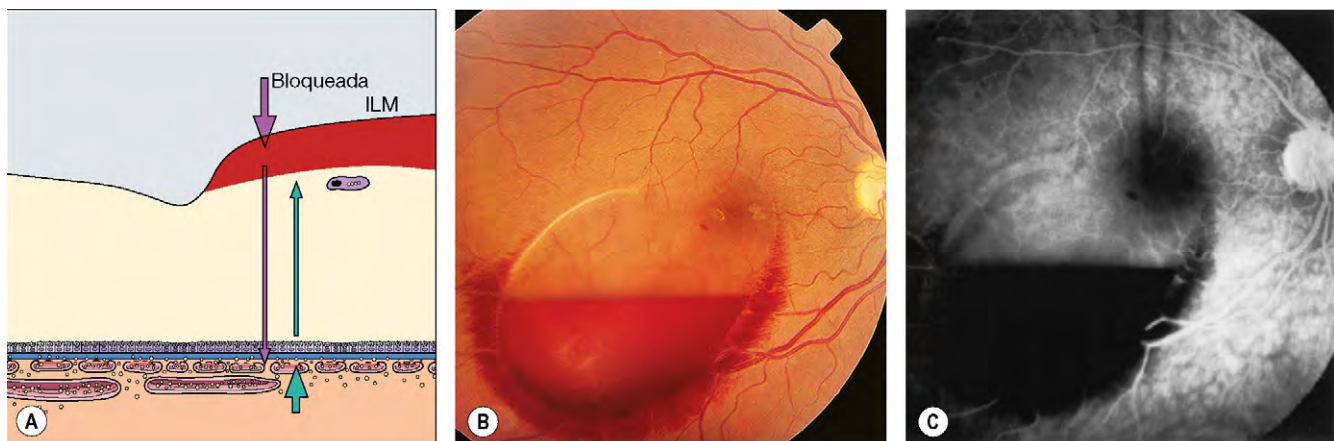


Fig. 14.29 Hipofluorescencia causada por bloqueo de toda la fluorescencia por hemorragia prerretiniana.

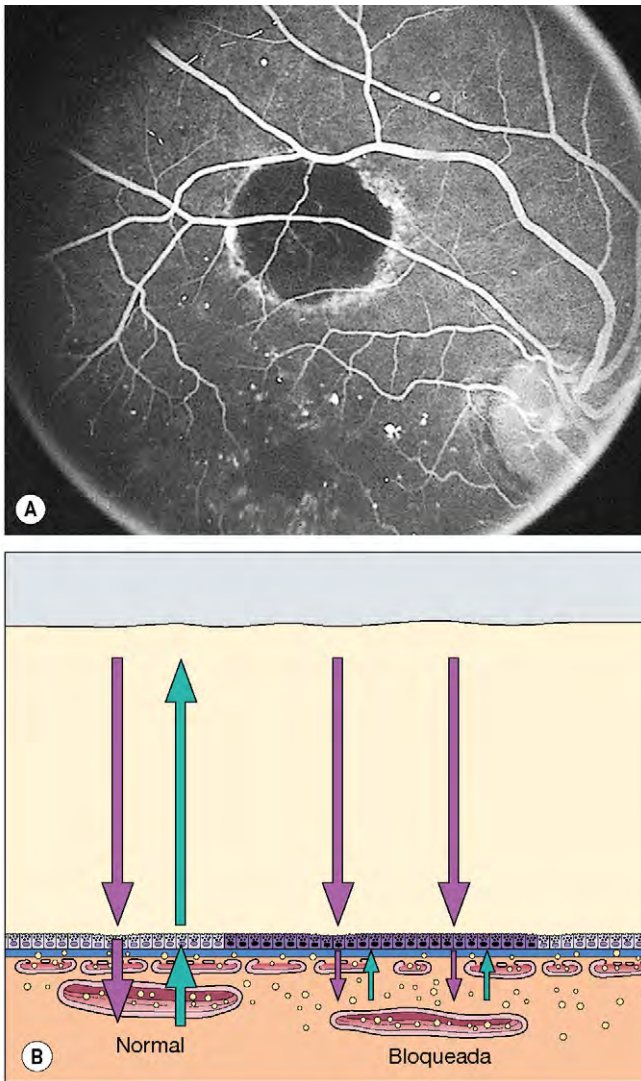


Fig. 14.30 Hipofluorescencia causada por bloqueo de la fluorescencia de fondo por hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano.

aproximadamente el 98% de las moléculas de VIC se unen a las proteínas séricas (sobre todo albúmina) al penetrar en la circulación.

- 2. Fisiología.** Dado que las fenestraciones de la lámina coriocapilar son impermeables a las moléculas proteicas mayores, la mayor parte del VIC queda retenido dentro de los vasos coroidales, realzando la definición. La luz infrarroja también se dispersa menos que la luz visible, lo que hace que la AVIC sea superior a la AGF en ojos con opacidades de los medios.
- 3. Captura de imágenes.** La fluorescencia con VIC es de sólo 1/25 la de la fluoresceína, por lo que la AVIC digital moderna utiliza una captura de imágenes videoangiográficas de alta sensibilidad por medio de una cámara modificada con filtros de excitación infrarroja (805 nm) y emisión (835 nm) (fig. 14.32). Otra posibilidad es que los sistemas de oftalmoscopia con láser (SLO) proporcionan imágenes de gran contraste, con menos dispersión de la luz y velocidades de adquisición de imágenes rápidas facilitando un vídeo de VIC de alta calidad.
- 4. La técnica** es similar a la de la AGF, pero con un mayor énfasis en la adquisición de imágenes tardías (hasta apro-

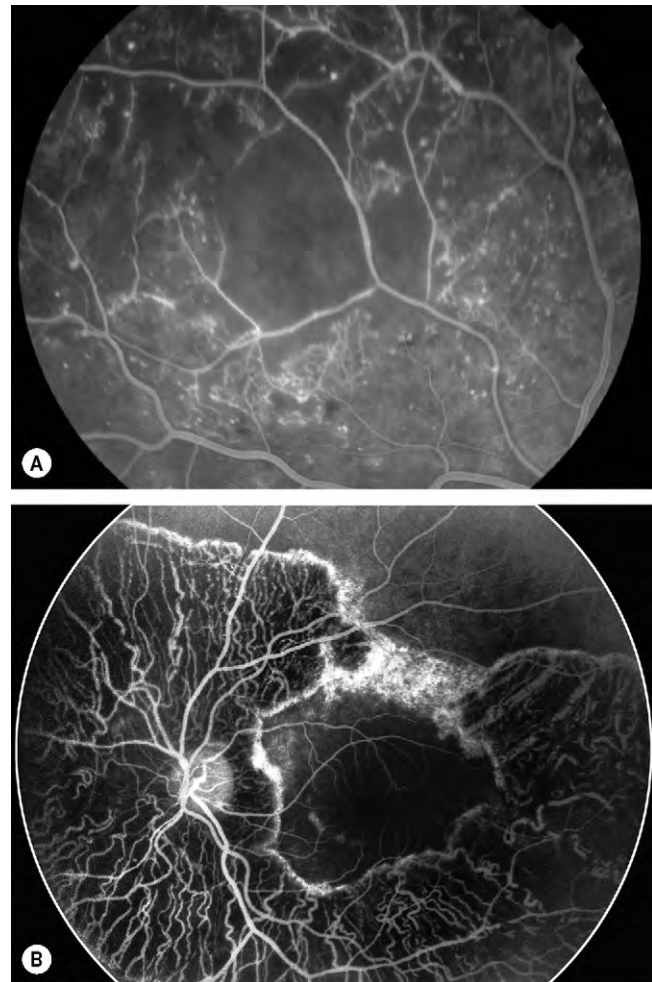


Fig. 14.31 Hipofluorescencia causada por defectos de repleción. (A) Desaparición de capilares en la retinopatía diabética; (B) coroideremia.

(Cortesía de C. Barry, fig. B.)

ximadamente 45 min) que la AGF. Se utiliza una dosis de 25-50 mg en 1-2 ml de agua.

- 5. Las fases** de un angiograma con VIC normal se muestran en la figura 14.33.

Efectos adversos

La AVIC suele tolerarse mejor que la AGF, aunque pueden aparecer los siguientes problemas:

- Las náuseas, los vómitos y la urticaria son infrecuentes aunque probablemente se produce anafilaxia con una incidencia aproximadamente igual a la que se da con la AGF.
- Las reacciones graves, incluida la muerte, son muy poco habituales. El VIC contiene yodo y no debe administrarse a los pacientes alérgicos al yodo (y posiblemente al marisco). Se dispone de preparaciones más modernas sin yodo, como el verde de infracianina.
- También está relativamente contraindicada en la hepatopatía (la excreción es hepática), y al igual que con la AGF, en los pacientes con antecedentes de reacciones graves a cualquier alérgeno, asma de moderada a intensa y cardiopatía significativa. No se ha establecido la seguridad del VIC en el embarazo.

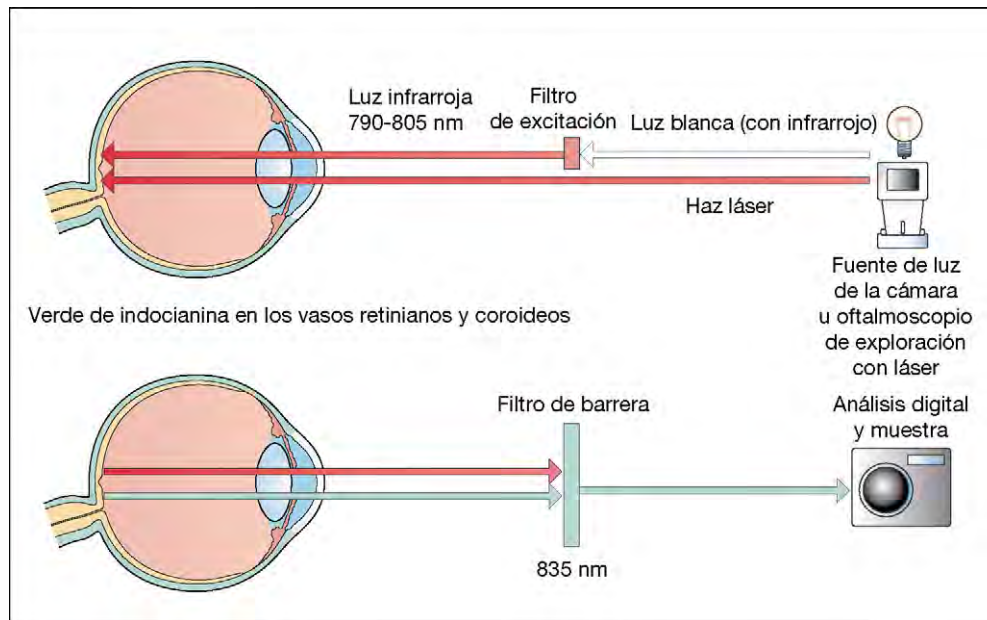


Fig. 14.32 Principios de la angiografía con verde de indocianina.

(Dibujada a partir de P.G. Watson, B.L. Hazelman, C.E. Pavésio y W.R. Green, en *The Sclera and Systemic Disorders*, Butterworth-Heinemann, 2004.)

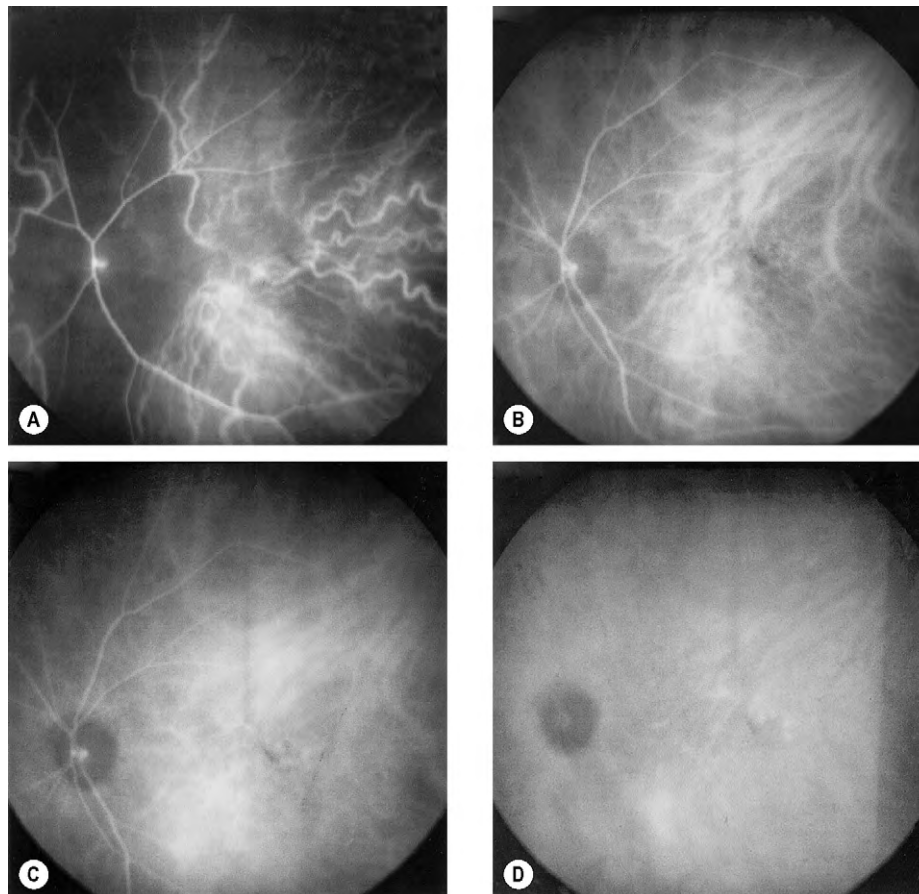


Fig. 14.33 Angiograma normal con verde de indocianina (A) La fase temprana (hasta 60 s después de la inyección) muestra arterias coroideas prominentes y una mala perfusión temprana de la zona de la «zona coroidea límite»; (B) la fase media temprana (1-3 min) muestra más prominencia de las venas coroideas, así como de los vasos retinianos; (C) la fase media tardía (3-15 min) muestra debilitamiento de los vasos coroideos, pero los vasos retinianos aún son visibles; también hay tinción hística difusa; (D) la fase tardía (15-45 min) muestra vasos coroideos hipofluorescentes y debilitamiento gradual de la hiperfluorescencia difusa.

(Cortesía de S. Milewski.)

Causas de hiperfluorescencia

1. Un «defecto ventana», como en la AGF.
2. Fuga de los vasos retinianos o coroideos, cabeza del nervio óptico o el EPR. Produce tinción del tejido o acumulación.
3. Vasos retinianos o coroideos anormales, con una morfología anormal y/o que muestran una fluorescencia mayor de lo normal.

Hipofluorescencia

1. Bloqueo (enmascaramiento) de la fluorescencia. El pigmento y la sangre son causas manifiestas, pero la fibrosis, el infiltrado, el exudado y el líquido seroso bloquean también la fluorescencia. Un fenómeno particular que debe observarse es que a diferencia de su aspecto en la AGF, un desprendimiento del epitelio pigmentario se muestra predominantemente hipofluorescente en la AVIC.
2. Un «defecto de repleción» debido a obstrucción o pérdida de la circulación coroidea o retiniana.

Indicaciones clínicas

1. **Degeneración macular asociada con la edad (DMAE).** La AGF convencional sigue siendo el método principal para el diagnóstico y la valoración, pero la AVIC es una investigación auxiliar útil.
2. **Vasculopatía coroidea polipoide (VCP),** en la que la AVIC es muy superior a la AGF.
3. **Coroidorretinopatía serosa central crónica,** en la que con frecuencia resulta difícil interpretar las zonas de fuga en la AGF. Sin embargo, la AVIC muestra la fuga coroidea y la presencia de vasos coroideos dilatados. Igualmente, lesiones no identificadas antes en otras localizaciones del fondo de ojo también son visibles con frecuencia en la AVIC.
4. **Uveítis posterior.** La AVIC puede proporcionar información útil más allá de la obtenida con la AGF acerca del diagnóstico y la extensión de la afectación.
5. **Los tumores coroideos** pueden identificarse de modo efectivo, pero la AVIC es inferior a la valoración clínica para el diagnóstico.
6. **Las roturas en la membrana de Bruch** tales como grietas de laca y estrías angioides se definen mejor con la AVIC que con la AGF.
7. **Cuando esté contraindicada la AGF.**

TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

Definición

La tomografía de coherencia óptica (TCO) es un sistema no invasivo sin contacto que proporciona imágenes transversales de alta resolución de la retina, el vítreo y cabeza del nervio óptico. También es posible obtener imágenes del segmento anterior (AS-TCO) mediante la misma técnica, aunque en el momento presente hay que utilizar un aparato modificado.

Principios

La TCO es análoga a la ecografía B, pero utiliza interferometría de luz casi infrarroja en vez de ondas sónicas. La interferometría comporta el estudio del patrón de interferencia creado por la superposición de ondas.

1. Se utiliza **luz de coherencia baja (corta)**, en la que se produce interferencia sobre solo micrómetros. El haz del aparato se divide en una vía de muestreo dirigida al tejido que se va a explorar y una vía de referencia reflejada en un espejo, y se construye una imagen analizando la intensidad de la luz de referencia reflejada en combinación con la intensidad de la reflectividad de las distintas estructuras tisulares diana. El tejido que refleja más luz crea una interferencia más intensa. La luz dispersada queda excluida de la imagen.
2. En la TCO de «dominio de tiempo» se cambia la posición del espejo de referencia acercándola y alejándola de la fuente, proporcionando esencialmente una exploración axial o función de exploración A (*scan A*). Las imágenes transversales se completan escaneando el haz de muestreo lateralmente a través de la diana, proporcionando un conjunto de datos bidimensionales generalmente mostrados como una imagen de color falso.
3. **Los instrumentos de TCO más modernos** utilizan «el análisis espectral/dominio de Fourier», en el que se ha eliminado el movimiento mecánico y se recoge simultáneamente la información de cada punto en la exploración A, acelerando la adquisición de imágenes y mejorando la resolución. La TCO espectral también permite la fácil construcción de imágenes tridimensionales y el estudio en relieve de las diferentes capas retinianas.

Indicaciones

1. **Diagnóstico** de edema macular quístico, agujeros maculares, membrana epirretiniana y tracción vitreomacular, coroidorretinopatía serosa central, y para distinguir entre el desprendimiento de retina de larga duración y la retinosquisis.
2. **Monitorización** de la progresión de los procesos patológicos y la respuesta al tratamiento (p. ej., DMAE, edema macular diabético, fase anterior y posterior de la cirugía del agujero macular).
3. **Análisis** de la cabeza del nervio óptico y grosor de la capa de fibras nerviosas retinianas peripapilares, sobre todo en el diagnóstico y monitorización del glaucoma.
4. **La TCO del segmento anterior** tiene una gama en aumento de aplicaciones clínicas como obtención de imágenes del ángulo de la cámara anterior en el glaucoma, la córnea (paquimetría, procedimientos refractivos pre-corneales y poscorneales, diagnóstico y monitorización de enfermedades) y cristalino.

Aspecto normal

Las estructuras de alta reflectividad quedan representadas en rojo, las intermedias en verde-amarillo, y las de baja reflectividad, en azul-negro (fig. 14.34). La TCO de alta resolución (fig. 14.34B) tiene la capacidad de identificar estructuras retinianas finas como la membrana limitante externa y la capa de células ganglionares, que no se visualizan de modo tan claro con la resolución estándar (fig. 14.34A). Puede mostrarse numéricamente la información cuantitativa detallada sobre el grosor retiniano y en un mapa topográfico de colores falsos (fig. 14.35).

DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA CON LA EDAD

Introducción

La degeneración macular asociada con la edad (DMAE), conocida también como maculopatía asociada con la edad

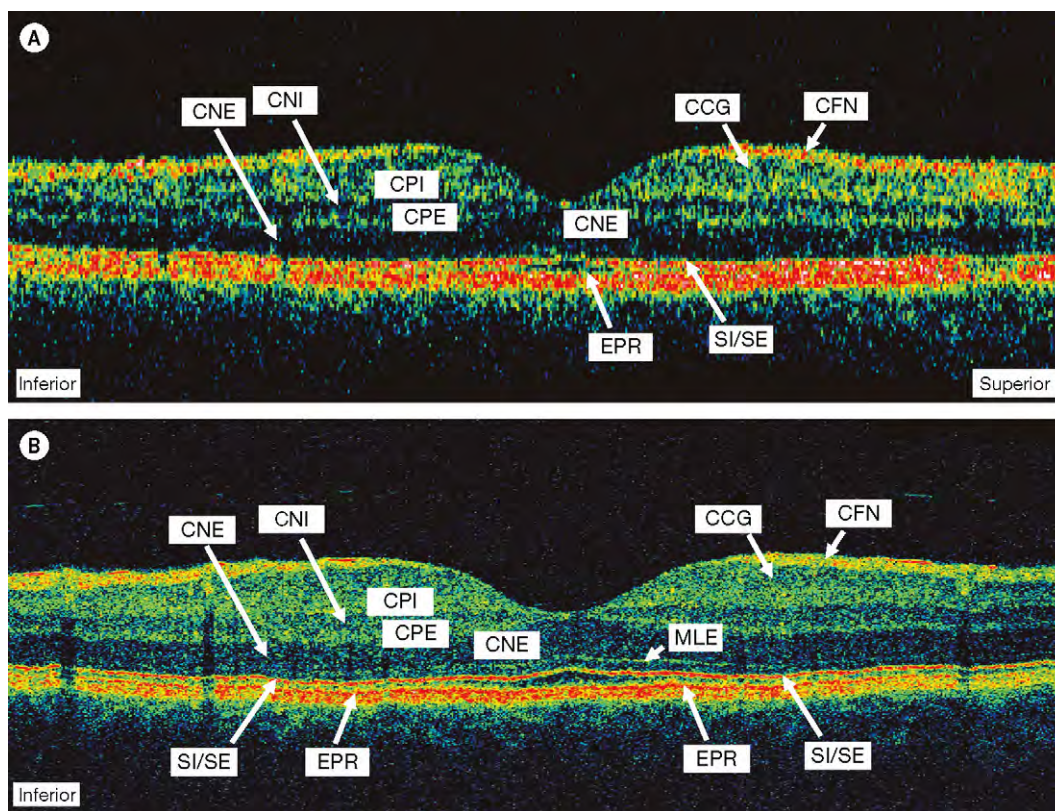


Fig. 14.34 TCO. (A) Resolución estándar de una mácula normal en la que se puede visualizar la mayoría de las principales capas retinianas; (B) la alta resolución mejora la visualización de las estructuras más pequeñas como la membrana limitante externa (MLE) y la capa de células ganglionares (CCG); CFN, capa de fibras nerviosas; CNE, capa nuclear externa; CNI, capa nuclear interna; CPE, capa plexiforme externa; CPI, capa plexiforme interna; EPR, epitelio pigmentario retiniano; SI/SE, unión del segmento de fotorreceptores internos y externos.

(Cortesía de J. Fujimoto.)

(MAE), es un trastorno degenerativo que afecta a la mácula. Se caracteriza por hallazgos clínicos específicos que incluyen drusas y cambios en el EPR como rasgos iniciales sin datos de que los signos sean secundarios a otros trastornos. Los estadios avanzados de la enfermedad se asocian con trastorno de la visión.

Clasificación

1. La DMAE se divide en dos tipos principales:
 - a. La DMAE *seca* (*no exudativa*) es la forma más frecuente y comprende aproximadamente el 90% de las enfermedades diagnosticadas; la atrofia geográfica (AG) es el estadio avanzado de la DMAE seca.
 - b. La DMAE *húmeda* (*exudativa*) es mucho menos frecuente que la seca, pero se asocia con una progresión más rápida y con pérdida grave de visión. Las principales manifestaciones son neovascularización coroidea (NVC) y desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP). En ocasiones, la forma seca puede pasar a la forma húmeda.
2. The International Age-Related Maculopathy Epidemiological Study Group (IARMESG) publicó una guía en 1995 con el fin de estandarizar la terminología, incluido el referir todos los signos del cambio macular asociado con la edad como DMAE, pero su uso no está generalizado.

- c. La DMAE *temprana* («MAE temprana» en la clasificación del IARMESG) se caracteriza por drusas de tamaño medio-grande, hiperpigmentación del EPR y/o hipopigmentación. Este estadio se conoce con frecuencia simplemente como «MAE».
- d. La DMAE *avanzada* (IARMESG: «MAE tardía» o simplemente «DMAE») es más grave, con AG y/o NVC.

Epidemiología

- La DMAE es la causa más frecuente de pérdida visual irreversible en los países industrializados. En Estados Unidos es responsable de aproximadamente 54% de pérdida visual importante (ojo mejor peor que 6/60) en los individuos caucásicos, del 14% en los de origen latinoamericano y 4% en los afroamericanos. La prevalencia aumenta con la edad y los síntomas son infrecuentes en los pacientes menores de 50 años de edad.
- En Reino Unido, un trastorno visual significativo (binoocularmente 6/18 o peor) por DMAE afecta a aproximadamente el 4% de la población de más de 75 años de edad y al 14% de más de 90, y 1,6% de más de 75 años tienen una agudeza binocular de menos de 6/60.
- Los pacientes con DMAE avanzada (MAE tardía) en un ojo, o incluso una pérdida visual moderada debida a DMAE no avanzada en un ojo, tienen una probabilidad de aproximadamente el 50% de desarrollo de DMAE en el ojo contralateral en el transcurso de 5 años.

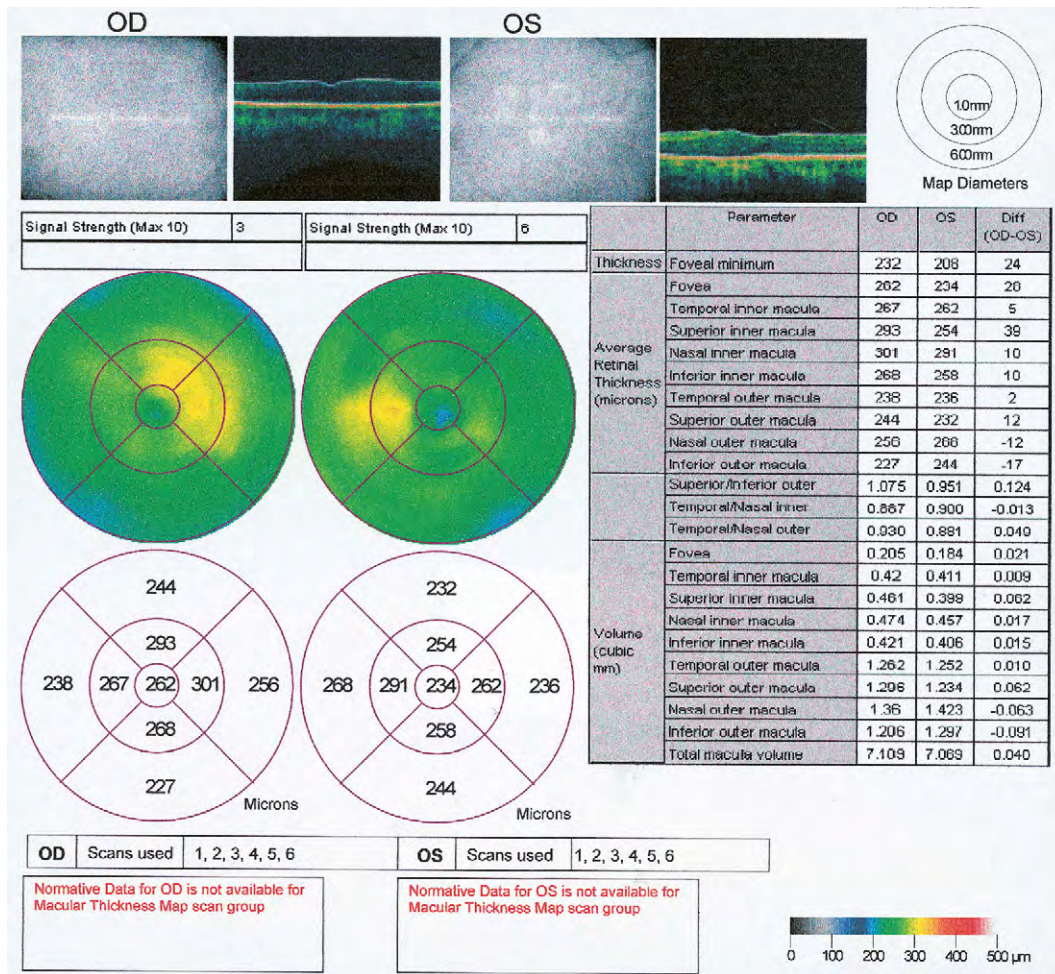


Fig. 14.35 Stratus TCO numérica y presentación de colores falsos del grosor macular en ambos ojos.

(Cortesía de S. Milewski.)

Factores de riesgo

La DMAE tiene una etiología multifactorial y se cree que es consecuencia de una interacción compleja entre factores genéticos y ambientales.

1. La **edad** es el principal factor de riesgo.
2. **Procedencia étnica.** La MAE tardía es más común en los individuos caucásicos que en los de otras razas, a pesar de una prevalencia similar de MAE temprana.
3. **Herencia.** La historia familiar es importante. Las variantes de numerosos genes han sido implicadas en el riesgo de DMAE y protección como el cromosoma 1q32 para factor H del complemento (CFH), que sirve para proteger a las células frente a daño mediado por el complemento, el gen de hemicentina en 1q24-25, y el gen *ABCR* en el cromosoma 1p (también importante en la enfermedad de Stargardt/*fundus flavimaculatus*).
4. **El hábito tabáquico** duplica aproximadamente el riesgo de DMAE.
5. **La hipertensión** y otros factores de riesgo cardiovascular también parecen mostrar una asociación.
6. **Factores de la alimentación.** Una elevada ingesta de grasa y la obesidad pueden favorecer la DMAE, y una elevada ingesta de antioxidantes tiene una función protectora en algunos grupos (v. más adelante).
7. **Otros factores,** como cirugía de catarata, color azul del iris, elevada exposición solar y sexo femenino son

sospechosos, pero su asociación no es del todo segura.

Drusas

Histopatología

1. **Definición.** Las drusas son depósitos extracelulares localizados en la interfase entre el EPR y la membrana de Bruch. El material de estas formaciones tiene una amplia gama de constituyentes que se cree que derivan de procesos inmunitarios y metabólicos del EPR.
2. **La función en la patogenia de la DMAE** no está clara. Las drusas relacionadas con la edad son infrecuentes antes de los 40 años, pero son muy frecuentes en la sexta década de vida. La distribución es muy variable y pueden estar limitadas a la fovea, pueden rodearla o formar una banda alrededor de la periferia macular. También pueden verse en la periferia y media periferia.
3. **La distinción entre drusas «duras» y «blandas»** es clínicamente útil y evidente histopatológicamente (fig. 14.36), aunque los procesos fisiopatológicos de base pueden ser similares. Las características asociadas con un mayor riesgo de posterior pérdida visual comprenden drusas blandas de gran tamaño y/o confluentes, e hiperpigmentación focal asociada con el EPR.

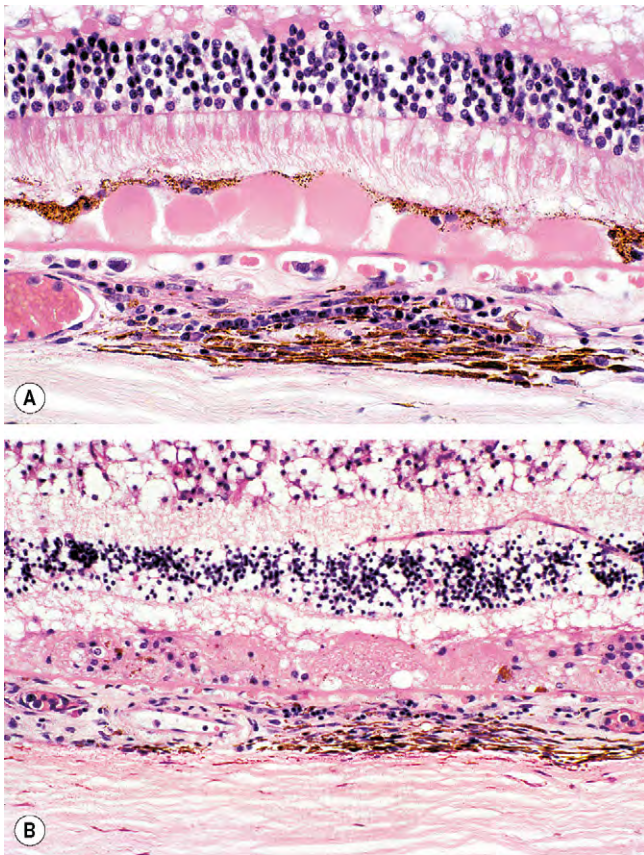


Fig. 14.36 Histología de las drusas. (A) Las drusas duras con depósitos nodulares eosinófilos discretos y homogéneos situados entre el EPR y la capa colagenosa interna de la membrana de Bruch; (B) las drusas blandas son depósitos eosinófilos heterogéneos con bordes mal definidos.

(Cortesía de J. Harry.)

Manifestaciones clínicas

1. Las **drusas duras** son bien definidas y su anchura es menor de la mitad de una vena retiniana ($<63 \mu\text{m}$) de diámetro (fig. 14.37A). Su presencia como único hallazgo probablemente comporta un ligero mayor riesgo de pérdida visual, y por ello, con frecuencia no se incluyen en las definiciones de la MAE.
2. Las **drusas blandas** son menos definidas y por lo general sustancialmente de mayor tamaño que las drusas duras (fig. 14.37B). Se ha sugerido que la presencia de más de cinco drusas blandas podría interpretarse como característica definitoria de MAE. A medida que el tamaño de las drusas blandas aumenta y que éstas se vuelven más numerosas, pueden confluir originando una elevación localizada del EPR, un «desprendimiento drusenoidal del EPR» (fig. 14.37C; v. más adelante). Puede desarrollarse una calcificación distrófica en ambos tipos de drusas (fig. 14.37D).

Angiografía con fluoresceína

Los hallazgos de la AGF dependen del estado del EPR suprayacente y de la afinidad de las drusas por la fluoresceína. La hiperfluorescencia puede estar causada por un defecto ventana debido a atrofia del EPR suprayacente o por tinción tardía (fig. 14.38). Las drusas hipofluorescentes que enmascaran la fluorescencia de fondo son hidrófobas con un elevado contenido lipídico y tienden a no teñirse.

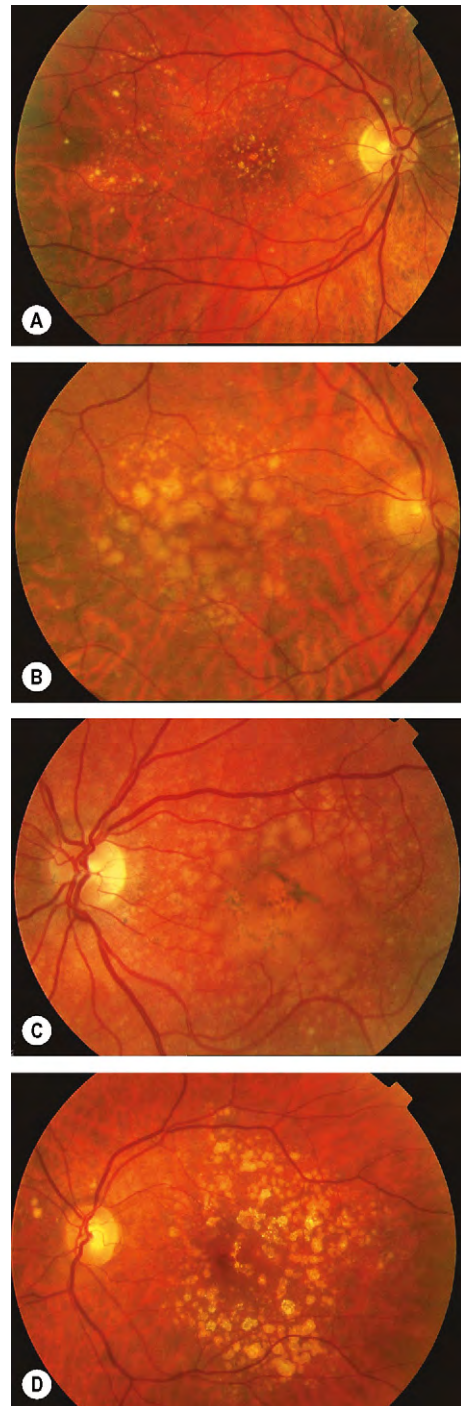


Fig. 14.37 Drusas (A) Drusas duras; (B) drusas blandas; (C) coalescencia de drusas blandas; (D) drusas calcificadas.

Lesiones relacionadas con las drusas

Numerosas afecciones tienen unas lesiones similares a las drusas relacionadas con la edad y al menos algunas pueden tener una base fisiopatológica similar.

1. La **distrofia retiniana en panel de Doyme** (*malattia levan-tinese*, drusas radiales autosómicas dominantes) es una afección infrecuente en la que aparecen drusas durante la segunda y tercera décadas de vida (v. cap. 15); en la mayoría de los casos ha quedado establecida la base genética.

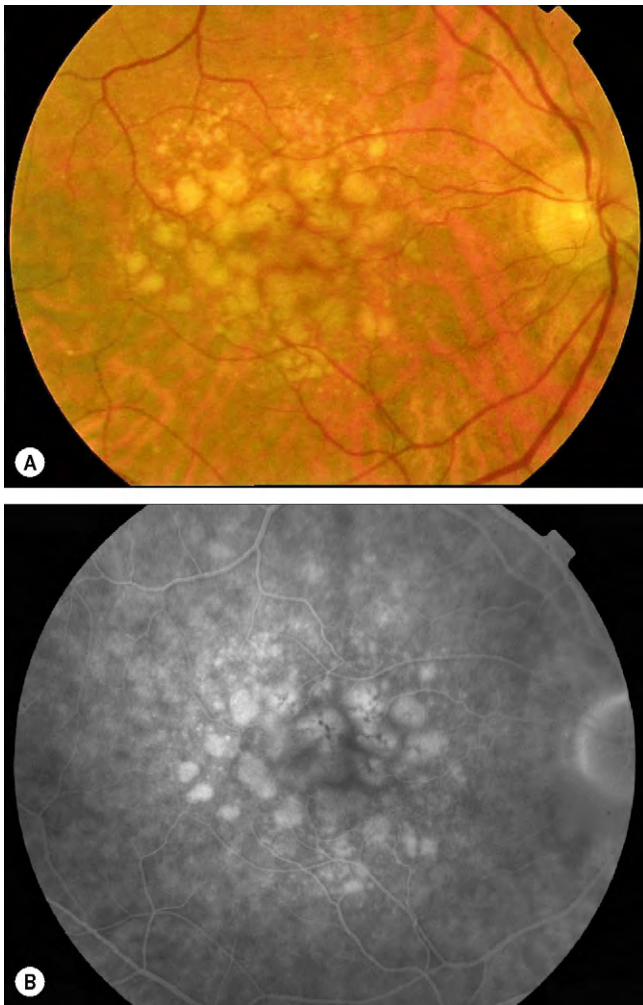


Fig. 14.38 (A) Drusas blandas; (B) la AGF muestra hiperfluorescencia tardía.

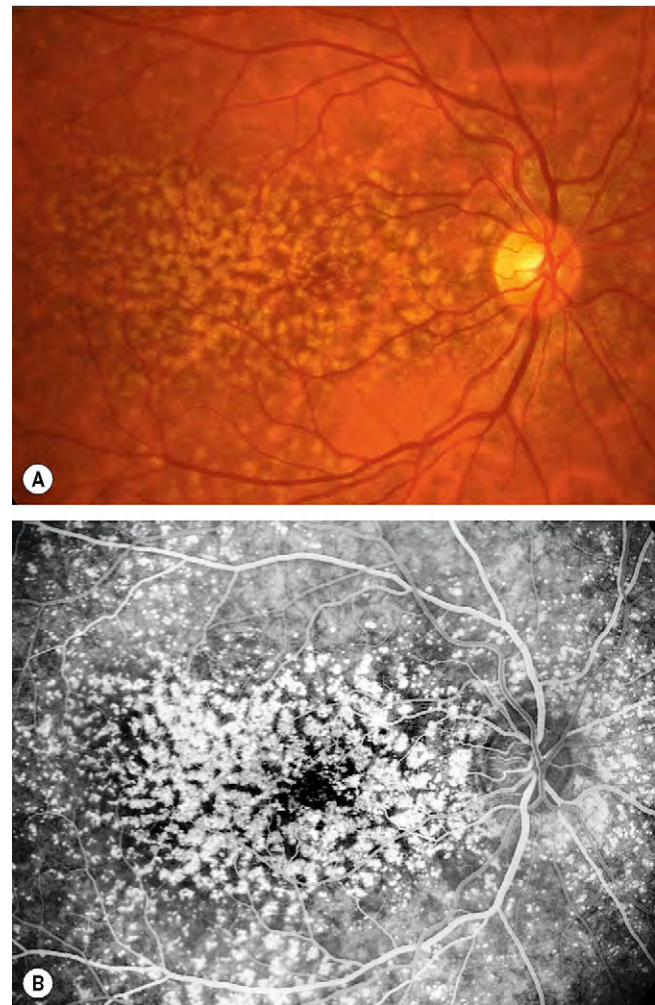


Fig. 14.39 (A) Drusas cuniculares; (B) la AGF muestra manchas hiperfluorescentes, aspecto de «cielo estrellado». (Cortesía de C. Barry.)

2. **Las drusas «cuticulares»**, también conocidas como drusas «agrupadas de comienzo en la edad adulta temprana» o «laminares basales» (no confundir con los depósitos lineales basales, engrosamiento nodular de la membrana de Bruch vista en la MAE), tienden a aparecer en adultos relativamente jóvenes. Las lesiones constan de nódulos amarillentos de pequeño tamaño (25-75 μm) (fig. 14.39A) que tienden a agruparse y a aumentar en número con el tiempo y pueden progresar a DEP seroso. La AGF puede dar lugar a un aspecto como de «estrellas en el cielo» (fig. 14.39B). La afección se ha asociado a una variante del gen *CFH*.
3. **La glomerulonefritis membranoproliferativa de tipo 2** es una nefropatía crónica que aparece en niños mayores y adultos. En una pequeña parte de pacientes se desarrolla lesiones bilaterales a modo de drusas. También se ha visto implicado el gen *CFH*.

Suplementación profiláctica con antioxidantes en la DMAE

Hay datos importantes, sobre todo del Age-Related Eye Disease Study (AREDS), que indican que una ingesta de

vitaminas antioxidantes y de minerales de modo regular puede disminuir el riesgo de progresión de la DMAE.

Recomendaciones para su utilización

La recomendación fue realizada por el AREDS en el sentido de que los individuos de más de 55 años de edad con las siguientes características de alto riesgo tienen que explorarse, y en el caso de que apareciese una o más, hay que considerar la suplementación con antioxidantes:

- Drusas extensas de tamaño intermedio.
- Al menos una drusa de gran tamaño ($\geq 125 \mu\text{m}$).
- Atrofia geográfica en uno o en ambos ojos.
- DMAE avanzada en un ojo (el mayor beneficio observado en el AREDS).

La reducción del riesgo de progresión a una mayor pérdida visual a los 5 años es del orden del 25% en relación con los que toman suplementos con los signos más avanzados en el momento de partida; los suplementos no redujeron de modo discernible la progresión en los que tenían MAE temprana o no la tenían.

Régimen

El régimen utilizado en el AREDS es el que se expone a continuación:

- 500 mg de vitamina C.
- 400 UI de vitamina E.
- 15 mg de betacaroteno.
- 80 mg of cinc, con 2 mg de cobre (óxido cúprico) para prevenir la deficiencia de cobre causada por el cinc.

Otras consideraciones

Aunque la suplementación suele ser muy segura, los posibles efectos adversos incluyen un mayor riesgo de cáncer de pulmón con betacaroteno en los fumadores y exfumadores, problemas del tracto genitourinario con una elevada ingesta de cinc, e insuficiencia cardíaca en personas con vasculopatía o diabetes (vitamina E).

- Los xantófilos maculares (luteína y zeaxantina) y los ácidos grasos omega 3 también pueden ser beneficiosos y se dispone de numerosas preparaciones comerciales que contienen estos compuestos. En la actualidad hay estudios en marcha, como el AREDS2, para intentar establecer la óptima combinación de nutrientes.
- Una ingesta libre de verduras de hoja verde confiere un menor riesgo de DMAE, y en relación con los individuos con una sólida historia familiar de DMAE y los que tienen DMAE precoz que no cumplen los criterios del AREDS, puede ser una elección de estilo de vida prudente.
- Hay que aconsejar al paciente un cese definitivo en el hábito de fumar en estas circunstancias y se considerará la adopción de medidas protectoras frente a la exposición a un exceso de luz solar.

DMAE no exudativa (seca)

Diagnóstico

1. **Los síntomas** incluyen deterioro gradual de la visión durante meses o años. Por lo general se ven afectados los dos ojos, pero con frecuencia de modo asimétrico. La visión puede fluctuar y con frecuencia es mejor con luz brillante.
2. **Signos** en orden cronológico aproximado:
 - Numerosas drusas blandas de tamaño intermedio a grande (fig. 14.40A) que pueden llegar a confluir.
 - Hiperpigmentación y/o hipopigmentación focal del EPR.
 - Zonas muy circunscritas de atrofia del EPR asociadas con una pérdida variable de la retina y de la coriocalpilar (fig. 14.40B y C).
 - Agrandamiento de las zonas atróficas, en cuyo interior pueden llegar a ser visibles los grandes vasos coroideos, y desaparición de las drusas preexistentes (AG; fig. 14.40D). La agudeza visual puede verse muy afectada en caso de afectación de la fovea. Rara vez puede desarrollarse NVC en zonas de AG.
 - Desprendimiento «drusenoide» del EPR (v. más adelante). Numerosos expertos consideran que el desarrollo de cualquier forma de DEP marca la conversión a una DMAE «húmeda», con independencia de si hay NVC.
3. **La AGF** de las zonas atróficas muestra un defecto ventana debido al desenmascaramiento de la fluorescencia corioidea de fondo (fig. 14.40E y F), si la lámina coriocalpilar subyacente está aún intacta.

Tratamiento

1. **Profilaxis**
 - Suplementación con antioxidantes si están indicados.
 - Hay que considerar los factores de riesgo tratables como el tabaquismo, la valoración de factores cardiovascular y de la alimentación, las medidas de protección ocular frente al sol y posiblemente un retraso en la indicación de cirugía de catarata.
2. Proporcionar **una rejilla de Amsler** para su utilización domiciliar, aconsejando al paciente realizarse las pruebas de modo regular (quizá semanalmente), buscando consejo profesional apropiado de modo urgente en el caso de que se produzca algún cambio.
3. **Proporcionar los accesorios de corrección de visión deficiente** y en los pacientes con una pérdida visual significativa, la certificación de discapacidad visual en los sitios en donde se disponga de esta medida puede facilitar el acceso al apoyo social y económico.
4. **Cirugía experimental**
 - En casos seleccionados puede resultar beneficiosa la implantación de un telescopio intraocular en miniatura.
 - La cirugía de translocación retiniana que comporta una retinotomía de 360° con rotación retiniana, junto con cirugía de los músculos extraoculares para corregir la torsión. Hay un riesgo elevado de posterior desprendimiento de retina complicado con VRP. Asimismo puede producirse una degeneración acelerada de las «nueva» mácula.
5. La **fotocoagulación con láser** de las drusas lleva a su desaparición, pero no parece reducir el riesgo de progresión a DMAE.

Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano

Patogenia

El desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano (DEP) de la capa de colágeno interna de la membrana de Bruch está causado por la desestructuración de las fuerzas fisiológicas que mantienen la adherencia. Se cree que el mecanismo básico es la reducción de la conductividad hidráulica de una membrana de Bruch engrosada y disfuncional, que altera de este modo el movimiento de líquido desde el EPR hacia la coroides. También pueden ser importantes los procesos inmunitarios. A continuación, se describen los diferentes tipos.

DEP seroso

1. **Los síntomas** consisten en una visión central borrosa y metamorfopsia. En algunos casos la primera puede ser debida a hipermetropía inducida.
2. **Signos**
 - Elevación abovedada de color naranja con bordes muy claramente delimitados, con frecuencia con unos márgenes más pálidos de líquido subretiniano (fig. 14.41A). Puede haber múltiples lesiones de diversos tamaños.
 - Se cree que una banda de pigmento en la bóveda indica cronicidad.
 - Un líquido subretiniano asociado con una distribución irregular, al igual que la presencia de pliegues coriorretinianos, suscita la sospecha de una NVC subyacente.
 - La sangre por debajo del EPR o de la retina y lípido retiniano son particularmente sugestivos de NVC.
 - Si no se observan drusas, se sospechará vasculopatía corioidea polipoidea (VCP, v. más adelante).

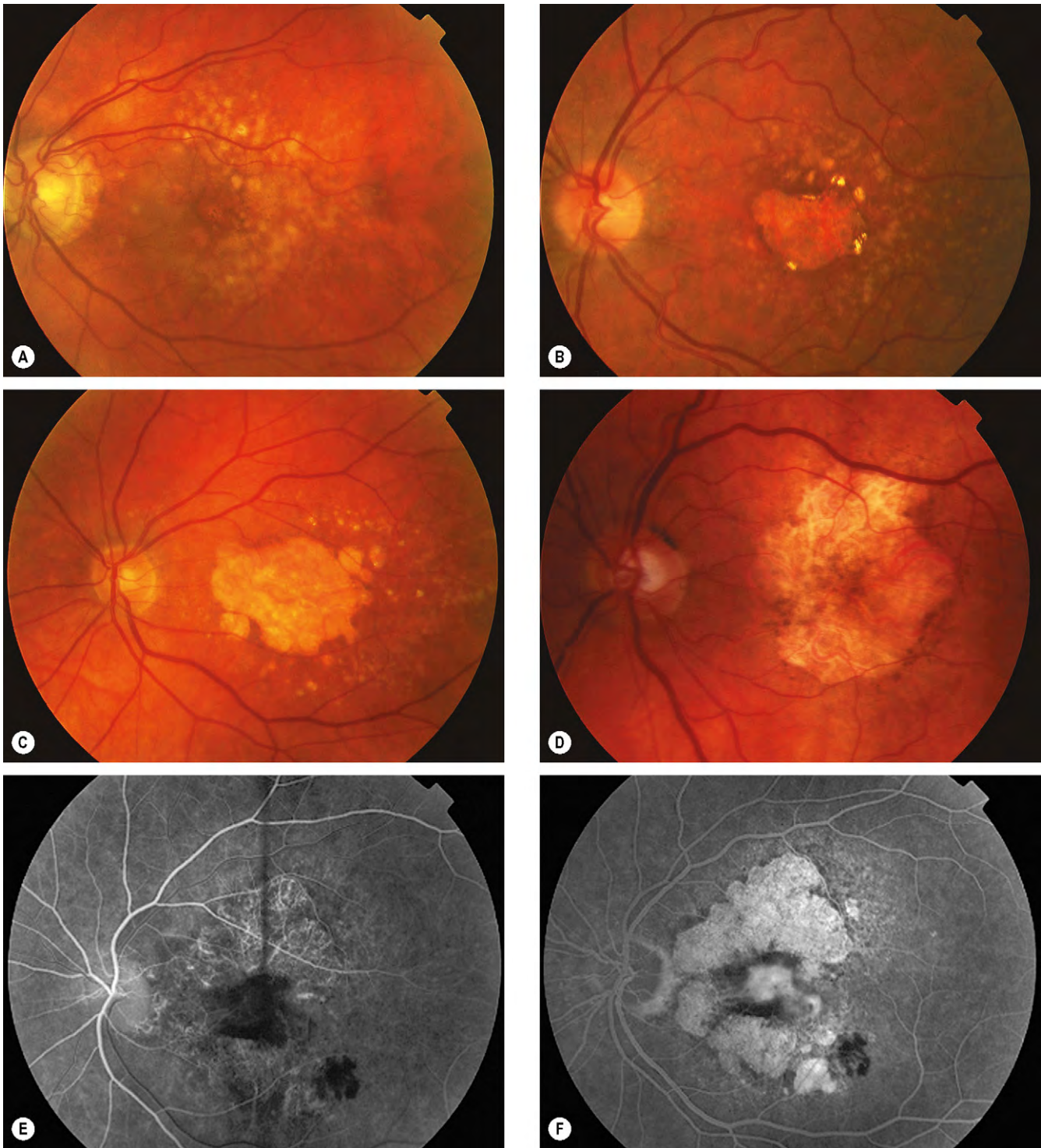


Fig. 14.40 Degeneración macular atrófica asociada con la edad (A) Drusas y cambios ligeros en el EPR; (B) drusas y atrofia retiniana moderada; (C) drusas y atrofia geográfica; (D) atrofia geográfica y desaparición de las drusas; (E) la fase arteriovenosa en la AGF muestra una ligera hiperfluorescencia; (F) la fase tardía de la AGF muestra una intensa hiperfluorescencia (defectos ventana).

3. La AGF muestra una zona oval bien delimitada de hiperfluorescencia que con el tiempo aumenta en intensidad pero no en extensión: es una «acumulación» (fig. 14.42B, y v. fig. 14.26). Una escotadura en la zona circunscrita puede significar la presencia de NVC.
4. La AVIC muestra una zona oval de hipofluorescencia con un anillo débil de hiperfluorescencia circundante (fig. 14.42C). Se detecta NVC en más

de los casos como NVC focal («mancha caliente») o NVC difusa en «placas», o una combinación de ambas.

5. La TCO muestra separación del EPR de la membrana de Bruch por una zona ópticamente vacía (fig. 14.42D). La NVC puede estar indicada en un DEP seroso por una escotadura entre la elevación principal y un segundo lo pequeño.

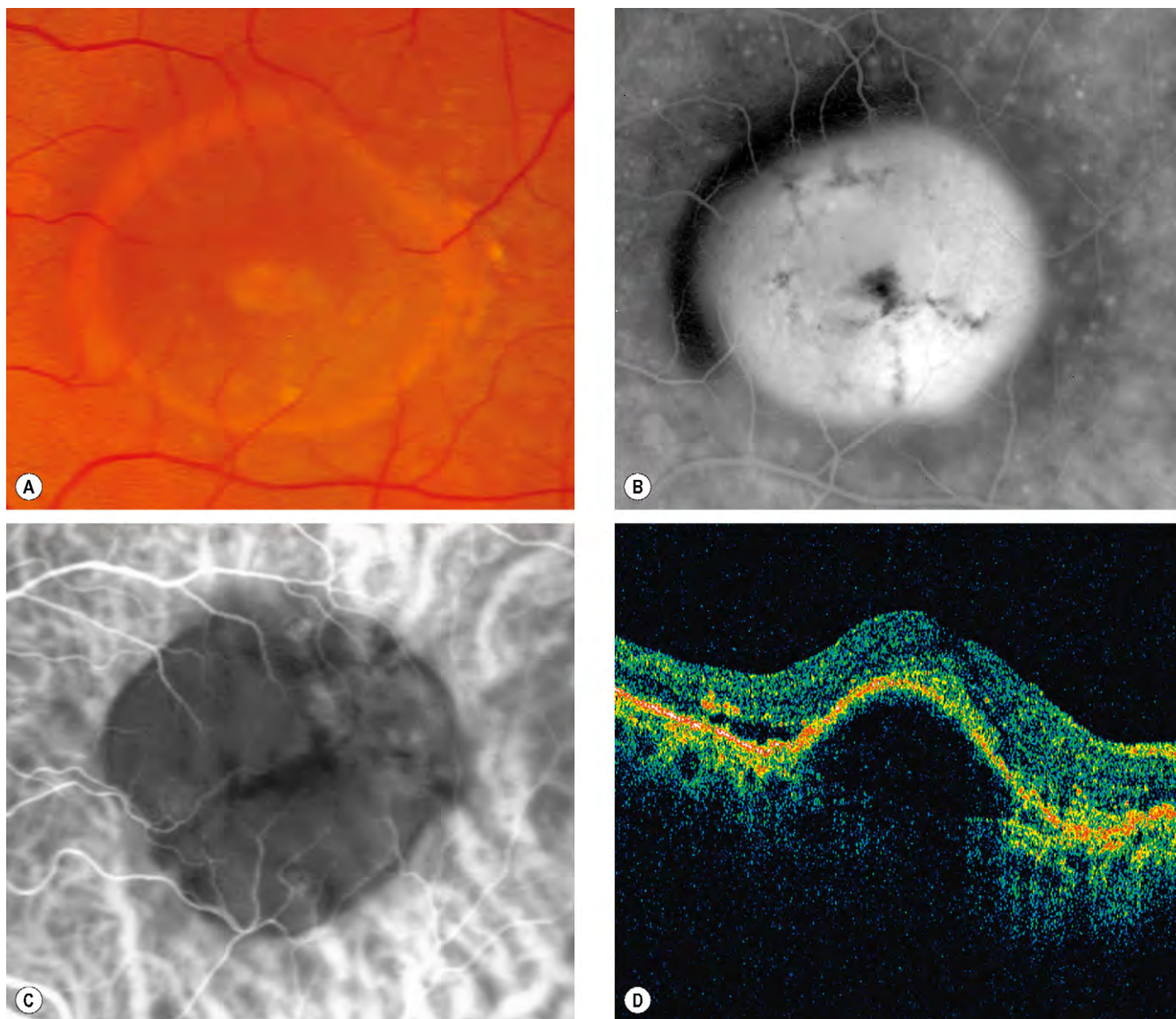


Fig. 14.41 Desprendimiento del EPR. (A) Aspecto clínico; (B) la AGF muestra hiperfluorescencia; (C) la AVIC muestra hipofluorescencia con un débil anillo de hiperfluorescencia circundante; (D) la TCO muestra separación del EPR de la membrana de Bruch.

(Cortesía de P. Gilli, figs. A y B; fig. C, A. Bolton; C, Barry, fig. D.)

6. Evolución natural

- Los pacientes de más de 60 años de edad tienden a mostrar un peor pronóstico. El pronóstico visual a largo plazo tiende a ser malo (agudeza 6/60 o menos) cualquiera que sea el curso específico, aunque la velocidad de la pérdida visual es variable.
- La formación de desgarros en el EPR (v. más adelante) se asocia con una pérdida visual particularmente rápida, como lo es la hemorragia por NVC.
- Puede producirse cronicidad con aumento de atrofia y una pérdida visual progresiva, o la resolución espontánea dejando una zona de AG.
- La resolución espontánea sin pérdida visual permanente significativa es más frecuente en los pacientes más jóvenes.
- En hasta una tercera parte de los pacientes se desarrolla NVC clínica en los 2 años siguientes al diagnóstico, aunque en la angiografía hay una proporción muy superior con NVC.

7. Tratamiento

- La observación puede resultar apropiada en los pacientes sin NVC detectable, especialmente en los menores de 60 años de edad.
- La inyección intravítrea de inhibidores del factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF), sobre todo ranibizumab y bevacizumab, puede estabilizar la visión y mejorar los rasgos morfológicos del DEP vascularizado, aunque comporta un riesgo de aproximadamente el 10% de formación de desgarros en el EPR.
- También ha sido efectiva la administración combinada de tratamiento fotodinámico combinado y de anti-VEGF en el interior del vítreo para estabilizar la visión, aunque persiste el mismo riesgo de desgarros en el EPR.
- El tratamiento fotodinámico combinado (TFC) y la inyección intravítrea de triamcinolona (AIVT) puede beneficiosa en algunos casos.

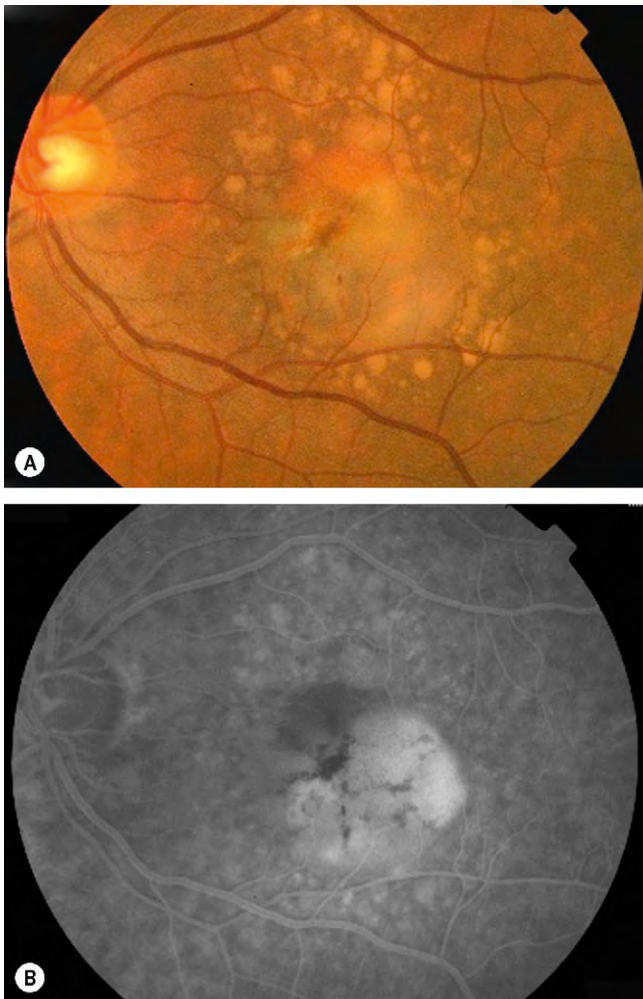


Fig. 14.42 Desprendimiento drusenoide del EPR. (A) Aspecto clínico; (B) la fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia moderada debida a tinción.

DEP fibrovascular

Por definición (Macular Photocoagulation Study Classification), el DEP fibrovascular representa una forma de NVC «oculta» (v. más adelante).

1. **Signos.** El DEP es mucho más irregular en contorno y elevación que en el DEP seroso.
2. La **AGF** muestra hiperfluorescencia granulosa acusadamente irregular o «punteada», con un llenado irregular del DEP, escape y tinción tardía.
3. La **AVIC** pone de manifiesto la NVC de modo más efectivo.
4. La **TCO** demuestra el DEP, que es ópticamente más denso que el DEP seroso en algunos lugares, y la proliferación fibrosa se muestra en forma de reflexiones diseminadas más profundas. Se observa la presencia de líquido subretiniano.
5. El **tratamiento** es esencialmente el mismo que en el DEP seroso con NVC.

DEP drusenoide

El DEP drusenoide se desarrolla a partir de grandes drusas blandas confluentes (fig. 14.42A).

1. **Signos.** Zonas pálidas superficiales elevadas con bordes festoneados irregulares que con frecuencia son bilaterales.
2. La **AGF** muestra hipofluorescencia temprana difusa con hiperfluorescencia irregular temprana relativamente débil, que progresa a tinción tardía irregular moderada (fig. 14.42B).
3. La **AVIC** muestra predominantemente hipofluorescencia.
4. La **TCO** muestra hiperreflectividad homogénea en el interior del DEP, a diferencia del aspecto ópticamente vacío de un DEP seroso. Por lo general no hay líquido subretiniano.
5. **Evolución natural.** El pronóstico es generalmente mejor que otras formas de DEP, con sólo pérdida visual gradual, aunque, a los 10 años desde el momento del diagnóstico, probablemente el 75% siguen progresando hacia el desarrollo de AG y el 25% hacia NVC. Con frecuencia permanecen estables durante largos períodos: a los 3 años, sólo una tercera parte tiene AG o NVC.
6. El **tratamiento** consta de observación en la mayoría de los casos, sin que haya datos para apoyar la eficacia de cualquier intervención.

DEP hemorrágico

Virtualmente todos los ojos con DEP hemorrágico tienen NVC subyacente o vasculopatía coroidea polipoidea (VCP); debe considerarse ésta si no se observan drusas.

1. Los **síntomas** consisten en deterioro súbito de la visión central.
2. **Signos**
 - Lesión elevada abovedada de color rojo oscuro con un contorno bien definido (fig. 14.43A).
 - La sangre puede irrumpir a través del espacio subretiniano adoptando un contorno más difuso y un color ojo más ligero (fig. 14.43B).
3. La **AGF** muestra un enmascaramiento denso de la fluorescencia de fondo, pero son visibles los vasos suprayacentes.
4. El **tratamiento** de las grandes lesiones hemorrágicas se describe más adelante («DMAE hemorrágica») pero el pronóstico en relación con la visión central suele ser malo. La NVC asociada con un pequeño DEP hemorrágico puede tratarse de modo convencional (v. más adelante el tratamiento de la VCP).

Desgarro del epitelio pigmentario retiniano

1. **Patogenia.** Puede producirse un desgarro del EPR en la unión del EPR insertado y desprendido si el estrés tangencial llega a ser suficiente. Los desgarros pueden producirse de modo espontáneo, después de la fotocoagulación con láser o TFD de un DEP o de NVC asociada, o después de la inyección intravítrea de anti VEGF o de esteroides en cualquier forma de DMAE húmeda. Los pacientes de edad y unas DEP grandes e irregulares asociados con NVC se encuentran en mayor riesgo de esta complicación.
2. La **forma de presentación** cuando la fovea está afectada es con un empeoramiento súbito de la visión central.
3. **Signos.** Se observa una zona pálida semilunar de dehiscencia del EPR, próxima a una zona más oscura correspondiente al colgajo retraído y plegado (fig. 14.44A).
4. La fase tardía de la **AGF** muestra hipofluorescencia sobre el colgajo debido a un EPR plegado engrosado, con hiperfluorescencia adyacente sobre la coriocapilar expuesta donde falta el EPR. Las dos zonas están separadas por un borde lineal bien definido (fig. 14.44B).

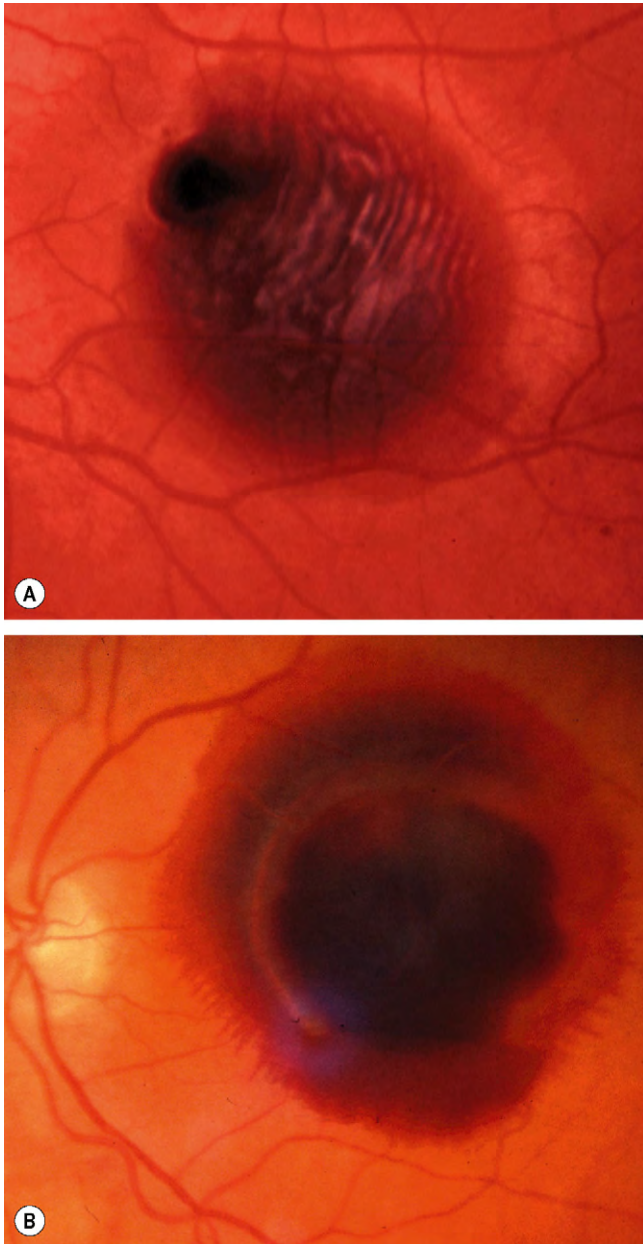


Fig. 14.43 (A) Desprendimiento hemorrágico del EPR; (B) la sangre ha irrumpido y pasado al espacio subretiniano.

5. La TCO muestra una pérdida del perfil abovedado normal del EPR en el DEP, con hiperreflectividad adyacente al EPR plegado (fig. 14.44C).
6. El **pronóstico** en los desgarros foveales es malo aunque una minoría de ojos mantienen una buena agudeza visual, particularmente si queda preservada la fovea.

Neovascularización coroidea

Patogenia

1. **Factores causales.** La DMAE húmeda se asocia con NVC que implica un crecimiento anormal de un complejo de vasos sanguíneos a través de la membrana de Bruch a partir de la coriocapilar. Se piensa que son importantes los siguientes factores interactivos.

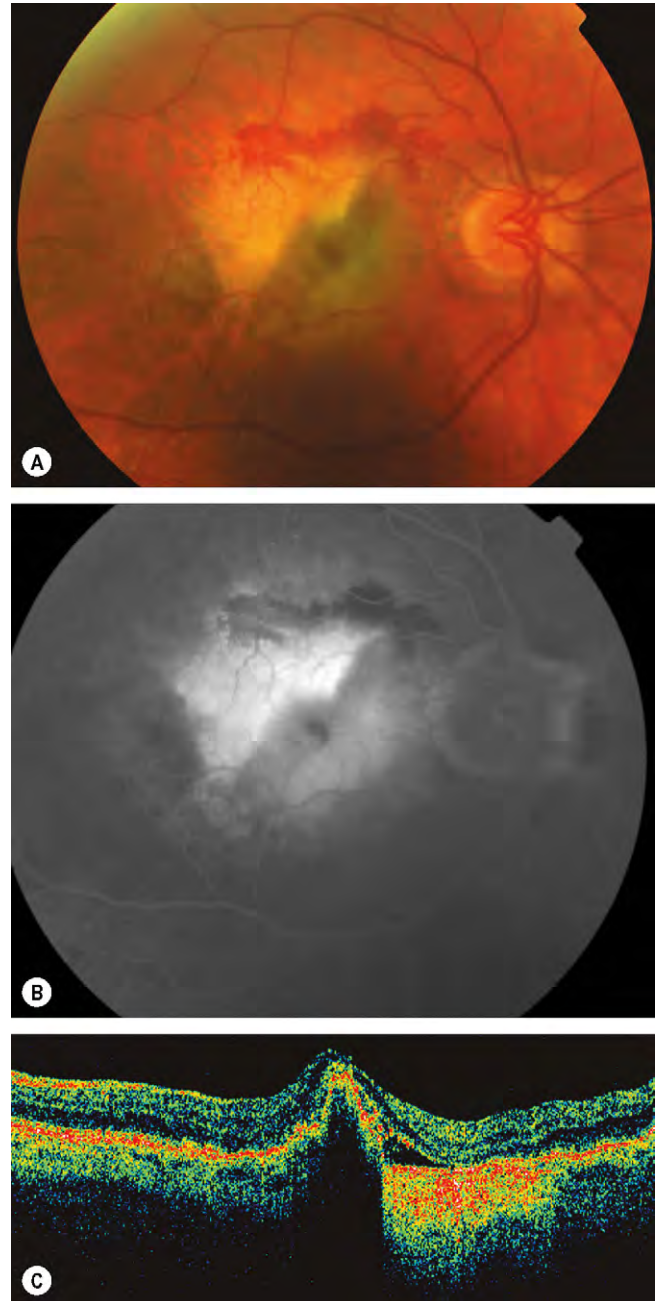


Fig. 14.44 Desgarro del EPR. (A) Zona triangular pálida con sangre circundante y zona adyacente más oscura; (B) la fase tardía de la AGF muestra hipofluorescencia relativa del colgajo plegado con hiperfluorescencia adyacente en donde falta el EPR; (C) la TCO muestra hiperreflectividad adyacente al pliegue.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital, figs. A y B; C. Barry, fig. C.)

- La integridad de la membrana de Bruch y del EPR, componentes de la vía inflamatoria, hipoxia localizada y acumulación de productos metabólicos.
- Se ha establecido la importancia de las citocinas localmente activas implicadas en la promoción e inhibición del crecimiento vascular, con una particular atención centrada en el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF), que se une a los receptores de las células endoteliales, favoreciendo la angiogénesis y la fuga vascular.

- También se cree que el factor H del complemento (FHC) desempeña una función fundamental, al igual que podría influir el factor antiangiogénico derivado del epitelio pigmentario (PEDF).
2. **Morfología.** Las membranas de la NVC que siguen estando por debajo del EPR se denominan de tipo 1, y cuando el crecimiento se extiende por debajo de la retina se denominan de tipo 2.

Manifestaciones clínicas

1. **La forma de presentación** es con un comienzo relativamente rápido (con frecuencia en días) borrosidad indolora de la visión central que incluye metamorfopsia. Puede describirse un escotoma positivo, sobre todo si se ha producido hemorragia.
2. **Signos.** Aunque en ocasiones la NVC por sí misma puede visualizarse como una lesión de color verde-gris o rosado-amarillo, la mayoría de los signos están causados por complicaciones como sigue:
 - Líquido subretiniano localizado y en ocasiones EMQ.

- Sedimentación de lípido intrarretiniano y subretiniano, en ocasiones extensa (fig. 14.45A).
- Hemorragia (fig. 14.45B) que puede ser subretiniana, prerretiniana, vítrea y asociada con DEP.
- Cicatrización retiniana y subretiniana («cicatriz discoide», fig. 14.45C) en una lesión avanzada o tratada.
- Desprendimiento retiniano exudativo que puede ser extenso (fig. 14.45D), que produce pérdida visual total.
- El pronóstico de la NVC no tratada suele ser muy malo, con reducción de la visión, y es frecuente el nivel de hasta los «movimientos de la mano».

Angiografía con fluoresceína

La AGF se utiliza principalmente para confirmar el diagnóstico de sospecha de NVC antes de afectar al paciente a tratamiento anti-VEGF. En la actualidad la localización precisa es mucho menos importante y la distinción entre las membranas de NVC clásicas y ocultas menos relevante que antiguamente. La monitorización consta predominantemente de la valoración seriada del grosor o volumen retiniano con TCO. La

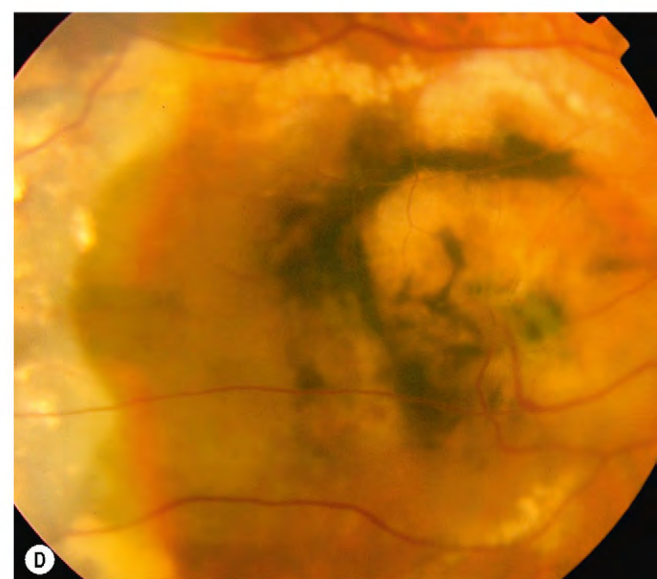
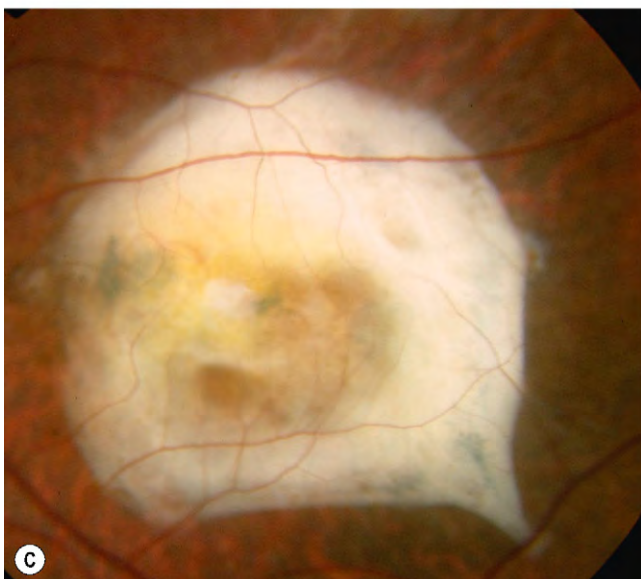
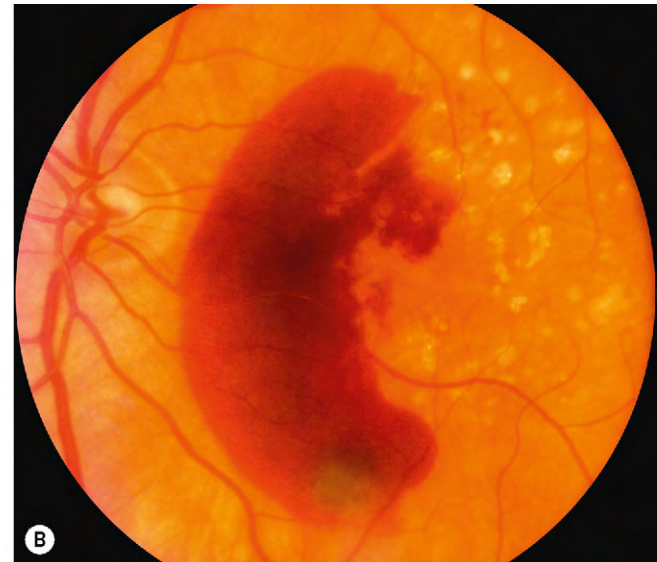


Fig. 14.45 Complicaciones de la neovascularización coroidea (A) Extensa sedimentación de lípidos; (B) sangrado; (C) cicatrización «discoide»; (D) desprendimiento exudativo extenso de la retina en la enfermedad en estadio terminal.

terminología utilizada habitualmente para describir el aspecto por AGF de la NVC deriva del Macular Photocoagulation Study (MPS) como sigue:

1. La **NVC clásica** es una membrana bien definida que se rellena con el colorante y que adopta un patrón «en encaje» durante las fases iniciales del tránsito del colorante (fig. 14.46B), emite fluorescencia de modo brillante durante el pico del tránsito (fig. 14.46C), y luego se fuga al espacio subretiniano y alrededor de la NVC durante 1-2 min. El tejido fibroso dentro de la NVC se tiñe a continuación con el colorante mostrando hiperfluorescencia tardía (fig. 14.46D). Generalmente se observa cuando la NVC es más bien subretiniana que sub-EPR. La NVC clásica se clasifica topográficamente según su relación con el centro de la ZAF en la AGF como sigue:
 - Extrafoveal; 200-1500 μm desde el centro.
 - Yuxtafoveal; 1-200 μm .
 - Subfoveal (v. fig. 14.46); la mayoría de las membranas son subfoveales en la presentación.
2. Se utiliza el término de **NVC oculta** para describir la NVC cuando sus límites no pueden ser plenamente definidos en la AGF (fig. 14.47), generalmente cuando el crecimiento es entre el EPR y la membrana de Bruch. Las variantes distinguidas en la clasificación del MPS son el

DEP fibrovascular (v. antes) y la «fuga tardía de origen indeterminado» (FTOI), zonas de fuga en la fase tardía de un angiograma sin la clásica NVC o DEP fibrovascular. Se puede decir que la NVC es «predominantemente» o «mínimamente clásica» cuando el componente clásico es mayor o menor del 50% de la lesión total. La clasificación del MPS se refiere también a los «componentes» de la lesión, como sangre adyacente, DEP seroso o pigmentario que puede anublar parte de la NVC, y que se cuentan como parte de la lesión total.

Angiografía con verde de indocianina

La AVIC muestra la NVC como una «mancha caliente» focal hiperfluorescente o «placa», y puede ser un auxiliar extraordinariamente útil a la AGF por las siguientes razones:

- Mayor sensibilidad en la detección de la NVC, por ejemplo cuando la presencia de hemorragia, líquido o pigmento de baja densidad, impide una visualización adecuada por la AGF (fig. 14.48A-D).
- La distinción de la NVC de otros diagnósticos que tienen una presentación clínica similar, sobre todo VCP, proliferación angiomasosa retiniana (PAR) y coroidoretinopatía serosa central (CSC).

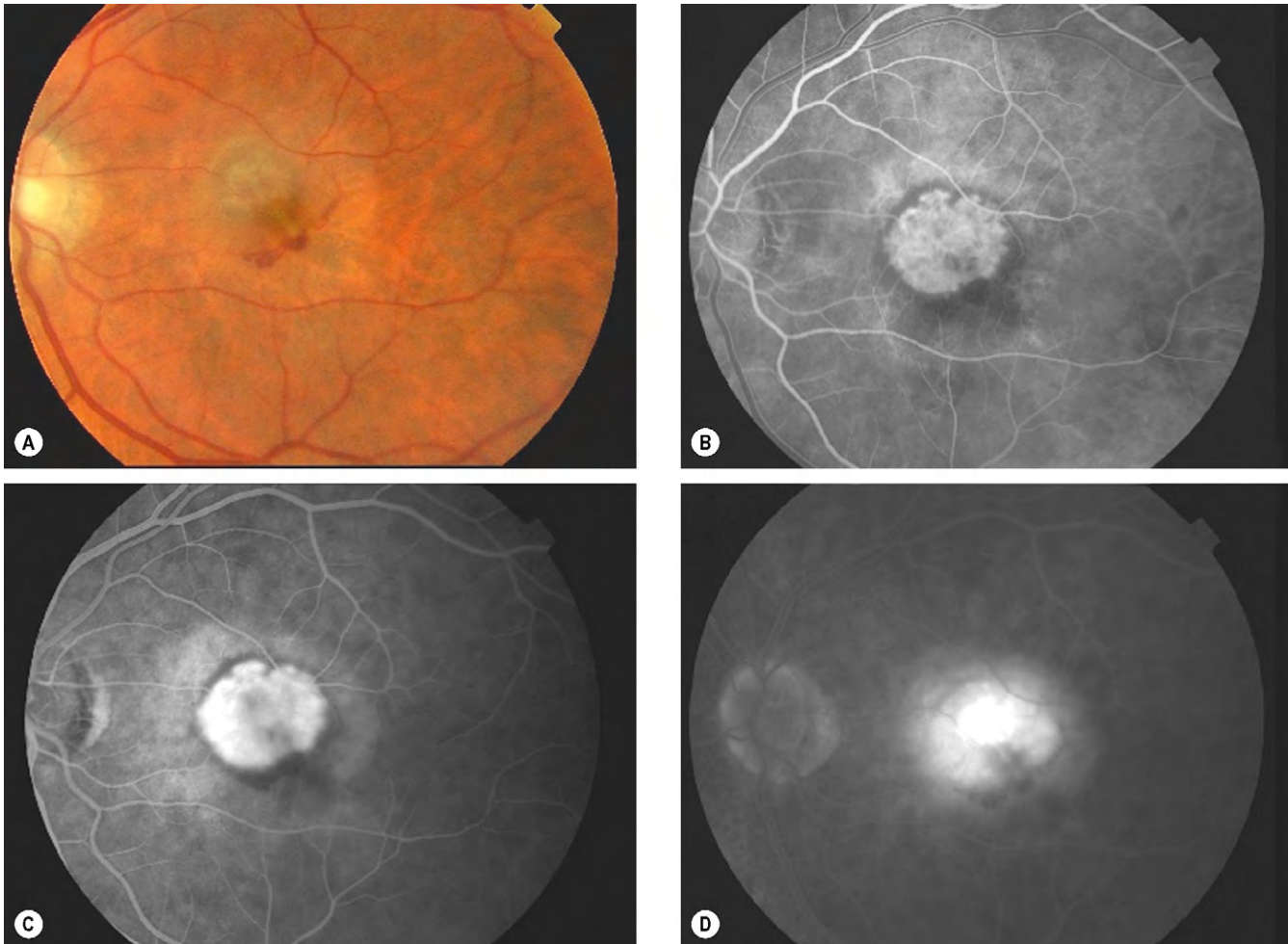


Fig. 14.46 AGF de la NVC subfoveal clásica. **(A)** Manchas de sangre en la fovea; **(B)** la fase arteriovenosa de la AGF muestra hiperfluorescencia «en encaje»; **(C)** la fase venosa muestra una hiperfluorescencia más intensa; **(D)** la fase tardía destaca una hiperfluorescencia persistente debida a tinción.

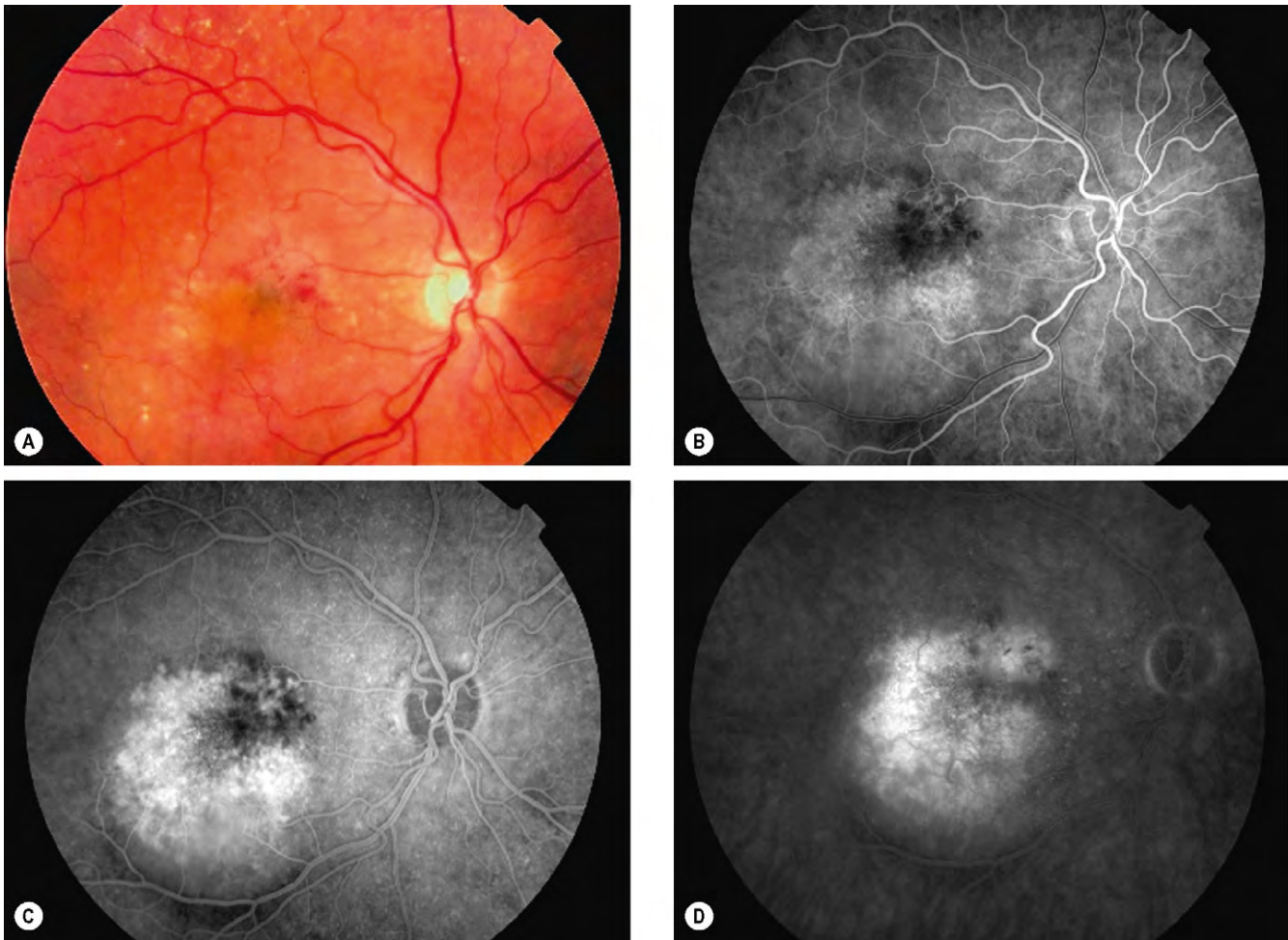


Fig. 14.47 AGF de NVC oculta. (A) Manchas de sangre en la fóvea; (B-D) la AGF muestra hiperfluorescencia difusa pero no se puede definir los límites de la membrana.

- La delimitación de la NVC oculta es en la actualidad mucho menos importante desde la introducción del tratamiento anti-VEGF. Puede seguir teniendo utilidad para el tratamiento de modalidad combinada y para los pacientes que rechazan el tratamiento intravítreo.
- La identificación de complejos vasculares que irrigan zonas de NVC, también menos importante con la llegada del tratamiento anti-VEGF.
- El tratamiento de la PAR, cuando la identificación de los vasos puede facilitar su fotoablación.
- El tratamiento de la VCP, especialmente la localización de los complejos vasculares.

Tomografía de coherencia óptica

El principal uso de la TCO en el tratamiento de la NVC es en la monitorización de la respuesta al tratamiento, en la que proporciona una valoración cuantitativa exacta. La TCO ha sido hasta la fecha de utilidad limitada en el diagnóstico de la NVC, aunque es probable que las mejoras que se están produciendo en la definición estructural con los nuevos aparatos de alta resolución, que incluyen la toma de imágenes tridimensionales y la capacidad para construir imágenes separadas de las diferentes capas retinianas, lleven a una mayor utilidad. Generalmente la NVC se muestra como un engrosamiento y una fragmentación de una banda de alta reflectividad del EPR/coriocapilar. Se observa el líquido subretiniano y sub-EPR (fig. 14.49A), sangre y cicatrización (fig. 14.49B).

Tratamiento con anti-VEGF

1. **Principios.** Estas sustancias impiden que la forma A del VEGF de las citocinas interactúen con los receptores relevantes de la superficie de las células endoteliales y, por tanto, retrasan o invierten la NVC. Se han convertido en el medio predominante de tratamiento de la NVC, mejorando de modo espectacular el pronóstico visual. La inyección intravítreo es el método de administración estándar, y los riesgos más importantes incluyen el desprendimiento de retina, el daño del cristalino, los desgarrs del EPR y la endoftalmítis. También puede aumentar la presión intraocular y uveítis estéril. Sistémicamente existe la sospecha de un ligero aumento en la incidencia de accidente cerebrovascular.
2. **Indicaciones.** Los subtipos de NVC predominantemente clásico, mínimamente clásico y oculta responden, todo ellos, al tratamiento anti-VEGF, pero el beneficio probablemente se dé sólo en presencia de enfermedad activa. Los datos de NVC activa incluyen líquido o hemorragia, escape en la AGF, una membrana que aumenta de tamaño de la NVC, o deterioro de la visión que se interpreta probablemente debida a actividad de la NVC. Un ojo con casi cualquier nivel de visión puede beneficiarse, aunque una mejor AV al comienzo se asocia con una AV final mejor y los pacientes con sólo «movimiento de la mano» deben ser valorados de modo individual.

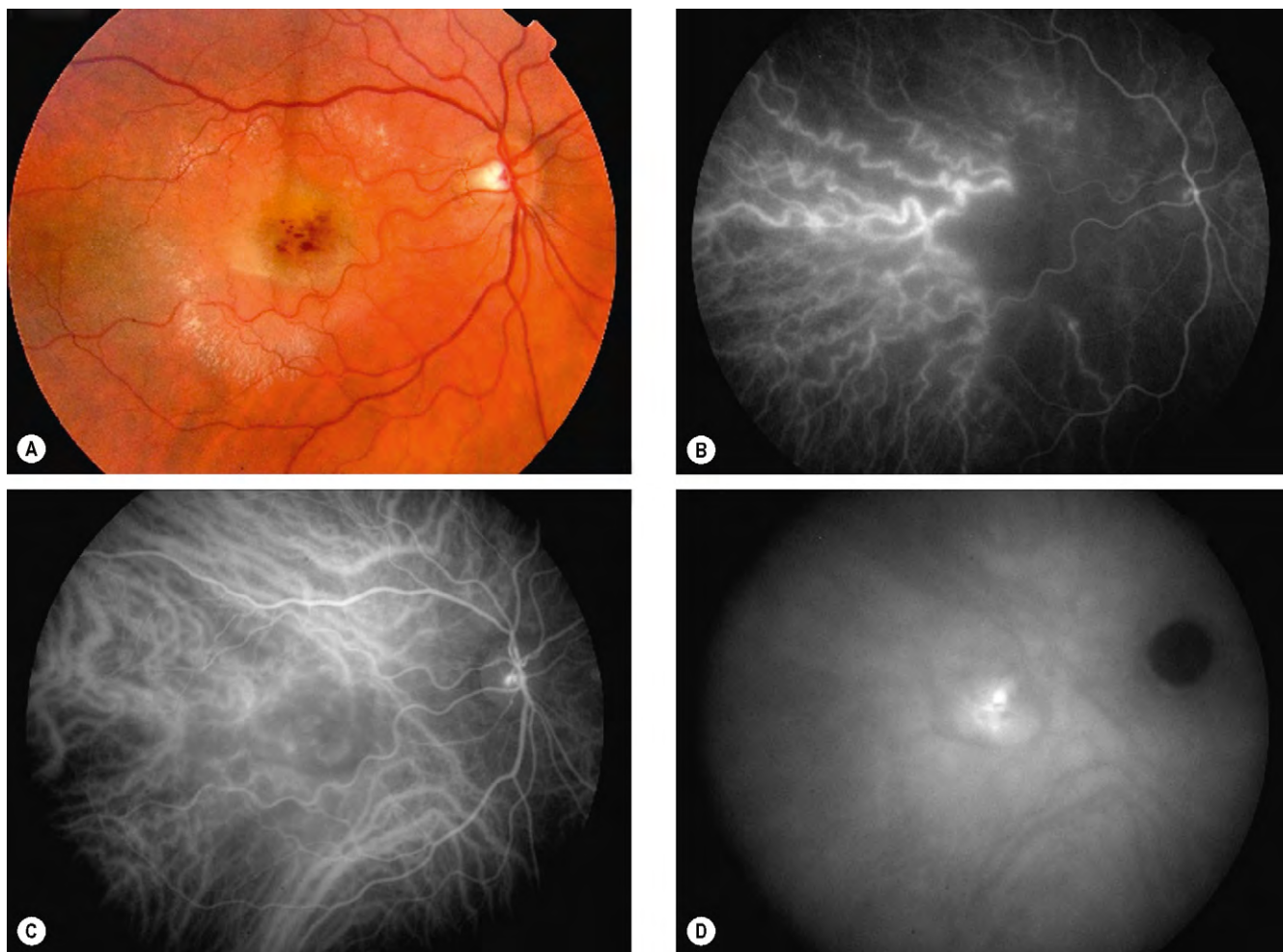


Fig. 14.48 AVIC de la NVC. (A) Sangre y líquido en la mácula rodeados por exudados duros; (B-D) muestra una pequeña zona de hiperfluorescencia en aumento («mancha caliente») por CMV subyacente.

3. Contraindicaciones. La presencia de una cicatriz fibrótica en forma de disco hace que la utilidad del tratamiento sea extraordinariamente improbable, incluso en presencia de NVC activa. Los desgarros en el EPR pueden constituir una contraindicación relativa.

Ranibizumab

El ranibizumab es un fragmento de anticuerpo monoclonal humanizado elaborado de modo específico para su empleo en el ojo. Se fija de modo no selectivo a todas las isoformas de VEGF-A y las inhibe. Aún no está claramente definido el momento óptimo para las inyecciones intravítreas. La dosis habitual es de 0,5 mg en 0,05 ml. En la actualidad se adoptan tres estrategias de tratamiento principales:

- 1. La inyección mensual regular** es el régimen aplicado en los principales estudios iniciales. En general, aproximadamente el 95% de los pacientes mantienen una buena visión con independencia del tipo de lesión, y del 35-40% mejoraron significativamente, de modo más acusado durante los 3 primeros meses.
- 2. Tres inyecciones iniciales mensualmente seguidas de una revisión mensual** con reinyección cuando se haya producido deterioro según la valoración de la AV (p. ej., pérdida de 5 letras o más) y TCO (p. ej., aumento en el grosor retiniano de 100 μm o más).

3. «Tratar y extender» implica la administración de tres inyecciones iniciales a intervalos mensuales y luego aumentando gradualmente el período entre las inyecciones hasta que el deterioro sea manifiesto. Si es posible, se determina un intervalo a medida para cada paciente.

Bevacizumab

A diferencia del ranibizumab, el bevacizumab es un anticuerpo completo y es mucho más barato; en la actualidad, su uso para la DMAE es «fuera de indicación».

Los resultados limitados sugieren que es eficaz (quizá comparable a los del ranibizumab) y seguro para la inyección intravítrea y hay estudios en marcha que comparan los dos compuestos. Dado que la molécula del bevacizumab es mayor que la del ranibizumab, puede retenerse en el vítreo durante un período mayor, con lo que puede que haya que administrarlo con menor frecuencia. De modo especulativo podría asociarse también con un menor número de efectos adversos sistémicos, al menos en comparación con la dosis de 0,5 mg del ranibizumab; la tasa de accidentes cerebrovasculares a 1 año con bevacizumab es de aproximadamente 0,5%, similar a la tasa en la población normal. La dosis de bevacizumab es de 1,25 mg/0,05 ml o 2,5 mg/0,1 ml.

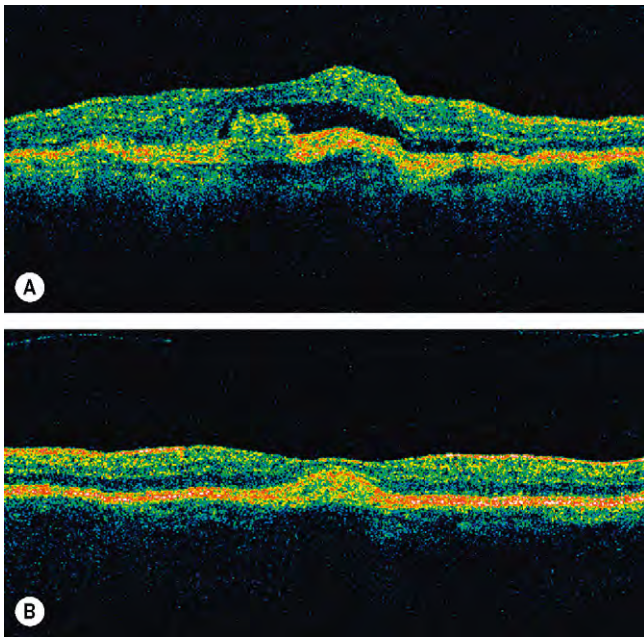


Fig. 14.49 TCO. (A) NVC y líquido subretiniano; (B) cicatrización subretiniana.

(Cortesía de C. Barry.)

Pegaptanib

El pegaptanib sódico fue el primer anti-VEGF aprobado por las autoridades reguladoras para el tratamiento ocular. Aunque ofrece unos resultados visuales superiores a los de la fotocoagulación, son similares a los obtenidos con TFD (v. más adelante), y el uso de pegaptanib está considerablemente menos extendido que otros anti-VEGF.

Técnica de la inyección intravítrea

1. Preparación

- El ambiente debe ser apropiado: un quirófano o «habitación limpia» dedicada con iluminación adecuada.
- Hay que explicar el procedimiento y sus riesgos al paciente y obtenerse el consentimiento informado pertinente.
- Instilar anestésicos tópicos y midriáticos. Puede utilizarse la lidocaína subconjuntival al 1% para suplementar al tópico, particularmente si se utiliza una aguja de mayor calibre (unidad de calibre no mayor de 27).
- Algunas autoridades recomiendan antibióticos tópicos antes de la inyección, por lo general durante 3 días.
- Aplicar povidona yodada al 5% sobre la superficie ocular y dejar que transcurran al menos 3min antes de la inyección (si el paciente es alérgico al yodo puede utilizarse un alternativo al yodo, como la clorhexidina).
- Lavarse las manos siguiendo un procedimiento quirúrgico estándar y ponerse guantes estériles.
- Limpieza la piel periocular, los párpados y las pestañas con povidona yodada al 5-10%.
- En cuanto a otras formas de cirugía intraocular, puede ser aconsejable un campo adhesivo estéril de plástico transparente, aunque no se utiliza de modo generalizado.
- Colocar un espéculo estéril en el ojo.

2. Técnica

- Instruir al paciente para que aparte la mirada del sitio de la inyección (lo más habitual es administrarla inferotemporalmente por la facilidad de acceso).

- Utilizar un indicador para marcar un sitio de inyección 3,5-4,0 mm por detrás del limbo (pars plana).
- Abrir la bolsa estéril que contiene una jeringa preparada, o utilizar una jeringa estéril para extraer el volumen apropiado del fármaco del vial del fármaco ya preparado. Se prepara una aguja (por lo general de calibre 30G) en la jeringa para expeler el aire que pudiera haber.
- Pueden utilizarse pinzas para estabilizar el ojo (y si se desea aplicar tracción anterior sobre la conjuntiva de modo que el agujero en la conjuntiva no descansa sobre el sitio de inyección en la esclerótica; con este fin se puede utilizar como alternativa un aplicador de algodón estéril).
- Hacer avanzar la aguja perpendicularmente a través de la esclerótica hacia el centro del globo ocular, e inyectar lentamente el volumen del fármaco requerido (0,5-1,0 ml) en el interior de la cavidad vítrea. En el caso de agujas de mayor calibre proceder por escalones en el sitio de entrada.
- Retirar la aguja y desecharla. Para minimizar el reflujo que incluye prolapso del vítreo («síndrome de mecha vítrea»), puede hacerse rodar un aplicador estéril con puntas de algodón sobre el sitio de entrada a medida que se retira la aguja.
- Instilar gotas de antibiótico de amplio espectro inmediatamente después de la inyección y mantener cuatro veces al día durante al menos 3 días.
- Una PIO elevada puede ocluir la arteria central de la retina. Es importante asegurarse de modo habitual de que permanece perfundida después del procedimiento comprobando la visión del paciente (subjetivamente si es adecuado), visualizando directamente la arteria, o comprobando la PIO; siempre se considerará ésta en los pacientes con glaucoma. Si la arteria está ocluida, debe efectuarse una paracentesis urgente; puede ser útil que los pacientes adopten una postura en decúbito, ya que se puede mejorar así el flujo de sangre.

Los pacientes podrán volver a una actividad normal después de 24h, pero se les debe advertir para que busquen consejo de modo urgente si experimentan cualquier deterioro en la visión o síntomas de inflamación.

Terapia fotodinámica

- Principios.** El verteporfin es un compuesto que se activa por la luz que es captado preferencialmente por las células que se dividen, incluidas las del tejido neovascular. Se inyecta por vía intravenosa y luego se activa focalmente por iluminación con una luz de energía relativamente baja a partir de una fuente de láser diodo a una longitud de onda de absorción máxima del compuesto, que lleva a la trombosis. La principal ventaja del TFD es que no afecta al tejido sano (fig. 14.50). La disponibilidad de tratamiento anti-VEGF se ha asociado con una reducción espectacular en el empleo de TFD. Sin embargo, sigue siendo útil en ciertas circunstancias como el rechazo del tratamiento intravítreo por parte del paciente y como componente del tratamiento de combinación (v. más adelante).
- Indicaciones.** En los ojos con NVC subfoveal predominante clásica no mayor de 5.400 μm y una agudeza visual de 6/60 o mejor. Otras categorías, en especial lesiones pequeñas ocultas y de mayor tamaño predominantemente clásicas, también pueden estabilizarse con el TFD.

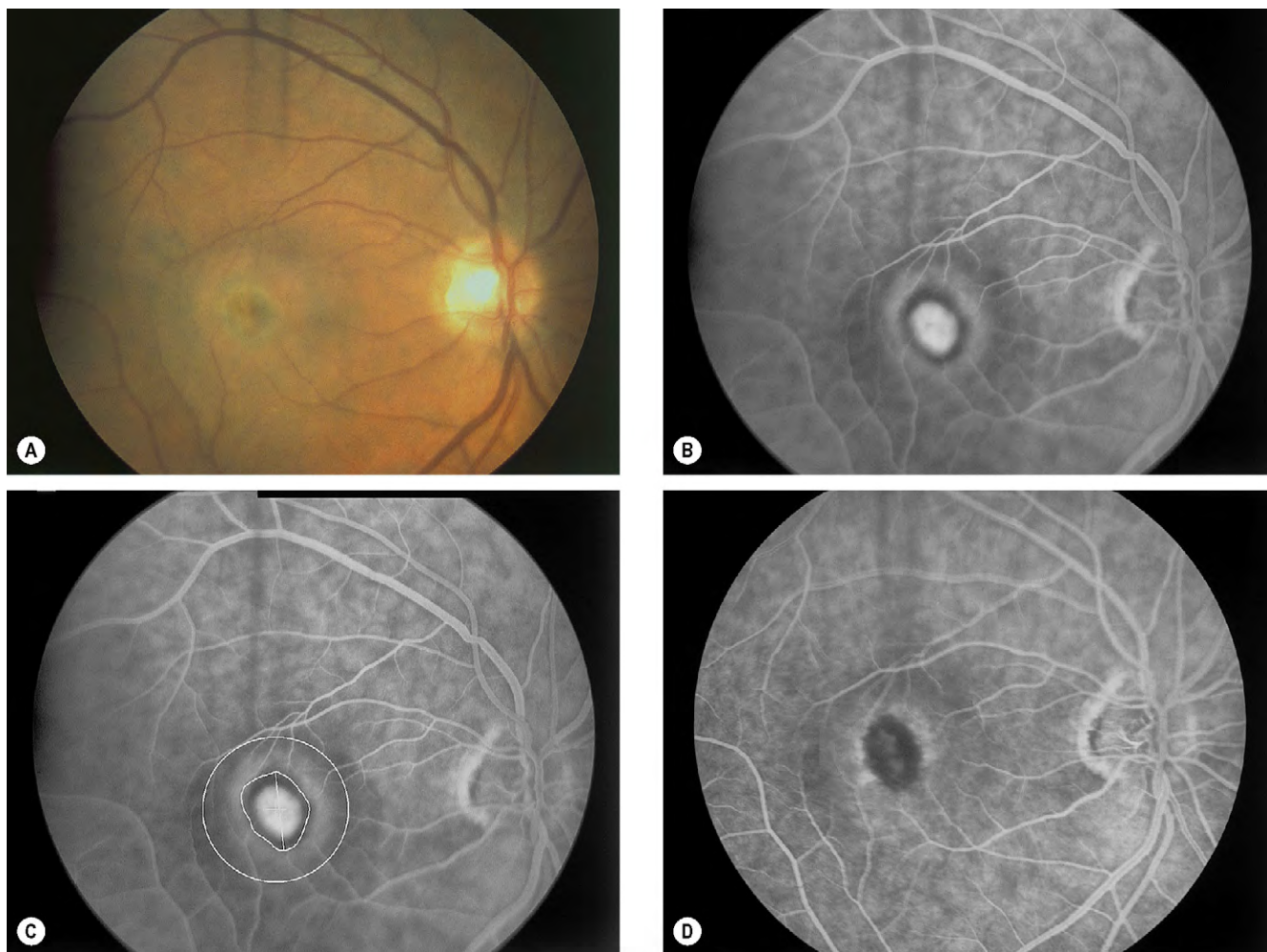


Fig. 14.50 Tratamiento fotodinámico. (A) Pequeña lesión de color gris sucio en la fóvea rodeada por sangre; (B) la fase venosa de la AGF muestra hiperfluorescencia a partir de la NVC clásica subfoveal rodeada por un anillo hiperfluorescente; (C) mayor dimensión longitudinal de la lesión; (D) AGF 3 meses después de un tratamiento satisfactorio que muestra hipofluorescencia en el sitio de la lesión.

(Cortesía de S. Milewski.)

3. **La técnica** implica la infusión intravenosa de verteporfín (6 mg/kg de peso corporal) durante 10 min, seguido 5 min después de láser en una extensión de diámetro 1.000 μm mayor que la mayor dimensión de la membrana de NVC durante 83 s. Se aplica un retratamiento en zonas de fuga persistente o nueva a intervalos de 3 meses, con una media de unos cinco tratamientos en los dos primeros años.
4. **Los efectos secundarios** incluyen dolor lumbar transitorio durante la infusión, disminución transitoria de la visión, reacción en el sitio de inyección, y sensibilidad a la luz brillante durante 24-48 h. Un TFD precedente con inyección intravítrea de esteroides puede proporcionar mejores resultados.

Tratamiento combinado

Aunque el tratamiento anti-VEGF ha revolucionado el tratamiento de la NVC, las nuevas investigaciones intentan conseguir unos resultados aún mejores. Un objetivo principal es una reducción en la frecuencia de las inyecciones intravítreas, a la vista sobre todo de los infrecuentes pero

potencialmente importantes efectos adversos. Se espera que el uso de más de una modalidad de tratamiento combinado lo facilite. Los regímenes incluyen la combinación de TFD con anti-VEGF, TFD con esteroides intravítreos, esteroides y anti-VEGF y «tratamiento triple»: con esteroides/anti-VEGF/TFD.

Fotocoagulación con láser de argón

En la actualidad se emplea excepcionalmente la ablación térmica con láser de la NVC, aunque aún puede ser adecuada para el tratamiento de las membranas extrafoveales clásicas y algunos casos de VCP y PAR.

Tratamientos experimentales

Se están investigando una serie de modalidades adicionales de tratamiento. Los ejemplos incluyen:

- Braquiterapia con estroncio-90 de baja intensidad.
- VEGF Trap-Eye: inhibidor que se une a todas las formas de VEGF-A a D así como el factor de crecimiento placentario administrado en el interior del vítreo.

- Inhibidores de otras citocinas como el factor inhibidor del crecimiento derivado de las plaquetas e integrina.
- Pequeños ARN de interferencia que emplean hebras de ARN de especificidad génica para modificar la expresión génica.
- Inhibidores de la actividad tirosina cinasa del receptor de VEGF.
- Sistemas de liberación mantenida de anti-VEGF, incluida la encapsulación en microesferas.
- Terapia génica con empleo de vectores adenovirales; se cree que la liberación con este método obviará la necesidad de inyecciones intravítreas repetidas.
- Implantes de retina artificial.

DMAE hemorrágica

El pronóstico visual en relación con la mayoría de los ojos con extensa hemorragia subretiniana o sub-EPR es malo, aunque se debe considerar los siguientes factores.

1. **Suspender el tratamiento anticoagulante con cumarina**, si es apropiado después de haberse puesto en contacto con el médico que la ha recetado. Por lo general no es preciso suspender los antiagregantes plaquetarios.
2. **La inyección intravítrea de anti-VEGF** puede ser beneficiosa en algunos pacientes con hemorragia fina (<1 mm).
3. **En relación con la hemorragia masiva** en un ojo con una buena visión previamente, las opciones incluyen:
 - Observación.
 - Anti-VEGF intravítrea solo.
 - Inyección intravítrea de activador de plasminógeno tisular recombinante (rTPA) y desplazamiento hemorrágico neumático (p. ej., gas SF₆), con o sin inhibidor de VEGF intravítreo.
 - Vitrectomía con r-TPA subretiniana combinada con las anteriores.

Proliferación angiomasosa de la retina

La proliferación angiomasosa de la retina (PAR) es una variante de DMAE exudativa en la que inicialmente se localiza dentro de la retina el principal componente del complejo neovascular. El proceso puede originarse en el interior del plexo capilar retiniano profundo o en el interior de la coroides; en este último caso, con la formación temprana de anastomosis entre la retina y la coroides (ARC) sin una membrana neovascular de tipo 1 subyacente. Con frecuencia la afección es bilateral y simétrica y el deterioro visual puede ser rápido y profundo.

Diagnóstico

1. **La forma de presentación** es similar a la de la NVC, pero son más habituales el DEP y el exudado. Las hemorragias también son más comunes y tienden a ser superficiales y múltiples.
2. **Estadios**
 - a. El **estadio I** muestra neovascularización intrarretiniana (NIR), proliferación angiomasosa intrarretiniana. Se desarrollan vasos retinianos dilatados, generalmente acompañados de hemorragia intrarretiniana, subretiniana y prerretiniana, edema y exudado (fig. 14.51A).
 - b. El **estadio II** se manifiesta como neovascularización subretiniana (SRN), la proliferación se extiende hacia atrás al interior del espacio subretiniano y se asocia con mayor edema y exudado. Puede haber ARC y DEP seroso.

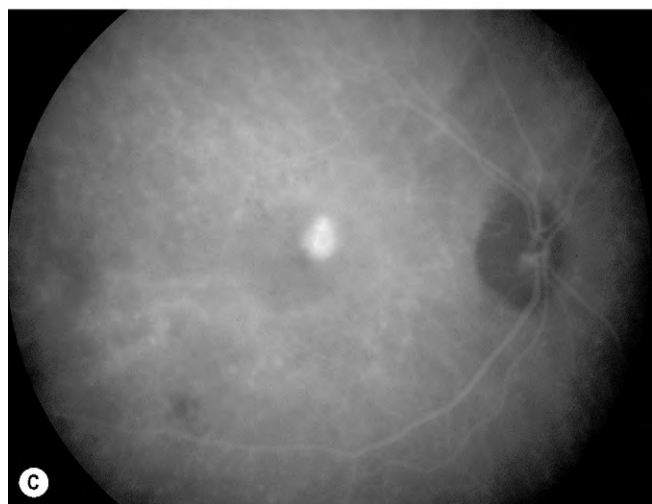
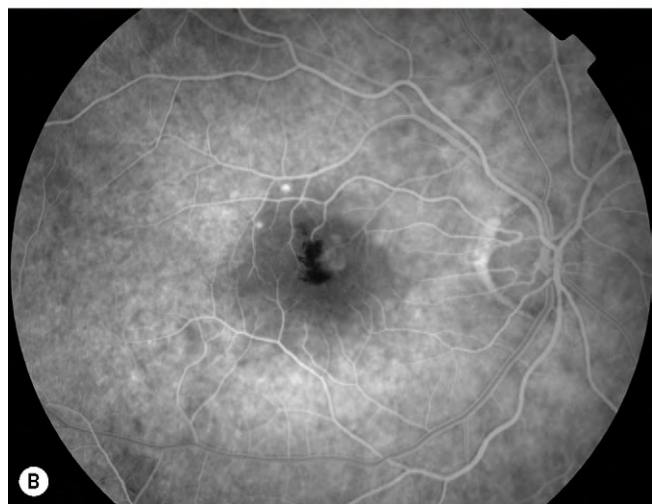
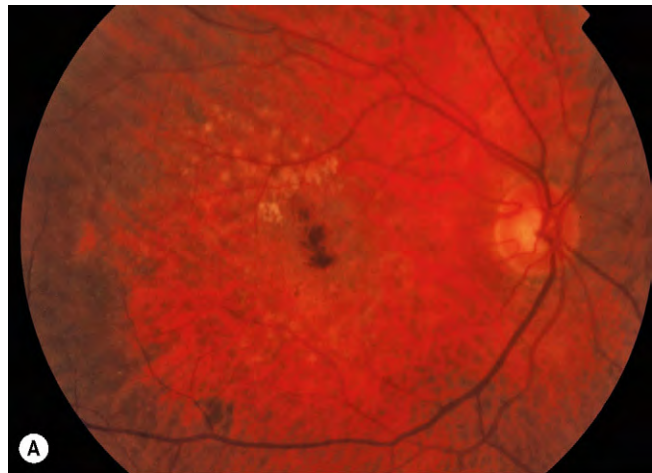


Fig. 14.51 Proliferación angiomasosa retiniana. (A) Drusas maculares y pequeña hemorragia intrarretiniana en la mácula; (B) la fase venosa temprana de la AGF muestra una débil hiperfluorescencia a partir de una fronda pequeña de neovascularización intrarretiniana; (C) la fase tardía de la AVIC muestra hiperfluorescencia de la fronda («mancha caliente»).

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

- c. *Estadio III*, en el que la NVC es claramente manifiesta clínica o angiográficamente. Puede haber un DEP vascularizado (DEP-V), desgarro del EPR o ARC demostrable. Con frecuencia se forma una cicatriz en forma de disco.
3. La TCO demuestra la neovascularización como una zona hiperreflectiva. Generalmente hay edema macular quístico, líquido subretiniano y elevación subyacente del EPR.
 4. La AGF suele ser similar a la NVC puramente oculta o mínimamente clásica (fig. 14.51B), pero puede mostrar hiperfluorescencia intrarretiniana focal.
 5. La AVIC es diagnóstica en la mayoría de los casos y suele mostrar una mancha caliente en los cuadros medios o tardíos (fig. 14.51C), y en ocasiones una «horquilla» característica.

Tratamiento

Aún está por determinar el tratamiento óptimo. Se ha identificado VEGF en lesiones PAR extirpadas, lo que sugiere un posible factor de tratamiento anti-VEGF, y los trabajos hasta la fecha muestran unos resultados prometedores. Se ha descrito una eficacia limitada en comparación con otros tratamientos que incluyen la fotocoagulación focal del componente intrarretiniano, TFD, los esteroides intravítreos y la sección quirúrgica de los vasos aferentes. En ocasiones la afección puede resolverse de modo espontáneo.

VASCULOPATÍA COROIDEA POLIPOIDEA

Visión de conjunto

La vasculopatía coroidea polipoidea (VCP), conocida también como síndrome de sangrado uveal posterior, es una vasculopatía coroidea idiopática caracterizada por una red dilatada de vasos coroideos internos con múltiples protuberancias aneurismáticas terminales. Es más frecuente en pacientes de procedencia africana y del sudeste asiático que en los caucásicos y más común en mujeres que en hombres (5:1). Con frecuencia, la enfermedad es bilateral, pero asimétrica en cuanto a intensidad.

Diagnóstico

1. Suele presentarse al final de la madurez (promedio de edad, 60 años) con deterioro visual unilateral de comienzo súbito.
2. Signos
 - Las protuberancias terminales suelen apreciarse como nódulos de color rojizo-naranja por debajo del EPR en la zona peripapilar o macular, y con menor frecuencia en la periferia.
 - Múltiples desprendimientos serosanguíneos recurrentes de la retina y desprendimientos del EPR (fig. 14.52A).

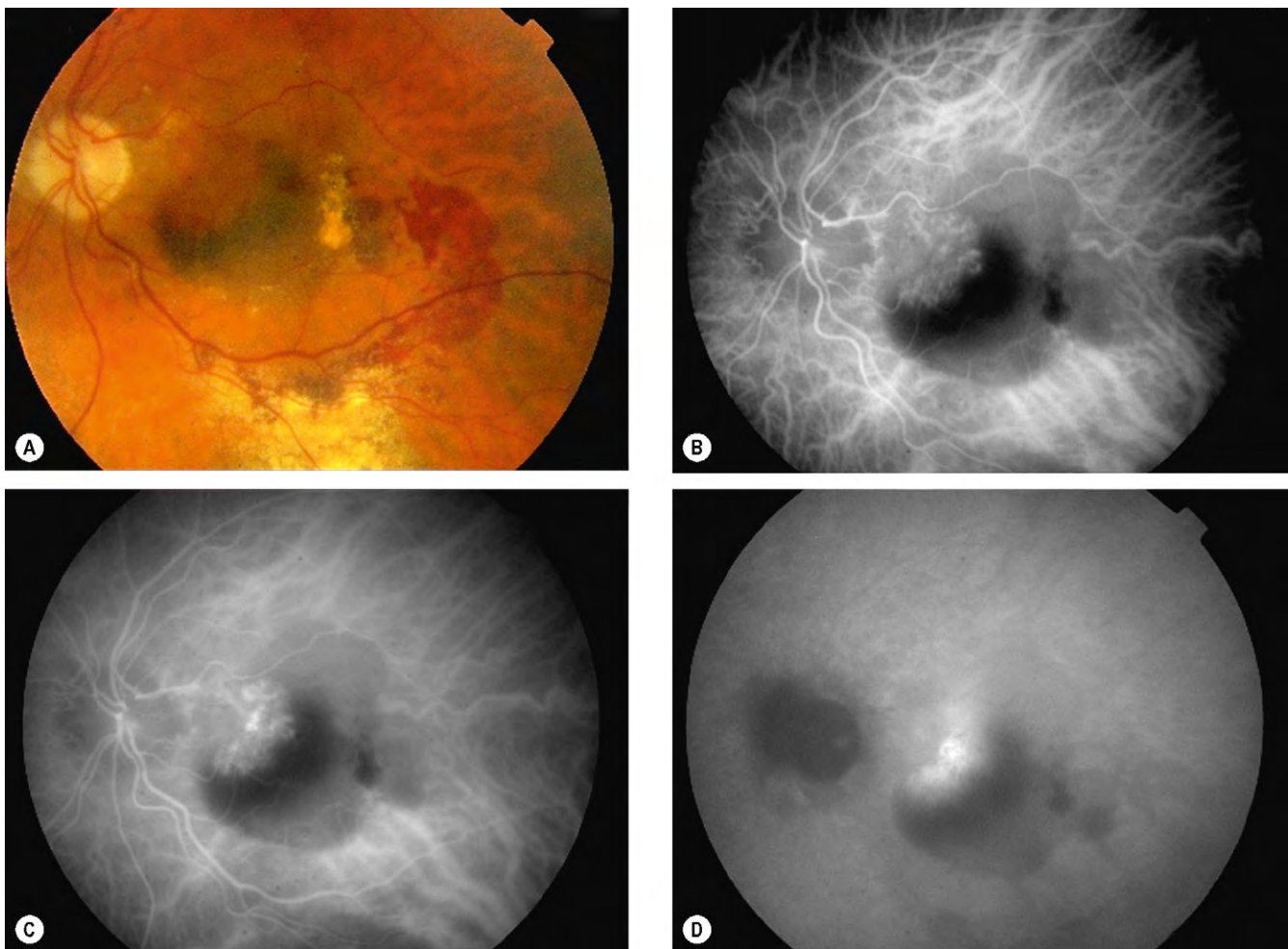


Fig. 14.52 Vasculopatía coroidea polipoide. (A) Desprendimiento hemorrágico del EPR y exudado macular; (B-C) la AVIC muestra bloqueo por sangre e hiperfluorescencia de una fronda polipoide nasal a la fóvea; (D) hiperfluorescencia tardía debida a tinción.

- El deterioro puede ser lento, con sangrado intermitente y escape, que da lugar a daño macular y pérdida visual.
 - Hasta el 50% pueden tener un pronóstico favorable, con resolución espontánea eventual de la exudación y hemorragia.
3. La **AVIC** es esencial para el diagnóstico.
 - Los estadios iniciales muestran una red de grandes vasos coroideos con hipofluorescencia circundante.
 - A continuación, aparecen protuberancias polipoideas (fig. 14.52B y C) en los vasos mayores y rápidamente comienza a producir fugas.
 - La región circundante más oscura anteriormente se vuelve hiperfluorescente en la última fase (fig. 14.52D).
 - Una lesión en forma de racimo puede comportar un mayor riesgo de pérdida visual importante.
 4. El **diagnóstico diferencial** es principalmente con la DMAE. En ocasiones coexisten las dos afecciones.

Tratamiento

Tener en cuenta el pronóstico favorable sin tratamiento en una proporción sustancial de casos.

- Es recomendable observar los pólipos asintomáticos sin tratamiento.
- Parece que los anti-VEGF son menos efectivos que en la NVC de la DMAE.
- El TFD es más efectivo en la VCP que la DMAE, aunque es común la recurrencia.
- La fotocoagulación con láser de los vasos o lesiones polipoideas con fugas puede ser efectiva en casos seleccionados.

AGUJERO MACULAR ASOCIADO CON LA EDAD

Visión de conjunto

El agujero macular asociado con la edad es una causa relativamente frecuente de pérdida visual central, con una prevalencia de aproximadamente 3:1.000 individuos con una máxima incidencia de comienzo en mujeres en la séptima década de vida. Puede presentarse con deterioro de la visión central en un ojo, o como deterioro relativamente asintomático, observado por vez primera cuando el otro ojo está cerrado o en una revisión habitual de agudeza visual. El riesgo de afectación del otro ojo a los 5 años es de aproximadamente 10%.

Patogenia

La patogenia no está completamente definida, pero las hipótesis actuales sugieren la influencia de los siguientes factores:

- Tracción anteroposterior oblicua a través de una inserción vitreofoveolar persistente después de una separación vítrea perifoveal.
- Tracción vitreoretiniana tangencial.
- Cambio involutivo predisponentes en las capas retinianas internas en la fóvea.

Estadios

1. **Estadio 1a: agujero macular «inminente»**
 - a. **Signos:** aplanamiento de la depresión foveal con una mancha amarilla subyacente.

- b. **Anatomía patológica:** las capas retinianas internas («cono de las células de Müller») se desprenden de la capa fotorreceptora subyacente, con formación de una cavidad de la esquisis.
2. **Estadio 1b: agujero macular oculto**
 - a. **Signos:** anillo amarillo (fig. 14.53A) que puede asociarse con metamorfopsia o una pequeña disminución de la agudeza visual.
 - b. **Anatomía patológica:** la pérdida de apoyo estructural hace que la capa fotorreceptora sufra un desplazamiento centrífugo (fig. 14.54B).
 3. **Estadio 2: pequeño agujero de grosor completo**
 - a. **Signos:** agujero de grosor completo menor de 400 μm de diámetro (fig. 14.53B). El defecto puede ser central, ligeramente excéntrico o de forma semilunar.
 - b. **Anatomía patológica:** se desarrolla una dehiscencia en el techo de la cavidad de la esquisis, con frecuencia con adherencia vitreofoveolar persistente (fig. 14.54C).
 4. **Estadio 3: agujero macular de tamaño completo**
 - a. **Signos:** agujero de grosor completo de más de 400 μm de diámetro con una base de color rojo en la que se pueden ver manchas de color amarillo-blanco. Generalmente hay un manguito circundante gris de líquido subretiniano (fig. 14.53C), y puede ser visible un opérculo suprayacente (en ocasiones denominado pseudopérculo). Con frecuencia la agudeza visual está reducida a 6/60, aunque en ocasiones es mejor, sobre todo en pacientes que pueden utilizar fijación excéntrica.
 - b. **Anatomía patológica:** avulsión del techo del quiste (fig. 14.54D) con un opérculo (fig. 14.54E) e inserción parafoveal persistente de la corteza vítrea.
 5. **Estadio 4: agujero macular de tamaño completo con DVO completo**
 - a. **Signos:** como anteriormente.
 - b. **Anatomía patológica:** la parte posterior del vítreo está completamente desprendida, a menudo sugerido (pero no confirmado) por la presencia de un anillo de Weiss.

Pruebas complementarias

La biomicroscopia con lámpara de hendidura sola suele bastar para establecer el diagnóstico.

1. Se efectúa la **prueba de Watzke-Allen** proyectando un haz en hendidura estrecha sobre el centro del agujero en sentido vertical y horizontal, preferiblemente con uso de una lente de contacto del fundus de Goldmann. Un paciente con un agujero macular describe que el haz está adelgazado o roto. Por el contrario, los pacientes con un pseudoagujero o agujero lamelar, o un quiste, suelen ver un haz distorsionado de grosor uniforme.
2. La **TCO** es extraordinariamente útil para realizar el diagnóstico y la estadificación (v. fig. 14.54).
3. La **AGF** en un agujero de grosor completo muestra un defecto ventana bien definido precoz debido a desplazamiento de xantófila y atrofia del EPR. Las series de cuadro tardíos pueden mostrar el líquido subretiniano circundante como un halo hiperfluorescente (fig. 14.55).
4. La prueba con la **rejilla de Amsler** muestra una distorsión central inespecífica más que un escotoma.

Cirugía

Aproximadamente, el 50% de los agujeros en estadio 1 se resuelven después de una separación vitreofoveolar espontánea, de modo que se tratan de modo conservador. Aproximadamente el 10% de los agujeros de grosor completo se cierran también espontáneamente, con una mejoría visual variable.

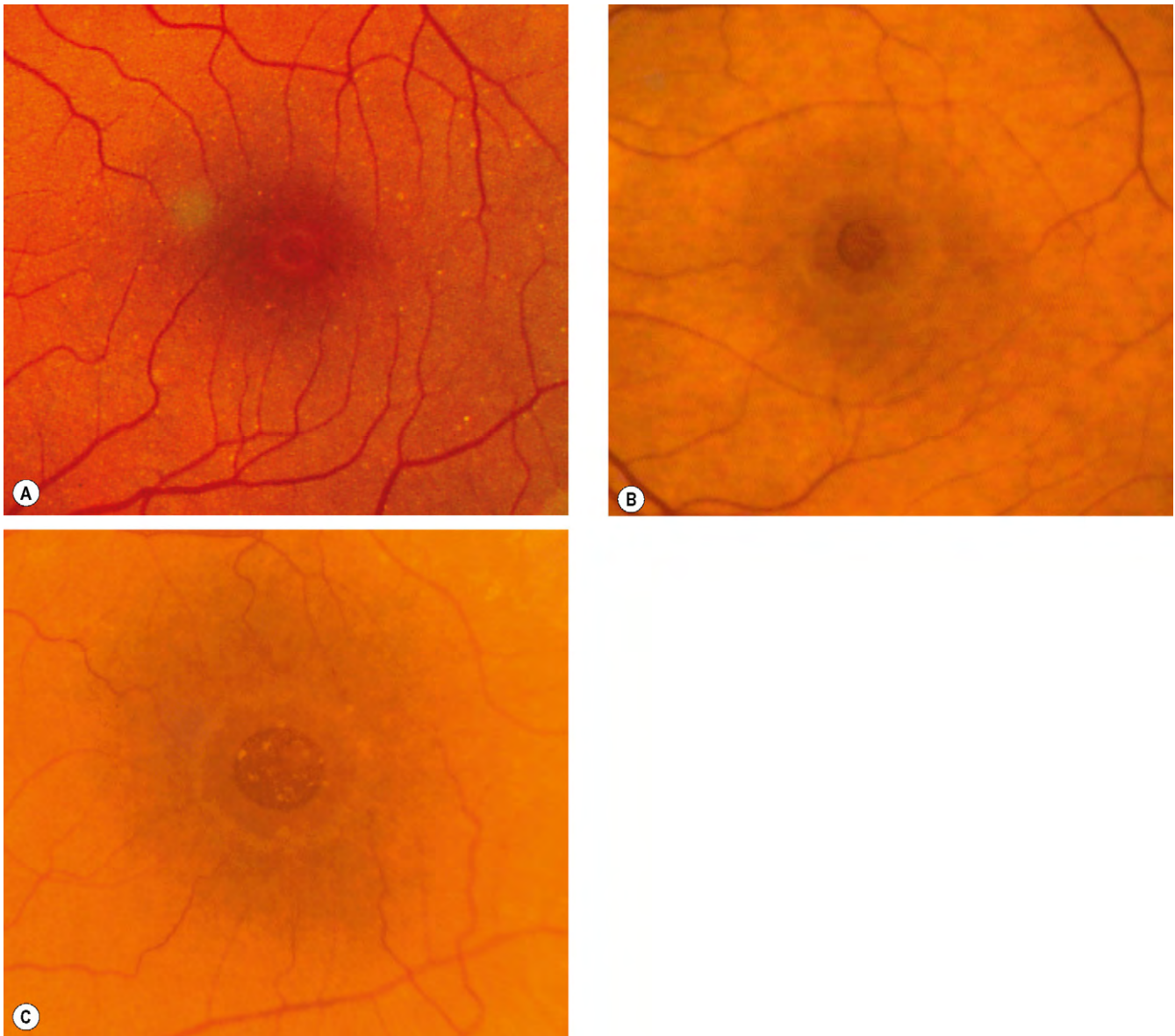


Fig. 14.53 Agujero macular. **(A)** Oculto, estadio 1b; **(B)** pequeño de grosor completo, estadio 2; **(C)** tamaño completo, estadio 3.

(Cortesía de J. Donald M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. A; S. Milenkov, fig. B.)

1. Las **indicaciones** son los agujeros en estadio 2 o peores a condición de que la agudeza visual sea menor de 6/9. Se suelen obtener mejores resultados en los agujeros que han estado presentes durante menos de 6 meses, pero se ha descrito una mejoría visual sustancial en los casos de larga duración.
2. **Técnica**
 - Vitrectomía y «pelado» de la membrana limitante interna (MLI).
 - El «pelado» se ve facilitado por tinción de la MLI con verde de indocianina, azul tripán o triamcinolona. Aunque el verde de indocianina puede quirúrgicamente el agente quirúrgico más efectivo, se ha descrito toxicidad relacionada con la dosis.
3. **Resultados.** El agujero se cierra en hasta el 100% de los casos (fig. 14.54F) y la visión mejora en el curso de muchos meses en el 80-90% de los ojos, con una agudeza visual
 - Ha de aliviarse la tracción vitreomacular, ya por inducción de un DVP total si no está ya presente o eliminando el vítreo perifoveal.
 - Es usual el taponamiento con gas, pero está bajo revisión la necesidad de una postura estricta boca abajo extendida en el postoperatorio (p. ej., 50 min por h durante 7-14 días).
 - Pueden utilizarse auxiliares como el suero autólogo o las plaquetas.
 - Dado que con frecuencia se desarrolla una catarata después de la vitrectomía, puede considerarse la cirugía combinada («facovitrectomía»).

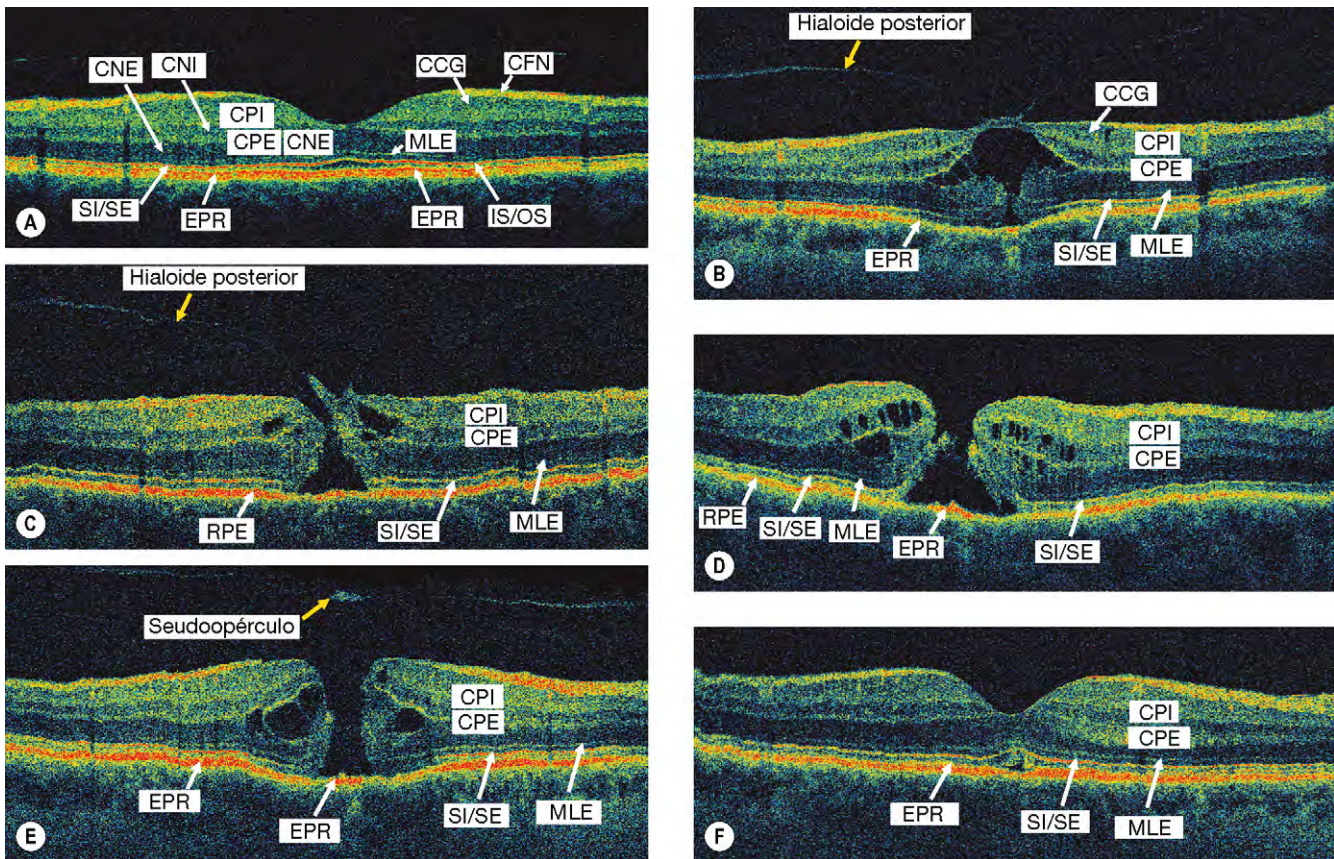


Fig. 14.54 TCO de alta resolución del agujero macular. (A) Normal; (B) estadio 1b que muestra fijación de hialoide posterior a la fóvea, separación de una pequeña porción de la retina sensitiva del EPR en la región foveolar y cambios quísticos intrarretinianos; (C) estadio 2 excéntrico que muestra fijación del vítreo al labio del agujero y cambios quísticos; (D) estadio 3 que muestra un agujero de grosor completo con espacios quísticos intrarretinianos en el borde; (E) estadio 4 que muestra un agujero macular de grosor completo con espacios quísticos intrarretinianos y un pseudoopérculo por encima; (F) estadio 4 después del cierre quirúrgico.

(Cortesía de J. Fujimoto.)

final de 6/12 o mejor en aproximadamente el 65%. La agudeza visual empeora en hasta el 10% de los ojos.

4. Las **complicaciones** son esencialmente las de la vitrectomía. En ocasiones el tamaño del agujero puede aumentar. Pueden producirse defectos en el campo visual secundariamente a una exposición retiniana intraoperatoria prolongada al aire seco.

Diagnóstico diferencial del agujero macular asociado con la edad

1. Otras causas de agujero macular de grosor completo.
 - a. Una **miopía elevada** en presencia de estafiloma posterior puede asociarse con la formación de un agujero macular, lo que puede llevar a desprendimiento de retina. El líquido subretiniano generalmente queda limitado al polo posterior.
 - b. Un **traumatismo ocular contuso** puede producir un agujero macular como consecuencia de una tracción vítreo o de una conmoción de la retina (v. cap. 21).
2. **Lesiones con aspecto similar.**
 - a. **Seudoagujero** en una membrana epirretiniana macular.

- b. **Agujero lamelar** resultante de un proceso abortivo de formación de un agujero macular o de EMQ intenso de larga duración (v. fig. 14.61).
- c. **Seudoquistes foveales**, generalmente idiopático; en al menos algunos pacientes puede corresponder a un agujero macular en estadio 1.
- d. **Síndrome de tracción vitreomacular.**
- e. **Retinopatía solar.**
- f. **Microagujero macular** (v. más adelante).

MICROAGUJERO MACULAR

Un microagujero macular es infrecuente y puede ser fácilmente pasado por alto sin una historia y exploración cuidadosas. Suele ser unilateral y su pronóstico es favorable.

1. **Se presenta** con síntomas mínimos, por lo general un escotoma central o una disminución de la visión de lectura.
2. **Signos.** Defecto retiniano foveal o yuxtafoveal muy pequeño, de color rojo, bien delimitado que permanece estacionario con un seguimiento a largo plazo (fig. 14.56A).

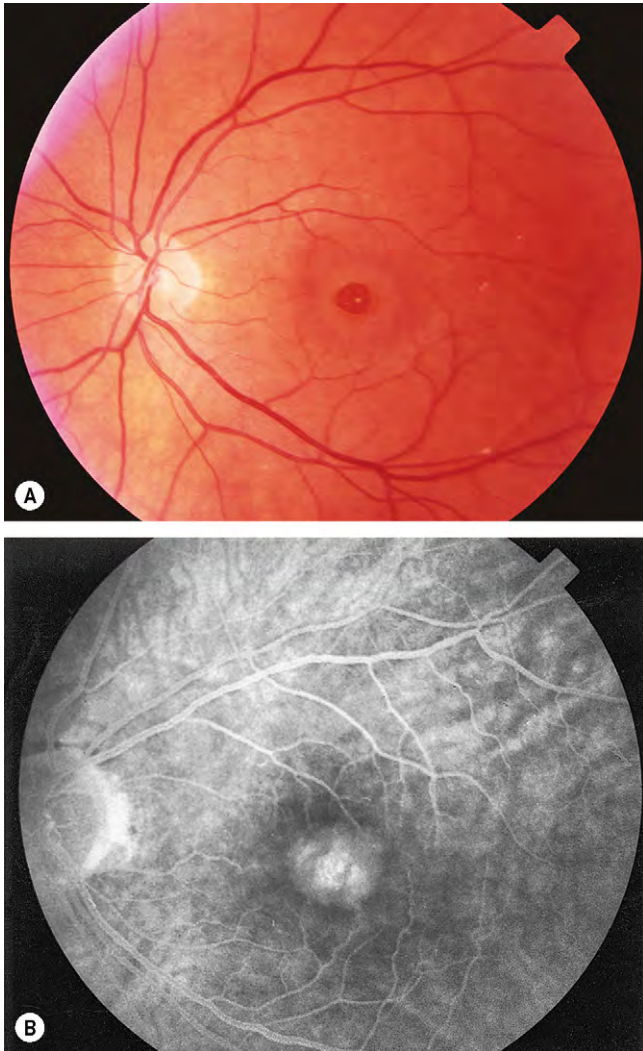


Fig. 14.55 (A) Agujero macular en estadio 4; (B) la AGF muestra la hiperfluorescencia correspondiente.

(Cortesía de S. Milewski.)

3. La TCO de alta resolución muestra un defecto de espacio sutil y bien localizado en los fotorreceptores y/o EPR (fig. 14.56B).
4. El diagnóstico diferencial incluye el agujero macular asociado con la edad en estadio 1a, retinopatía solar y traumatismo contuso.

CORIORRETINOPATÍA SEROSA CENTRAL (CSC)

Visión de conjunto

La coriorretinopatía serosa central (CSC) es un trastorno idiopático caracterizado por desprendimiento seroso localizado de la retina sensitiva en la mácula secundariamente a fuga de la coriocapilar a través de defectos focales, o con menor frecuencia, defectos difusos de un EPR hiperpermeable. La CSC suele afectar a un ojo de un hombre caucásico joven o de mediana edad; las mujeres con CSC tienden a ser algo mayores. Otros factores de riesgo, imperfectamente definidos, incluyen el estrés psicológico, personalidad de

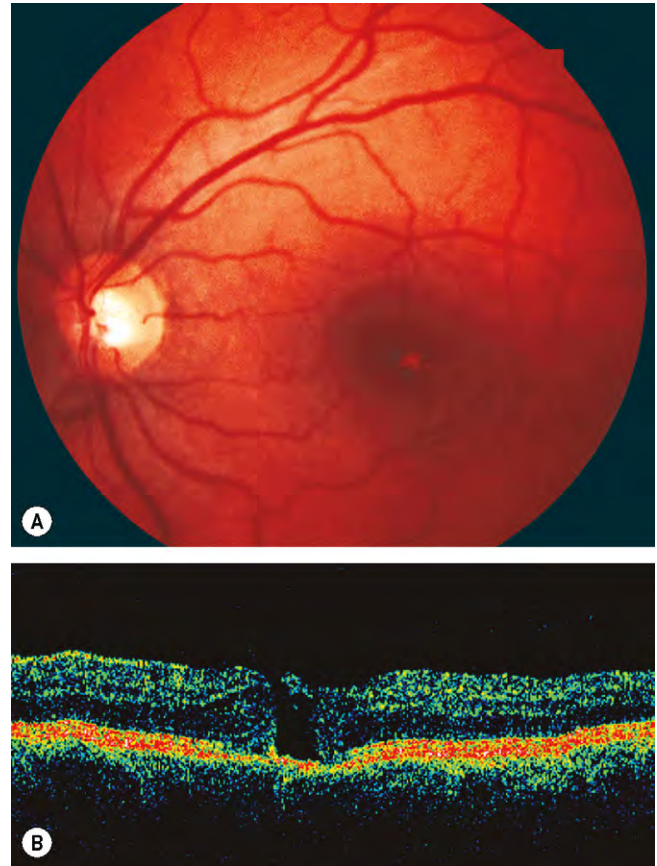


Fig. 14.56 Microagujero macular. (A) Lesión foveal pequeña de color rojo; (B) la TCO muestra un defecto sutil en la retina sensitiva.

(Cortesía de C. Barry, fig. B.)

tipo A, administración de esteroides, síndrome de Cushing, lupus eritematoso sistémico y embarazo.

Manifestaciones clínicas

1. Se **presenta** con metamorfopsia unilateral que puede asociarse con micropsia, ligera discromatopsia y disminución de la sensibilidad de contraste.
2. La AV suele estar reducida a 6/9-6/18, pero con frecuencia es corregible a 6/6 con una débil lente convexa, porque la elevación de la retina sensitiva da lugar a hipermetropía adquirida.
3. **Signos**
 - En la mácula hay un desprendimiento redondo u oval de la retina sensitiva (fig. 14.57A).
 - El líquido subretiniano puede ser transparente (sobre todo en las lesiones tempranas), turbio o fibrinoso, y puede haber precipitados en la superficie retiniana posterior.
 - Pueden resultar visibles uno o más focos anormales de EPR despigmentada (en ocasiones, pequeños DEP) de tamaño variable en el interior del desprendimiento neurosensitivo.
 - Pequeños parches de atrofia del EPR e hiperplasia en otras partes del polo posterior pueden indicar el asiento de lesiones previas.
 - Debe explorarse el disco óptico para excluir una fosa congénita.

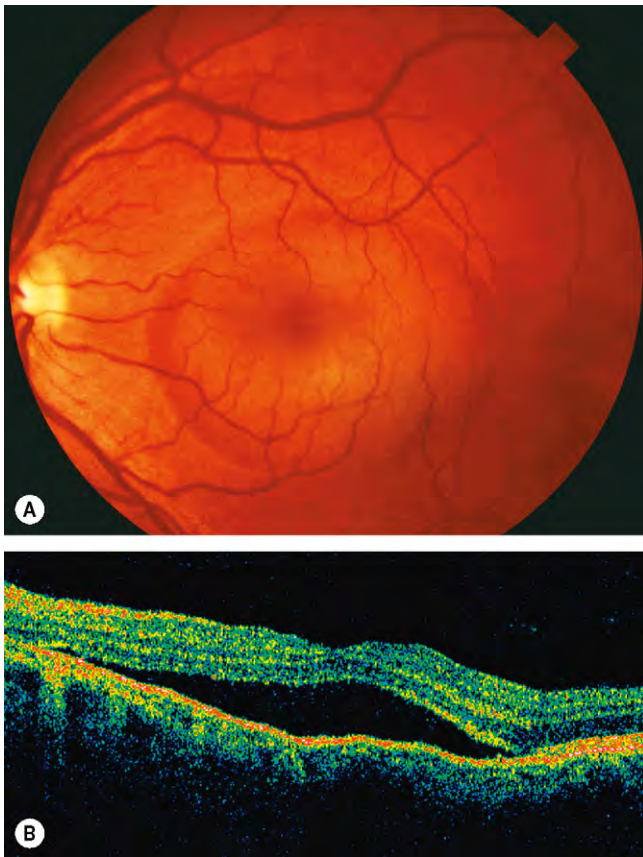


Fig. 14.57 (A) Coroidorretinopatía serosa central; (B) la TCO muestra separación de la retina sensitiva del EPR.

(Cortesía de C. Barry, fig. B.)

Pruebas complementarias

1. La **rejilla de Amsler** confirma una metamorfopsia que se corresponde con el desprendimiento neurosensitivo.
2. La **TCO** muestra una elevación neurosensitiva ópticamente vacía (fig. 14.57B). También puede observarse un desprendimiento del EPR o un déficit en dicho epitelio.
3. La **AGF** puede mostrar los siguientes patrones:
 - Una «columna de humo» se manifiesta en forma de mancha temprana hiperfluorescente (fig. 14.58A) que progresa hasta formar una columna vertical en la fase venosa tardía (fig. 14.58B), seguida de difusión en toda la zona desprendida.
 - Una «gota de tinta» (más frecuente) se muestra como una mancha temprana hiperfluorescente (fig. 14.58C) cuyo tamaño aumenta gradualmente (fig. 14.58D).
 - Puede observarse un DEP subyacente.
 - Puede resultar manifiesta la presencia de múltiples puntos de fuga o una fuga difusa, sobre todo en la enfermedad crónica o recurrente.
4. **AVIC**. La fase temprana puede mostrar vasos coroideos dilatados o afectados en el polo posterior. La fase media muestra zonas de hiperfluorescencia debido a hiperpermeabilidad coroidea.

Curso

1. En la mayoría de los pacientes se produce la **resolución espontánea** en el curso de 3-6 meses, con retorno a una

visión casi normal o normal en más del 80%, pero se producen recurrencias en hasta el 50% de los casos.

2. Un curso **crónico** con una duración de más de 12 meses constituye una pequeña parte de los casos y generalmente afecta a los pacientes de edad avanzada.
 - Un desprendimiento prolongado se asocia con degeneración gradual de fotorreceptores y del EPR con deterioro visual resultante.
 - Las crisis múltiples recurrentes también pueden presentar un cuadro clínico similar.
 - La AGF muestra hiperfluorescencia granulosa con una o más fugas (fig. 14.59).
 - En una pequeña parte de los casos puede desarrollarse EMC, NVC o desgarros del EPR.
3. La **CSC ampollosa** se caracteriza por grandes desprendimientos, únicos o múltiples, retinianos serosos y del EPR que no deben diagnosticarse erróneamente como desprendimientos retinianos regmatógenos o desprendimiento exudativo de otra causa.

Tratamiento

1. La **observación** es apropiada en la mayoría de los casos.
2. **Suspender cualquier tratamiento con corticoides** si es posible, sobre todo en los casos crónicos, recurrentes o graves.
3. **Cambio en el estilo de vida** para reducir el estrés en casos seleccionados.
4. La **fotocoagulación con láser en las fugas del EPR** acelera la resolución pero no influye sobre el resultado visual final o sobre la tasa de recurrencias. Es aconsejable esperar al menos 4 meses antes de considerar el tratamiento de una primera crisis, y 1-2 meses en cuanto a las recurrencias. El tratamiento con láser térmico está probablemente desaconsejado si la fuga está dentro de la ZAF. Se aplican dos o tres quemaduras de baja intensidad (200 μ m, 0,2s) sobre el sitio de la fuga (fig. 14.60) para producir un tono gris ligero del EPR.
5. Puede considerarse el **TFD** en las fugas subfoveales o en la enfermedad crónica. Sólo el 30% de la dosis de verteporfín utilizada para la NVC, junto con el 50% de intensidad de luz, es utilizada por algunos autores como tratamiento de primera línea.
6. Los **anti-VEGF por inyección intravítrea** ofrecen resultados prometedores.

EDEMA MACULAR QUÍSTICO

Patogenia

El edema macular quístico (EMQ) es consecuencia de la acumulación de líquido en las capas plexiforme externa y nuclear interna de la retina con la formación de cambios de tipo quístico (fig. 14.61A). Inicialmente el líquido puede acumularse intracelularmente en las células de Müller, con la consiguiente ruptura. En los casos de larga duración, los espacios microquísticos más pequeños se fusionan en cavidades mayores y pueden progresar a la formación de un agujero laminar en la fóvea (fig. 14.61B) con deterioro irreversible de la visión central. El EMQ es una manifestación inespecífica de cualquier tipo de edema macular.

Diagnóstico

1. Se **presenta** con visión borrosa y distorsión. Por lo general hay una enfermedad preexistente como diabetes que indica la causa, aunque el EMQ puede ser el signo de presentación de una afección causal como oclusión de una rama venosa retiniana.

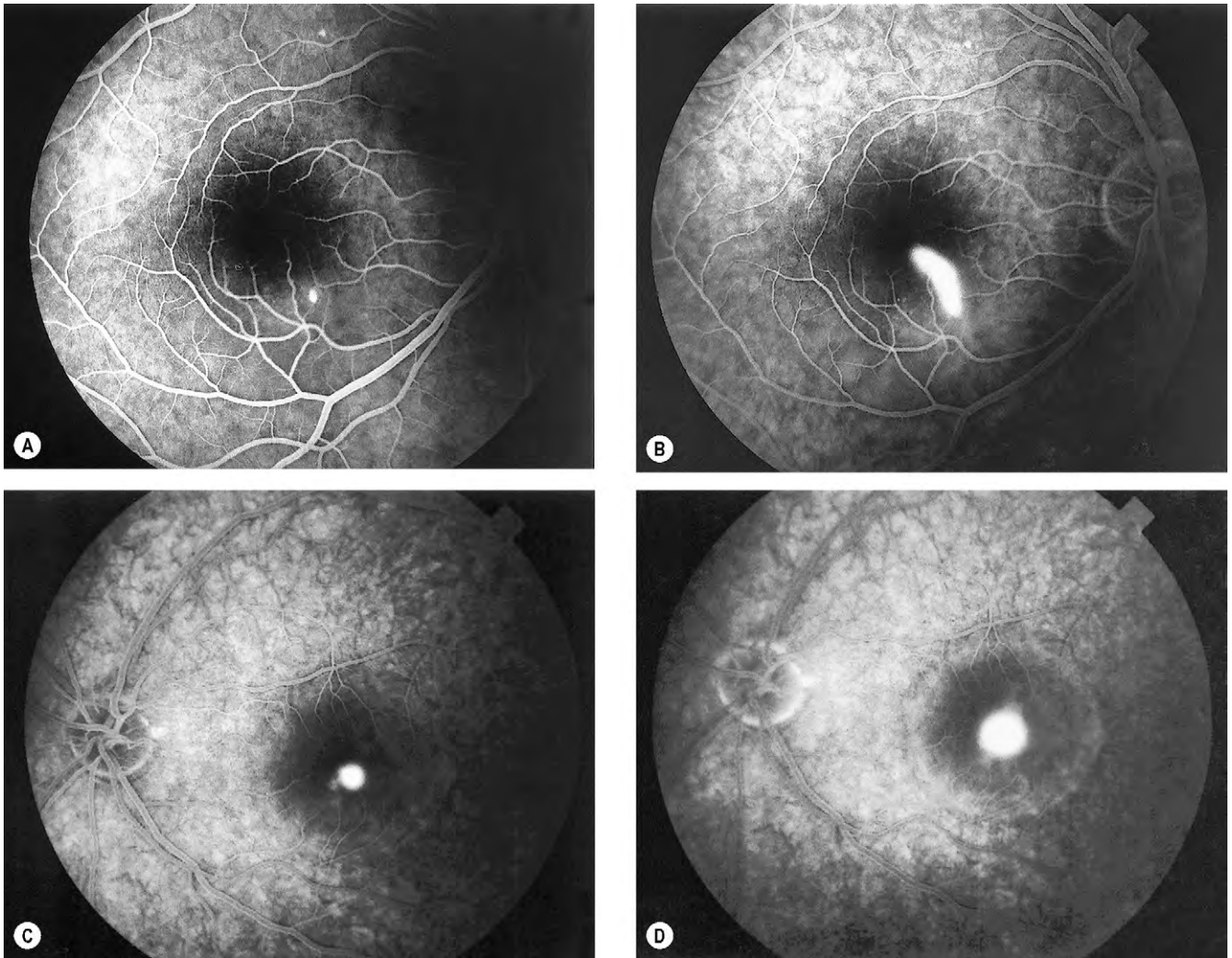


Fig. 14.58 AGF en la coroidorretinopatía serosa central. (A y B) Aspecto de «Columna de humo»; (C y D) aspecto de «mancha de tinta».

(Cortesía de S. Milewski.)

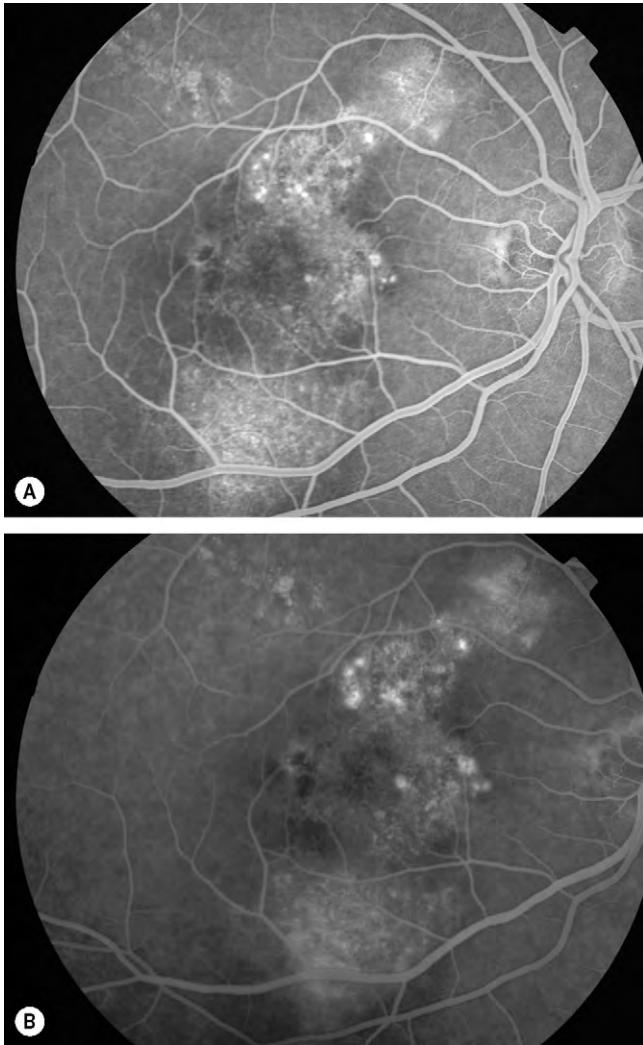


Fig. 14.59 AGF en la coroidorretinopatía serosa central crónica. (A) La fase venosa muestra hiperfluorescencia granular; (B) el estadio tardío muestra debilitamiento de la fluorescencia.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

2. Signos

- Pérdida de la depresión foveal, engrosamiento de la retina y múltiples zonas quísticas en la retina sensitiva (fig. 14.62A), que se ve mejor con luz sin rojo con uso de una lente de contacto del fondo (fig. 14.62B).
 - En ocasiones hay edema del disco óptico.
 - Puede observarse un agujero lamelar.
 - Características de una enfermedad asociada.
3. Las **pruebas con la tabla de Amsler** demuestran visión borrosa central y distorsión.
 4. La **AGF** muestra manchas hiperfluorescentes precoces que se debidas a fuga que evoluciona a un patrón petaloide característico (fig. 14.62C) de acumulación del colorante en el interior de espacios microquísticos en la capa plexiforme externa.
 5. La **TCO** muestra espacios hiporreflectivos a modo de quistes dentro de la retina, con engrosamiento retiniano y pérdida de la depresión foveal (fig. 14.62D). Es efectiva para demostrar tracción vitreoretiniana y la presencia de un agujero lamelar. En ocasiones se emplea una exploración seriada para valorar la respuesta al tratamiento.

Causas

1. Cirugía ocular y láser

- Se produce EMQ clínicamente significativo en probablemente 1-2% de los ojos después de facoemulsificación (v. cap. 9), pero es mayor después de la extracción extracapsular, sobre todo si se acompaña de complicaciones.
- La capsulotomía con láser Nd:YAG puede producir EMQ, pero puede disminuirse el riesgo si se retrasa la capsulotomía durante 6 meses o más después de la cirugía de catarata.
- Si es agresiva, la fotocoagulación panretiniana puede causar EMQ ocasionalmente.
- En ocasiones, otros procedimientos como cirugía de desprendimiento de retina, cirugía filtrante del glaucoma y trasplante de córnea, van seguidas del desarrollo de EMQ.

2. Vasculopatía retiniana, como retinopatía diabética, oclusión venosa retiniana, retinopatía hipertensiva, telangiectasias retinianas idiopáticas, macroaneurisma de la arteria retiniana y retinopatía por radiación.

3. Inflamación como uveítis intermedia, sarcoidosis, escleritis, retinocoroiodopatía en perdigonada, coroiditis multifocal con panuveítis, toxoplasmosis, retinitis por citomegalovirus y síndrome de Behçet.

4. Por inducción medicamentosa debida a derivados prostaglandínicos tópicos y derivados de adrenalina tópica en los ojos afáquicos.

5. Distrofias retinianas que incluyen retinitis pigmentosa, atrofia gyrate y EMQ dominante.

6. Afecciones con implicación de tracción vitreomacular como membrana epimacular y síndrome de tracción vitreomacular (TVM).

7. NVC.

8. Tumores, como hemangioma capilar retiniano y hemangioma coroideo incluso cuando se localizan lejos de la mácula.

9. Enfermedad sistémica como mieloma múltiple, leucemia e insuficiencia renal crónica.

MEMBRANA EPIMACULAR

Patogenia

Una membrana epimacular (MEM), conocida también como membrana macular epirretiniana, maculopatía de celofán y pucker macular (membrana fruncida), es una estructura fibrocelular a modo de lámina que se desarrolla en la superficie de la retina o por encima de ella. La proliferación del componente celular y la contracción de la membrana llevan a los síntomas visuales, que se deben principalmente a arrugamiento, obstrucción y elevación localizada de la retina con o sin EMQ.

Clasificación

1. Idiopática

- No hay una causa manifiesta como desprendimiento de retina, cirugía, traumatismo o inflamación previos.
- Aproximadamente el 10% son bilaterales.
- El constituyente celular principal es la célula glial, derivada probablemente de la población celular de la membrana hialoide posterior indígena (MHP) («laminiocitos»); pueden ser estimuladas por el proceso del desprendimiento vítreo posterior (DVP).
- Tiende a ser más leve que la secundaria.

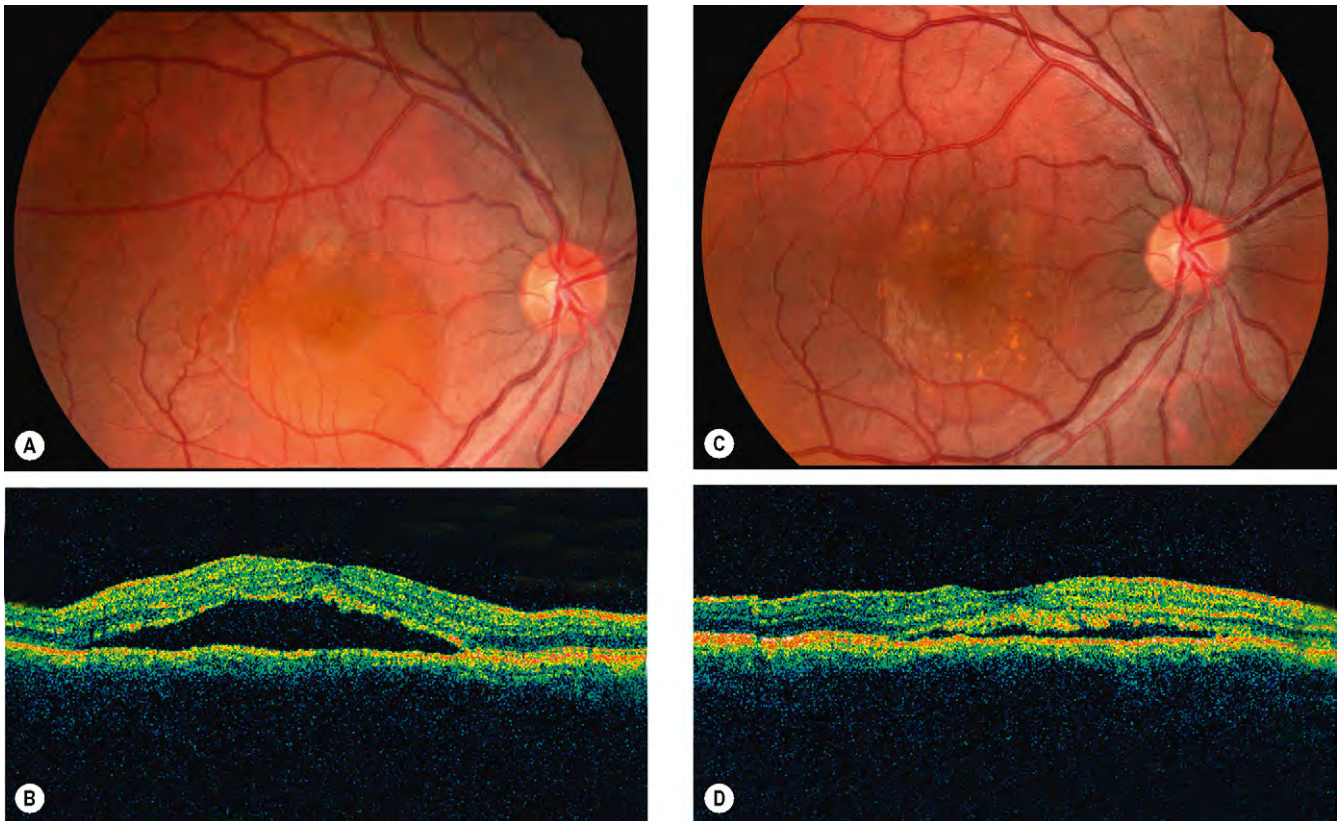


Fig. 14.60 Tratamiento con láser de la coroidorretinopatía central. (A y B) Antes del tratamiento; (C y D) después de un tratamiento eficaz.

(Cortesía de C. Barry.)

2. Secundaria

- Se produce después de la cirugía del desprendimiento de retina (la causa más frecuente de MEM secundaria), rotura retiniana, fotocoagulación panretiniana, crioterapia retiniana, vasculopatía retiniana, inflamación y trauma.
- La binocularidad depende de si ambos ojos están afectados por factores causales.
- Tipo celular más variado; son prominentes las células pigmentadas, que se cree derivan del EPR.
- Tiende a ser más grave que la MEM idiopática.

Diagnóstico

1. La forma de presentación es con visión borrosa y metamorfopsia, aunque los casos leves son con frecuencia asintomáticos.

2. Signos

- La AV es muy variable, dependiendo de la gravedad, pero es típico 6/9.
- En la MEM temprana hay un brillo translúcido irregular en la mácula y con frecuencia se detecta utilizando luz sin rojo (fig. 14.63A).
- A medida que el grosor de la membrana aumenta y ésta se contrae se vuelve más manifiesta y causa generalmente una ligera distorsión de los vasos sanguíneos (fig. 14.63B).
- La MEM avanzada puede dar lugar a una importante distorsión de los vasos sanguíneos, acusado tracción

y estrías en la retina con lo que se puede oscurecer las estructuras subyacentes (fig. 14.63C).

- Los hallazgos asociados pueden incluir un pseudoagujero macular (fig. 14.63D), EMQ y pequeñas hemorragias.

3. Las pruebas con la rejilla de Amsler muestra generalmente distorsión.

4. La TCO muestra una capa superficial muy reflectiva (de color rojo) asociada con engrosamiento retiniano (fig. 14.63E). La TCO es útil para la exclusión de TVM, especialmente si hay EMC.

5. La AGF ha quedado sobrepasada por la TCO para la valoración habitual de la MEM, pero subraya la tortuosidad vascular (fig. 14.63F) y demuestra cualquier fuga que esté presente.

Tratamiento

1. Observar si la membrana es ligera y no progresa. En ocasiones se produce la resolución espontánea de los síntomas visuales, debido generalmente a la separación de la MEM de la retina.

2. La extirpación quirúrgica de la membrana por vitrectomía para facilitar la exfoliación suele mejorar o eliminar la distorsión (el principal beneficio), con mejoría en la agudeza visual de al menos dos líneas en aproximadamente 75% o más; en aproximadamente un cuarto la AV permanece sin cambios, y en aproximadamente 2% empeora.

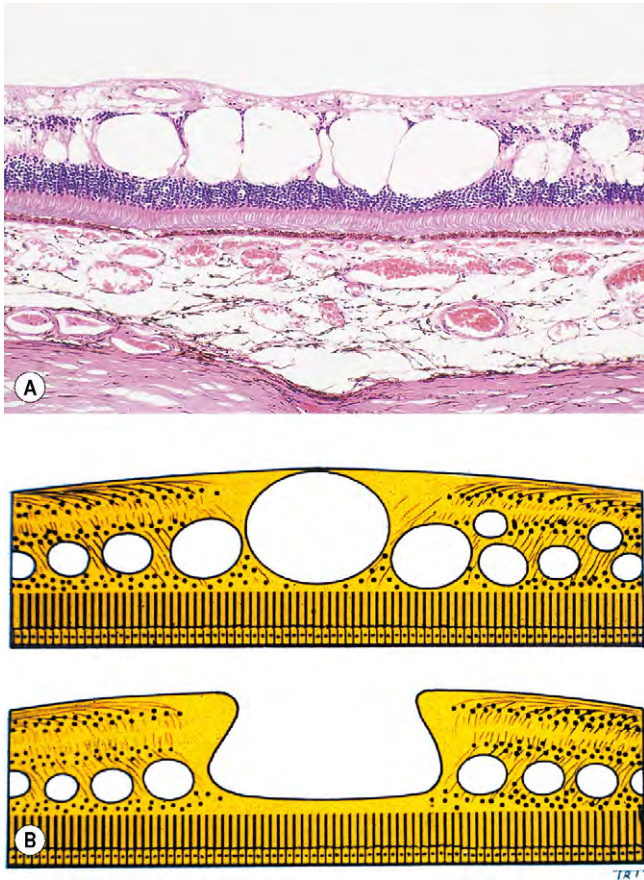


Fig. 14.61 Edema macular quístico. (A) La histología muestra espacios quísticos en la capa plexiforme externa y en la nuclear interna; (B) progresión a la formación de agujero laminar.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, en *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)

MIOPÍA DEGENERATIVA

Patogenia

La miopía es el resultado de complejos factores hereditarios y ambientales. Un error refractivo de las de -6 dioptrías constituye una alta miopía, en la que la longitud axial es generalmente mayor de 26 mm. La miopía «patológica» o degenerativa se caracteriza por elongación anteroposterior progresiva de la cubierta escleral asociada con una gama de cambios oculares secundarios, principalmente, se cree, los que se relacionan con el estiramiento mecánico de los tejidos afectados. Es causa principal de ceguera legal y la maculopatía es la causa más común de pérdida visual.

Diagnóstico

1. El aspecto **moteado** («tigroide») pálido se debe a la atenuación difusa del EPR con visibilidad de grandes vasos coroideos (fig. 14.64A).
2. La **atrofia coriorretiniana focal** se caracteriza por visibilidad de los grandes vasos coroideos y finalmente de la esclerótica (fig. 14.64B).
3. **Cabeza anómala del nervio óptico** que puede aparecer inusualmente pequeño, grande o anómalo, con una conformación «inclinada» (fig. 14.64B). La atrofia coriorre-

tiniana peripapilar es muy común y en los casos más leves adopta la forma de semiluna temporal de EPR adelgazado o ausente que expone la coroides y/o la esclerótica.

4. Las «**estrías de laca**» son roturas del complejo EPR-membrana de Bruch-coriocapilar cuya manifestación clínica son unas líneas finas, irregulares, de color amarillo, frecuentemente con ramificaciones y entrecruzamientos en el polo posterior (fig. 14.64C). Están presentes en aproximadamente el 5% de los ojos con alta miopía y pueden preceder al desarrollo de NVC, hemorragias retinianas sin NVC, y atrofia geográfica. Se cree que el defecto en la barrera del EPR constituida por las estrías proporciona una ruta a cuyo través puede crecer el tejido coriocapilar.
5. **Degeneración en enrejado** (v. cap. 16).
6. Las **hemorragias «numulares» subretinianas**, que pueden ser intermitentes, pueden desarrollarse a partir de las estrías de laca en ausencia de NVC (fig. 14.64D).
7. Una **mancha de Fuchs** es una lesión elevada, circular y pigmentada en la mácula que se desarrolla después de que se haya absorbido una hemorragia subretiniana (fig. 14.64E).
8. Un **estafiloma** es una ectasia o prominencia de la esclerótica posterior debido a expansión y adelgazamiento focal (fig. 14.64F). Se produce en aproximadamente una tercera parte de los ojos con miopía patológica, y es virtualmente siempre peripapilar o afecta a la mácula. El desarrollo de estafiloma puede asociarse con la formación de un agujero macular.

Complicaciones

1. El **desprendimiento regmatógeno de la retina (DR)** es mucho más frecuente en la alta miopía, cuya patogenia incluye una mayor frecuencia de desprendimiento del vítreo posterior, degeneración en enrejado, agujeros atróficos asintomáticos, agujeros maculares (fig. 14.65A) y, en ocasiones, desgarros retinianos gigantes. Parece que la prevalencia del desprendimiento de retina se relaciona con la intensidad de la miopía.
2. **NVC** (fig. 14.65B)
 - a. **Incidencia.** En el 5-10% de los ojos con alta miopía se desarrolla NVC que puede producirse de novo, o más habitualmente en asociación con estrías de laca o atrofia coriorretiniana (v. fig. 14.64B y C).
 - b. El **pronóstico visual** está influido por la edad, y los pacientes de edad avanzada tienden a un peor desenlace; la zona afectada tiende a ser más pequeña y más superficial en los pacientes más jóvenes con NVC asociada con la miopía que en la DMAE.
 - c. **Tratamiento**
 - La TFD hay sido el pilar principal del tratamiento de las lesiones subfoveales, aunque con resultados a largo plazo decepcionantes.
 - El tratamiento anti-VEGF muestra unos resultados muy prometedores, con beneficio visual significativo; puede precisarse una mejor frecuencia de inyecciones que en la DMAE pero el riesgo de DR puede ser mayor.
 - Se está investigando el tratamiento de combinación con TFD.
3. Puede producirse **retinosquiasis foveal** y desprendimiento de la retina macular sin formación de agujeros maculares en ojos muy miópicos con estafiloma posterior, probablemente como consecuencia de tracción vítrea. La retinosquiasis puede interpretarse erróneamente por EMC y se caracteriza mejor por TCO que por biomicroscopia.

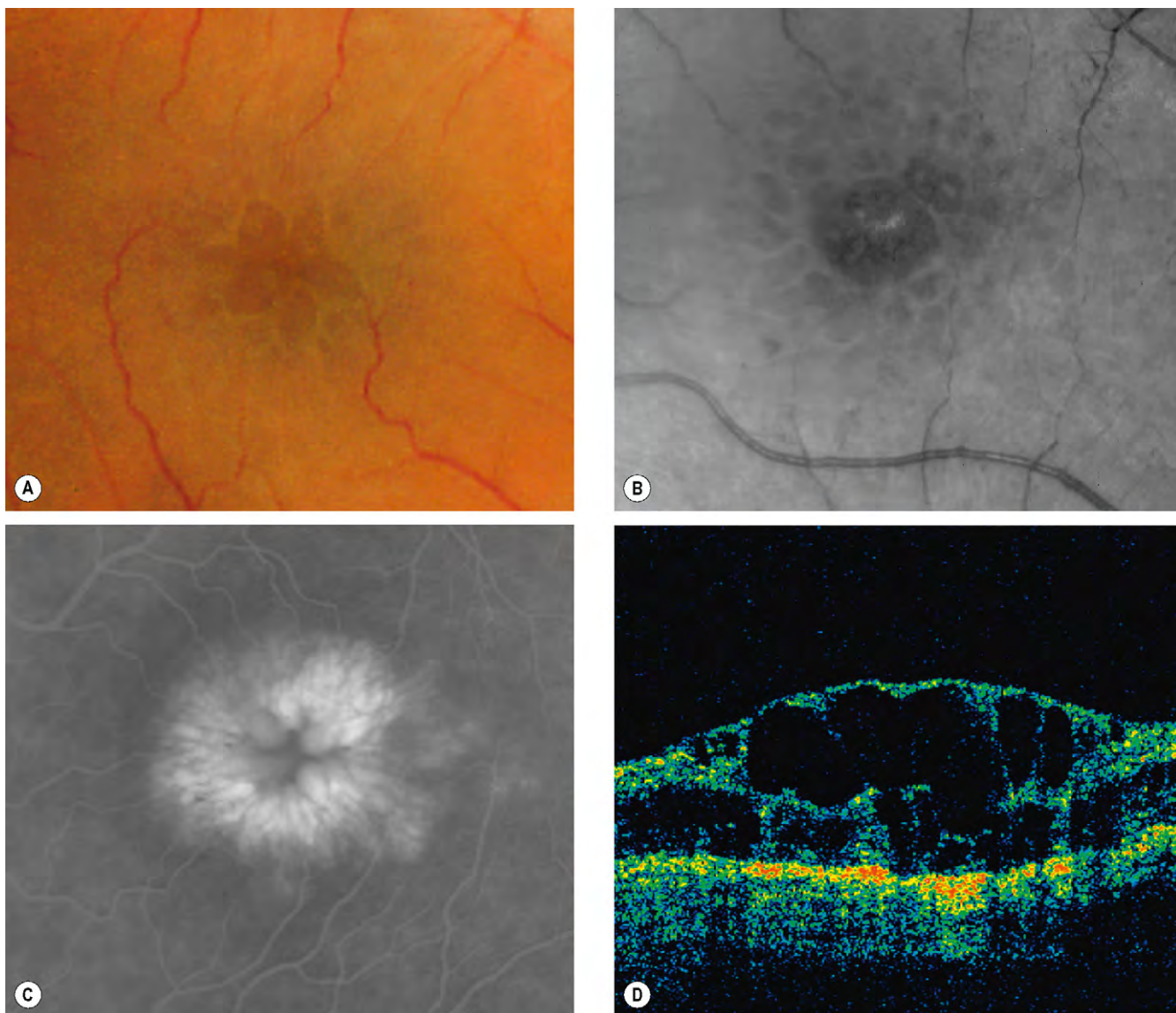


Fig. 14.62 (A) Edema macular quístico; (B) imagen sin rojo; (C) la fase tardía de la AGF muestra un patrón de hiperfluorescencia «petaloide»; (D) La TCO muestra espacios hiporreactivos en la retina, engrosamiento macular y pérdida de la depresión foveal.

(Cortesía de J. Donald M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. A; P. Gili, fig. B; C. Barry, fig. D.)

4. Puede producirse un **agujero macular** de modo espontáneo o después de un traumatismo relativamente leve, y se asocia con el desarrollo de desprendimiento de retina con una frecuencia muy superior a la de el agujero macular idiopático asociado con la edad. Al igual que en la foveosquiasis, el estafiloma macular puede predisponer; es posible que la foveosquiasis miópica y el agujero macular miópico sean parte del mismo proceso patológico. La vitrectomía puede ser efectiva en ambas entidades, pero aún hay que establecer cuál es la mejor técnica quirúrgica.
5. El **desprendimiento peripapilar** es una elevación asintomática, inocua, de color amarillo-naranja del EPR y

de la retina sensitiva en el borde inferior del cono miópico (complejo anómalo de la cabeza del nervio óptico).

6. **Catarata**, que puede ser subcapsular posterior o esclerótica nuclear de comienzo temprano.
7. **Glaucoma**. Hay una mayor prevalencia de glaucoma primario de ángulo abierto, glaucoma pigmentario y sensibilidad a esteroides.
8. La **ambliopía** es infrecuente pero puede desarrollarse cuando hay una diferencia significativa en miopía entre los dos ojos.
9. La **luxación del cristalino** (natural o artificial) es un riesgo infrecuente pero bien reconocido.

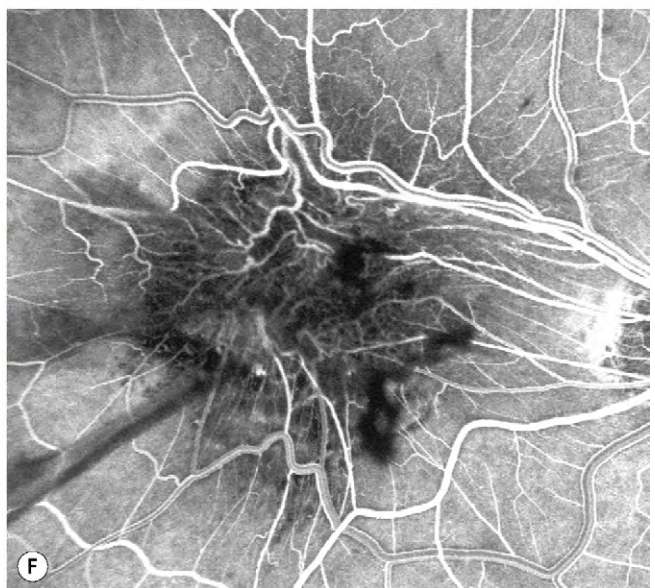
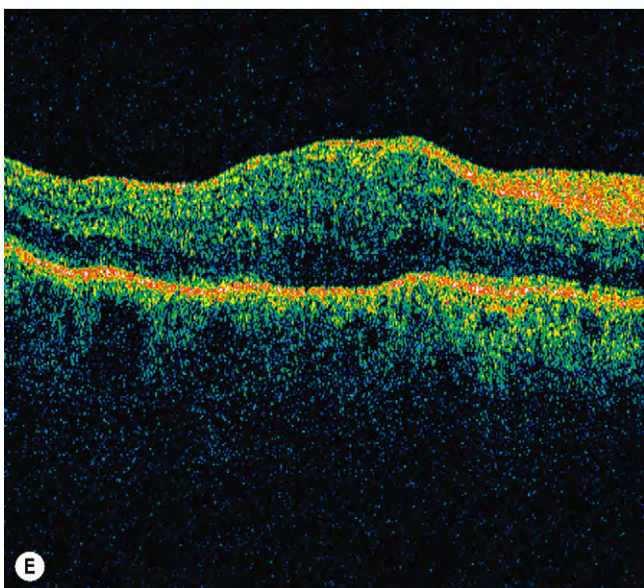
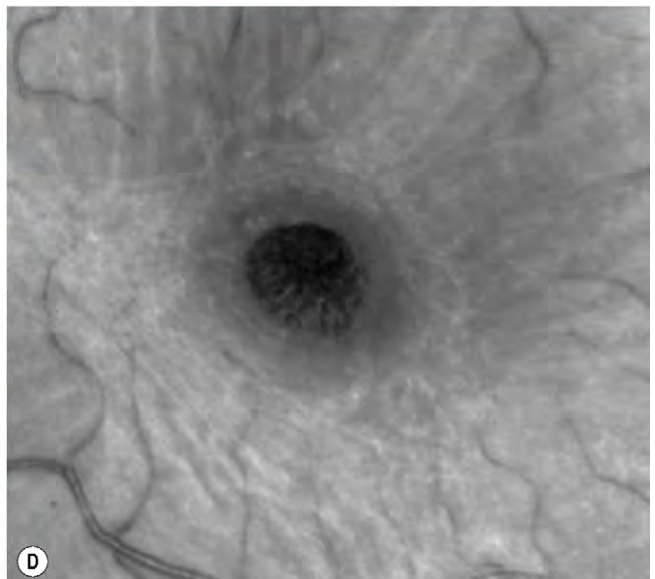
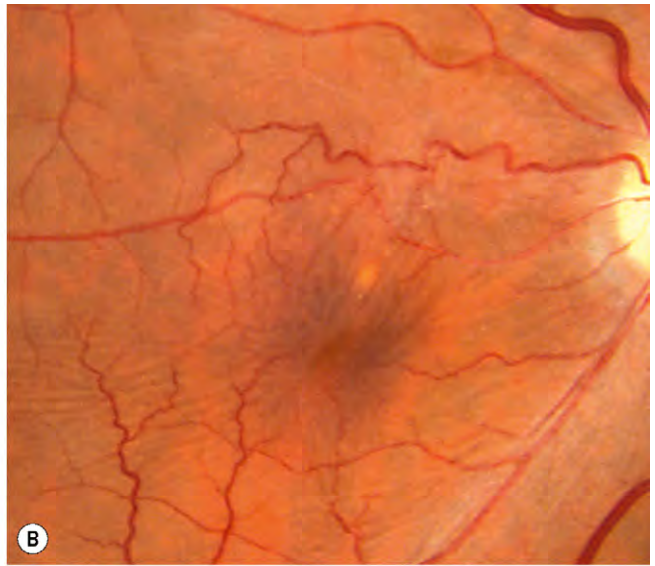
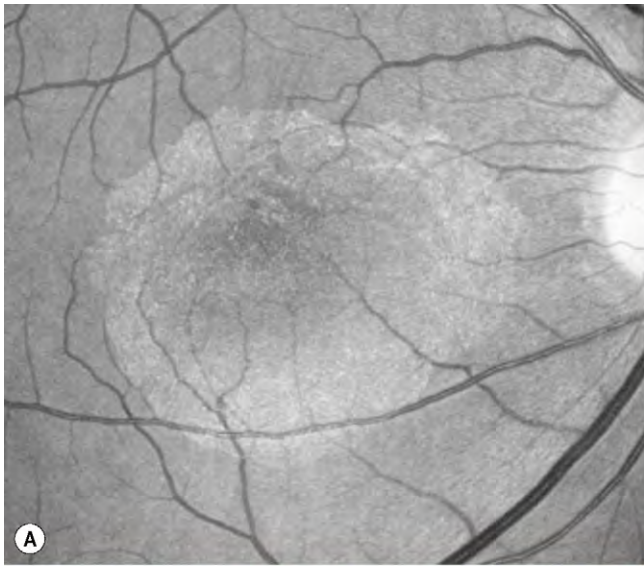


Fig. 14.63 Membrana epimacular. **(A)** Membrana translúcida vista con luz sin rojo; **(B)** membrana más manifiesta con ligera distorsión vascular; **(C)** membrana avanzada; **(D)** pseudoagujero macular visto con luz sin rojo; **(E)** TCO con una alta reflectividad y engrosamiento retiniano; **(F)** la fase venosa temprana de la AGF subraya la tortuosidad vascular.
(Cortesía de L. Merin, fig. A; C. Barry, figs. B, E y F; P. Gill, fig. D.)

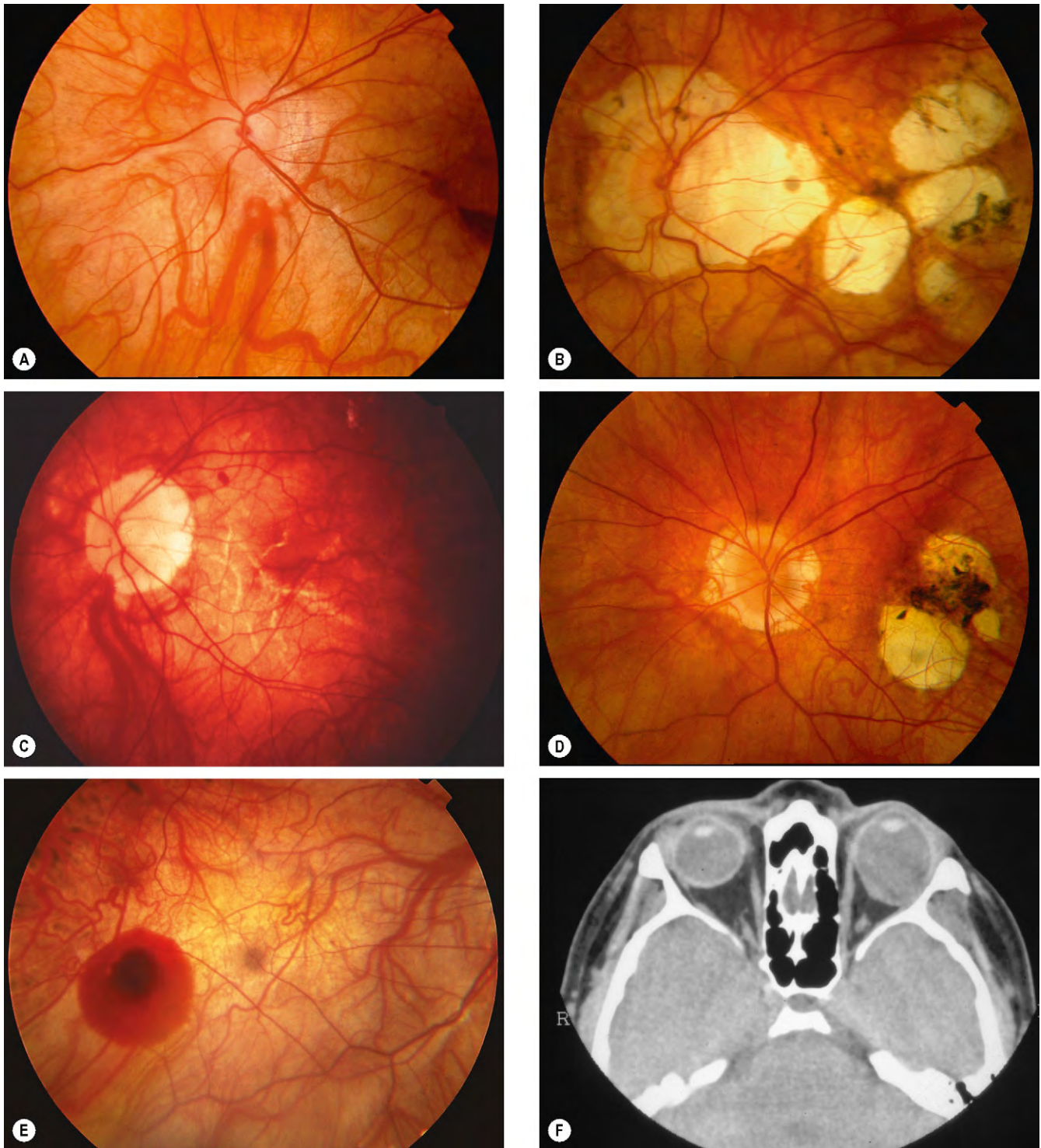


Fig. 14.64 Miopía alta. (A) Fondo tigroide; (B) atrofia coroidoretiniana focal y disco inclinado; (C) grietas de laca; (D) mancha de Fuchs; (E) hemorragia «numular»; (F) TAC que muestra un estafiloma posterior izquierdo.

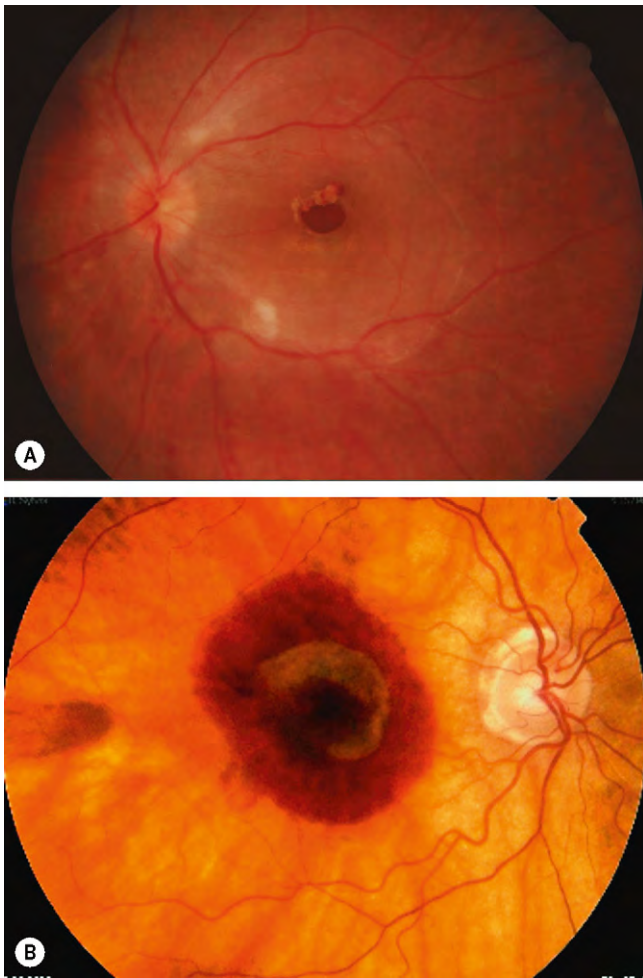


Fig. 14.65 (A) Desprendimiento retiniano superficial confinado al polo posterior, causado por un agujero macular; (B) hemorragia subretiniana asociada con NVC.

(Cortesía de M Khairallah, fig. A.)

Tabla 14.4 Asociaciones sistémicas de la miopía alta

• Síndrome de Down
• Síndrome de Stickler
• Síndrome de Marfan
• Prematuridad
• Síndrome de Noonan
• Síndrome de Ehlers-Danlos
• Síndrome de Pierre-Robin

ESTRÍAS ANGIOIDES

Consideraciones oculares

Histología

Las estrías angioides son dehiscencias a modo de hendiduras en una membrana de Bruch engrosada y calcificada frágil, asociada con atrofia del EPR suprayacente (fig. 14.66A).

Diagnóstico

1. Signos

- Es habitual una pigmentación retiniana moteada en «piel de naranja», y pueden pasarse por alto estrías angioides asociadas (fig. 14.66B).
- Lesiones lineales de color gris o rojo oscuro con bordes irregulares en forma de sierra situados por debajo de los vasos sanguíneos retinianos normales que se comunican como un anillo alrededor del disco óptico y luego se irradian hacia fuera a partir de la zona peripapilar, en ocasiones produciendo un aspecto de «tela de araña» (fig. 14.66C).
- Las estrías tienden a aumentar en anchura y extensión lentamente en el tiempo.

2. La **AGF** muestra defectos ventana con hiperfluorescencia debido a atrofia del EPR que cubre las estrías, que se acompaña de hipofluorescencia asociada variable que corresponde a hiperplasia del EPR. Por lo general la AGF sólo está indicada si se sospecha NVC (fig. 14.66D). En ocasiones las estrías exhiben autofluorescencia.

3. La **AVIC** demuestra las estrías como bandas hiperfluorescentes con «puntos» hiperfluorescentes más brillantes distribuidos dentro de éstas.

4. Son habituales las **drusas en el disco óptico** (fig. 14.66E).

Complicaciones

Aunque las estrías angioides suelen ser asintomáticas al principio, el pronóstico es reservado porque en más del 70% de los pacientes aparece un deterioro visual como consecuencia de una o más de los siguientes:

1. La **NVC** es con diferencia la causa más frecuente de pérdida visual (v. fig. 14.66D). La fotocoagulación térmica con láser puede ser satisfactoria en las lesiones extrafoveales aunque hay un gran riesgo de recurrencia agresiva. La inyección intravítrea de anti-VEGF estabiliza la visión pero con frecuencia recurre la NVC o se desarrolla en una nueva localización; están realizándose estudios sobre este aspecto.
2. **Rotura coroidea**, que puede producirse después de un traumatismo ocular relativamente trivial y da lugar a hemorragia subretiniana (fig. 14.66F). Dado que los ojos con estrías angioides son muy frágiles, debe advertirse a los pacientes que no participen en deportes de contacto y aconsejarles que lleven gafas protectoras cuando resulte apropiado.
3. **Afectación foveal** por una estría.

Asociaciones sistémicas

Aproximadamente, el 50% de los pacientes con estrías angioides tienen una de las siguientes afecciones:

Seudoxantoma elástico

El pseudoxantoma elástico (PXE) es con diferencia la asociación más frecuente de las estrías angioides. En aproximadamente el 85% de los pacientes se desarrolla una afección ocular, por lo general después de la segunda década de vida. El PXE es un trastorno hereditario del tejido conjuntivo en el que hay calcificación, fragmentación y degeneración progresiva de las fibras elásticas de la piel (fig. 14.67A), ojo y sistema cardiovascular. En casi todos los casos está causado por homocigosidad o heterocigosidad compuesta en relación

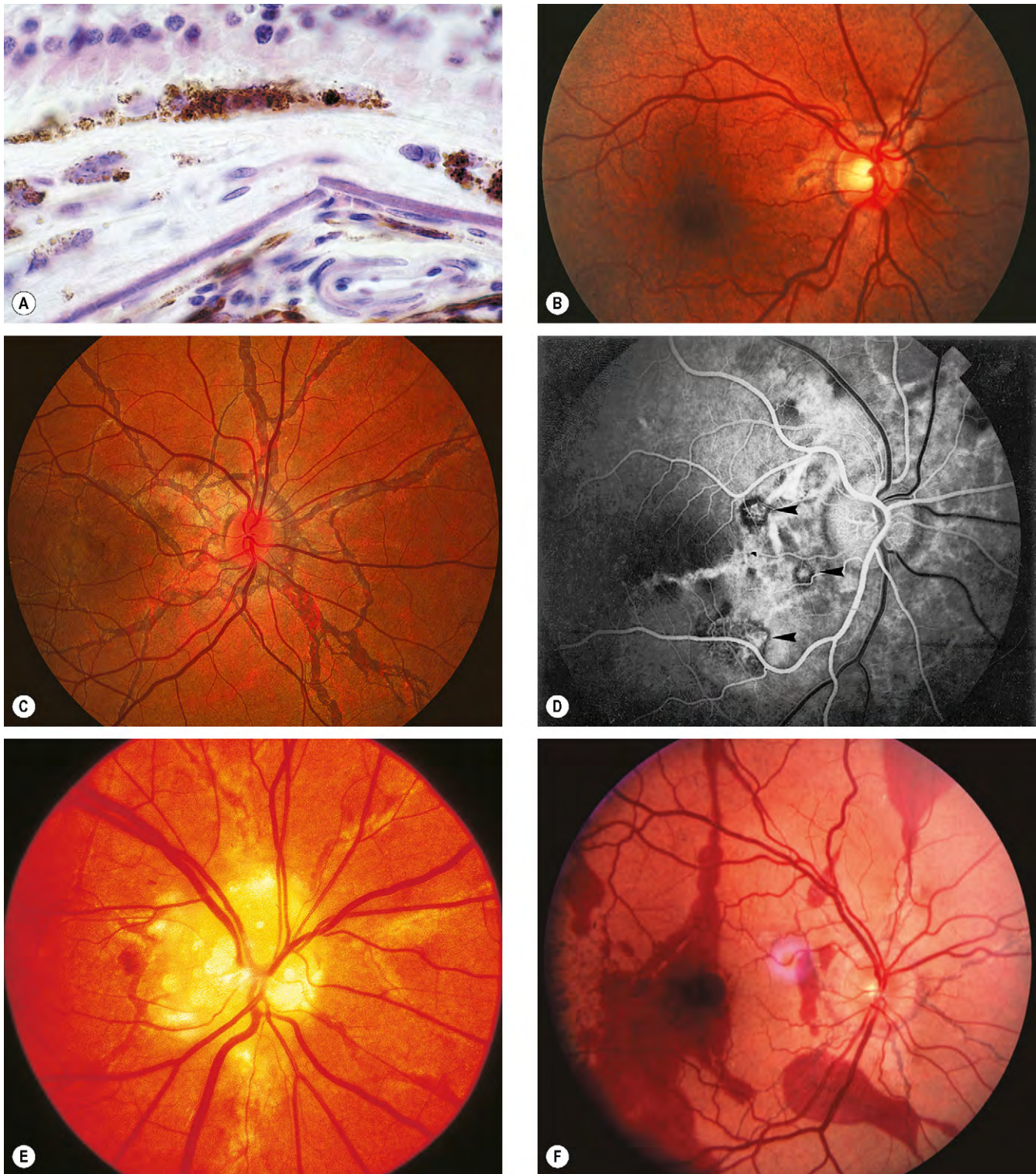


Fig. 14.66 Estrías angioides. **(A)** La histología muestra una hendidura en la membrana de Bruch engrosada; **(B)** «piel de naranja» y estrías angioides sutiles; **(C)** estrías angioides avanzadas; **(D)** la fase arteriovenosa de la AGF muestra hipofluorescencia de las estrías angioides y tres focos de NVC (*flechas*); **(E)** estrías angioides y drusas en el nervio óptico; **(F)** hemorragia subretiniana causada por una rotura coroidea traumática.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, en *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001, fig. A; P Saine, fig. C; S Milewski, fig. D.)

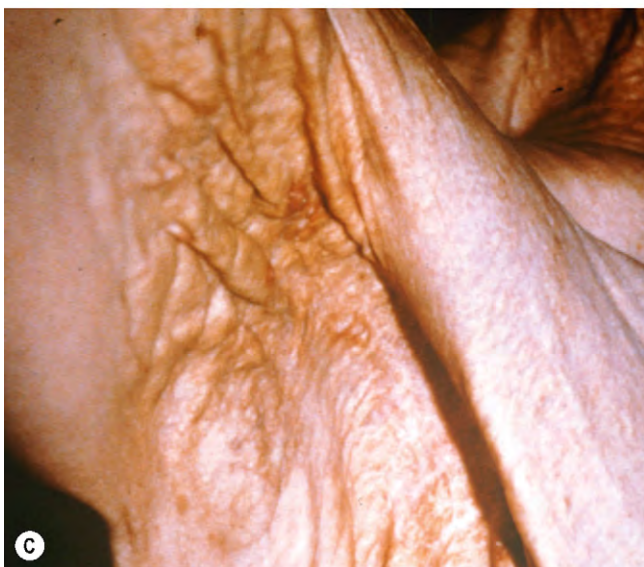
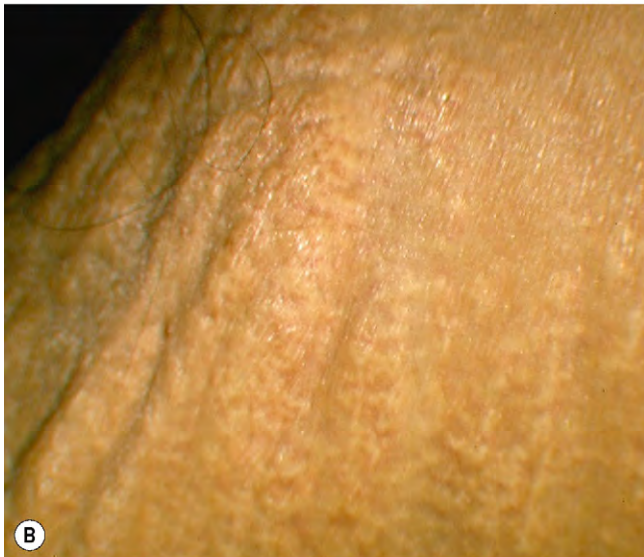
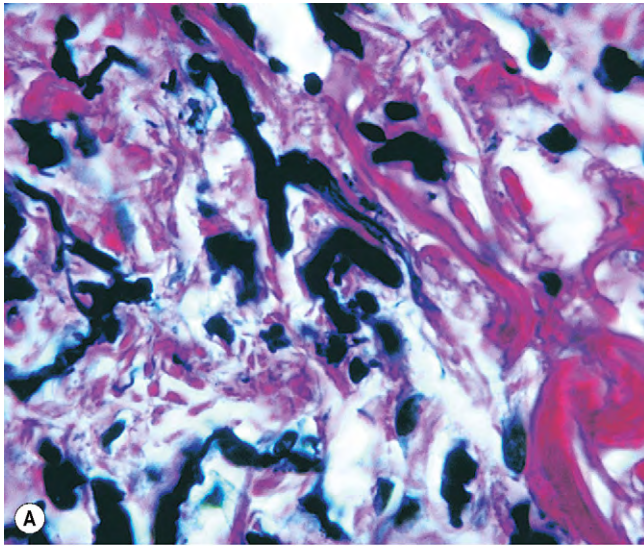


Fig. 14.67 Seudoxantoma elástico. **(A)** La histología muestra fibras fragmentadas engrosadas en la dermis; **(B)** pápulas en «piel de pollo» en el cuello; **(C)** piel axilar laxa.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, en *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001, fig. A.)

con mutaciones del gen *ABCC6*, que codifica una proteína para el transporte celular; por consiguiente, es una afección AR en la que las manifestaciones oculares son comunes pero de intensidad variables. Los signos son los siguientes:

- Aspecto de «pollo desplumado» de la piel que es consecuencia de máculas, pápulas o placas amarillentas más habitualmente en el cuello (fig. 14.67B), axilas (fig. 14.67C), fosas antecubitales, regiones inguinales y zona paraumbilical, que generalmente se desarrolla en niños.
- La piel afectada se vuelve progresivamente laxa, delgada y delicada.
- Calcificación de la media elástica y de la íntima de las arterias y de las válvulas cardíacas, lo que produce estenosis de la arteria renal, claudicación intermitente y prolapso de la válvula mitral.
- Hemorragia gastrointestinal, por lo general de origen gástrico, que se debe a sangrado de vasos submucosos frágiles y calcificados.
- Sangrado ocasional del tracto urinario o del sistema cerebrovascular.
- Estrías angioides importantes (síndrome de Grönblad-Strandberg).

Asociaciones ocasionales

1. La **enfermedad de Paget** es una enfermedad metabólica ósea crónica y progresiva caracterizada por resorción y formación ósea excesiva y desorganizada. Se producen estrías angioides en aproximadamente el 2%; se cree que el calcio se fija a la elastina de la membrana de Bruch.
2. Las **hemoglobinopatías** asociadas a veces con las estrías angioides son: drepanocitosis homocigótica (HbSS), rasgo drepanocítico (HbAS), talasemia drepanocítica (talasemia HbS), drepanocitosis con hemoglobina C (HbSC), enfermedad de la hemoglobina H (HbH), betatalasemia mayor homocigótica, betatalasemia intermedia y betatalasemia menor. Se cree que en estas enfermedades la razón de una membrana de Bruch anormalmente frágil es la sedimentación de hierro.
3. Las asociaciones **misceláneas** incluyen hiperfosfatemia familiar, púrpura trombocitopénica idiopática, saturnismo, hemocromatosis, síndrome de Marfan y síndrome de Ehlers-Danlos.

PLIEGUES COROIDEOS

Patogenia

Los pliegues coroideos son surcos paralelos o estrías que afectan a la coroides interna, membrana de Bruch, EPR y, en ocasiones, la retina (pliegues coroidoretinianos). Probablemente se desarrollan en asociación con cualquier proceso que cause un estrés compresivo suficiente en el interior de la coroides, la membrana de Bruch y la retina. Los mecanismos primarios incluyen congestión coroidea y compresión de la esclerótica y, en ocasiones, contracción del tejido. Hay que distinguir los pliegues coroideos de los pliegues retinianos, que tienen una patogenia diferente (por lo general membrana epimacular).

Causas

1. Los pliegues **idiopáticos** («congénitos») pueden estar presentes en individuos sanos, con frecuencia hipermetrópicos

en los que la agudeza visual no está generalmente afectada. Por lo general los pliegues son bilaterales. Se ha descrito un síndrome de hipermetropía adquirida idiopática con pliegues coroideos (en estos pacientes siempre hay que excluir un aumento de la presión intracraneal incluso sin edema papilar manifiesto; v. más adelante) aunque se ha propuesto un conducto escleral constreñido que produce congestión del disco óptico como mecanismo alternativo en algunos pacientes.

- 2. Edema papilar.** Pueden producirse pliegues coroideos en pacientes con presión intracraneal crónicamente elevada como hipertensión intracraneal idiopática, y puede asociarse con disminución de la agudeza visual que, en ocasiones, puede ser permanente.
- 3. Afección de la órbita** como tumores retrobulbares y oftalmopatía tiroidea que pueden causar pliegues coroideos asociados con deterioro de la agudeza visual.
- 4. Afecciones oculares** como tumores coroideos, escleritis posterior, anillo escleral por desprendimiento de retina, en asociación con maculopatía por hipotonía, y como signo temprano de NVC subyacente.

Diagnóstico

- 1. Presentación.** El efecto sobre la visión es variable y depende de la causa; muchos pacientes son asintomáticos, pero en algunos se desarrollan cambios retinianos degenerativos secundarios.
- 2. Signos**
 - Líneas paralelas, surcos o estrías, generalmente localizados en el polo posterior. Los pliegues suelen tener una orientación horizontal (fig. 14.68A).
 - La cresta de un pliegue (porción elevada) es de color amarillo y menos pigmentada como consecuencia de estiramiento y adelgazamiento del EPR y el valle es más oscuro debido a compresión del EPR.
 - La exploración clínica debe dirigirse a la exclusión de edema del disco óptico, así como a otra patología ocular u orbitaria.
- 3. La TCO** permite la diferenciación entre los pliegues coroideos, coroidoretinianos y retinianos.
- 4. La AGF** muestra crestas hiperfluorescentes como consecuencia de un aumento de la fluorescencia coroidea de fondo que se muestra a través de un EPR estirado y adelgazado y valles hipofluorescentes debido al bloqueo de la fluorescencia coroidea por el EPR comprimido y engrosado (fig. 14.68B); facilita la distinción con los pliegues retinianos.
- 5. Otras exploraciones de imagen.** Puede estar indicado otras exploraciones como la ecografía, TC o RM de las regiones orbitarias o cerebro. En la presión intracraneal elevada o en la hipermetropía adquirida con pliegues coroideos puede observarse un espacio perineural con aumento de tamaño en la exploración bidimensional y RM de los nervios ópticos.

MACULOPATÍA POR HIPOTONÍA

Patogenia

La maculopatía es común en ojos en los que se desarrolla hipotonía, que se define como una PIO de menos de 5 mmHg. La causa más común es un excesivo drenaje después de una intervención quirúrgica de filtración del glaucoma (mayor

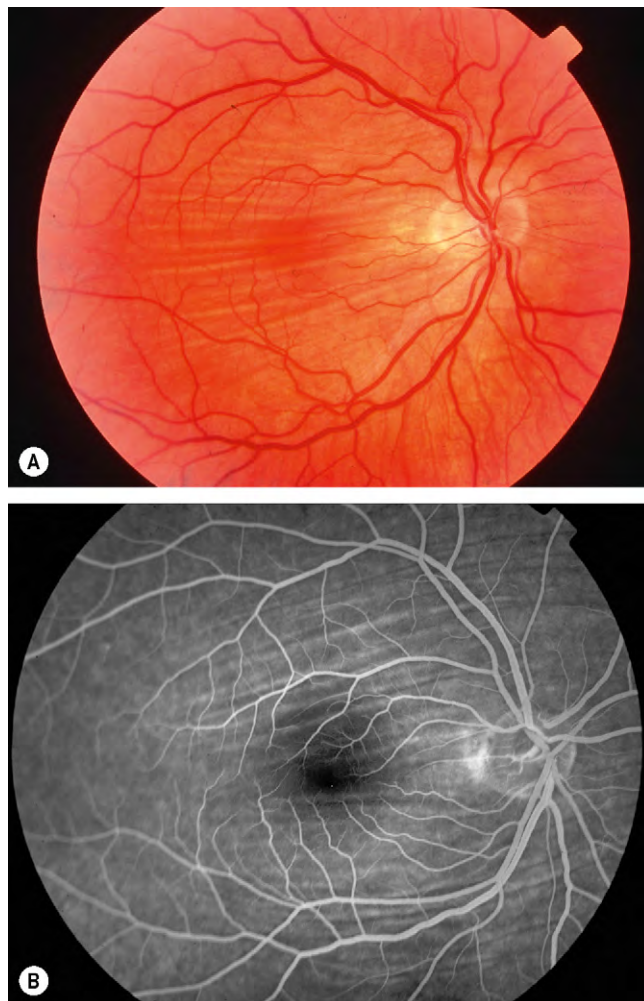


Fig. 14.68 (A) Pliegues coroideos; **(B)** la AGF muestra estrías hipofluorescentes e hiperfluorescentes que se alternan.

(Cortesía de J.S. Schuman, V. Christopoulos, D.K. Dhaliwal, M.Y. Kahook y R.J. Noecker, en *Lens and Glaucoma, in Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008, fig. B.)

riesgo con antimetabolitos como auxiliares), otras causas que incluyen traumatismo (ciclodiálisis, lesión penetrante), uveítis crónica (al alterar directamente la función de los cuerpos filiares por desprendimiento fraccional de los cuerpos filiares debido a membrana ciclítica), y desprendimiento de retina. El desarrollo de derrame coroideo secundario puede actuar y perpetuar la hipotonía. Con el tiempo el proceso hipotónico puede por sí mismo llevar a un mayor deterioro, como escleritis y atrofia de los procesos ciliares. Una importante hipotonía prolongada puede llevar a atrofia del globo ocular y pérdida del ojo. El tratamiento se dirige al restablecimiento de una PIO normal.

Diagnóstico

- La visión se ve afectada de modo variable. Un retraso en la normalización de la PIO puede dar lugar a un deterioro visual permanente, aunque se ha descrito una mejoría sustancial después de la inversión de la hipotonía después de varios años.

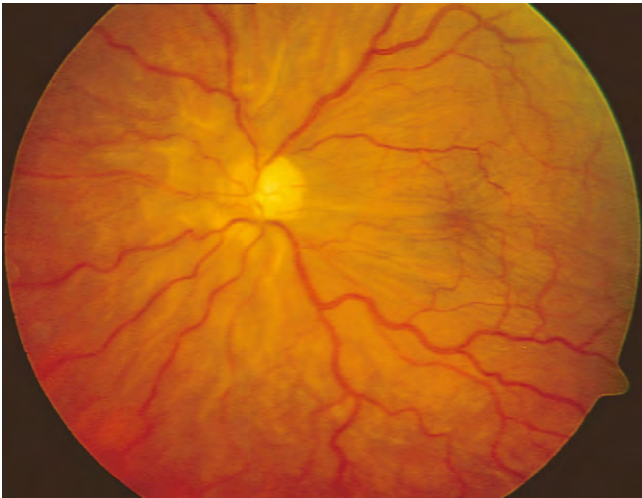


Fig. 14.69 Pliegues coriorretinianos radiales debidos a hipotonía crónica.

(Cortesía de P. Gill.)

- Los pliegues coriorretinianos que pueden irradiarse hacia fuera con ramificaciones que salen a partir del disco óptico (fig. 14.69); se deben a colapso escleral con redundancia coriorretiniana resultante.
- Los pliegues retinianos finos que se irradian hacia afuera a partir de la foveola pueden mostrar también EMQ.
- Otras características que dependen de la etiología, como son una cámara anterior superficial, derrame coroideo, catarata, descompensación corneal, edema del disco óptico, uveítis, fuga por herida o ampolla filtrante inadvertida adyacente a una herida.
- La biomicroscopia ecográfica puede mostrar una membrana ciclóica o ciclodiallisis en caso de que haya un motivo clínico de sospecha.
- La ecografía en modo B demuestra los derrames coroides.
- La exploración muestra una menor longitud axial (en comparación con la existente antes de la intervención o con el otro ojo).

SÍNDROME DE TRACCIÓN VITREOMACULAR

- 1. Patogenia.** En el síndrome de tracción vitreomacular (TVM), la corteza vítrea permanece fijada a la fovea pero está desprendida de la región perifoveal periférica, con lo que se ejerce una tracción anteroposterior persistente sobre la fovea. Los cambios en la membrana hialoidea posterior y en la retina similares a los de la MEM y formación de agujero macular pueden estar implicados en la patogenia.
- 2. La presentación** suele ser en la vida adulta con disminución de la visión, metamorfopsia, fotopsia y micropsia. Se ha descrito una variante de TMV después de cirugía de catarata, en que puede ser interpretado de modo erróneo por EMQ.
- 3. Signos.** La mácula puede mostrar arrugamiento de la superficie retiniana, distorsión, MEM o EMQ.

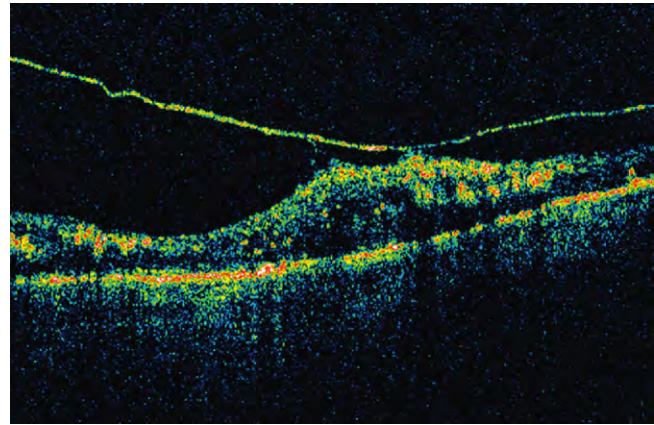


Fig. 14.70 La TCO en la tracción vitreomacular muestra una separación vítrea posterior incompleta con fijación persistente en la fovea.

(Cortesía de C. Barry.)

- 4. La TCO** muestra una separación incompleta del vítreo posterior con inserción persistente del vítreo en la fovea (fig. 14.70). La superficie posterior del vítreo da con frecuencia origen a una señal prominente.
- 5. El tratamiento** en la afección acusada o progresiva implica vitrectomía de la pars plana para aliviar la tracción macular, por lo general con buenos resultados. También puede producirse la resolución espontánea.

NEOVASCULARIZACIÓN COROIDEA IDIOPÁTICA

La NVC idiopática es una afección infrecuente que afecta a pacientes menores de 50 años y suele ser unilateral. El diagnóstico es de exclusión de otras asociaciones posibles de NVC en pacientes más jóvenes, como estrías angioides, alta miopía y afecciones coriorretinianas inflamatorias como posible histoplasmosis ocular, síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes (SMMBE) o corioidopatía punteada interna (CPI). La afección comporta un mejor pronóstico para el campo visual que el que se asocia con la DMAE y en algunos casos puede producirse una resolución espontánea. La NVC se asienta predominantemente por encima del EPR (tipo 2), con frecuencia circundada por crecimiento reactivo del EPR. La TFD ha tenido resultados variables, pero los anti-VEGF se muestran prometedores.

RETINOPATÍA SOLAR

- 1. Patogenia.** La lesión retiniana está causada por efectos fotoquímicos de la radiación solar por mirar directa o indirectamente el sol (retinopatía de los eclipses).
- 2. Se presenta** entre 1 y 4h después de exposición solar con deterioro unilateral o bilateral de la visión central y un pequeño escotoma central.
- 3. La AV** es variable según la gravedad.
- 4. Fondo de ojo.**
 - Pequeña mancha foveolar amarilla o roja que se apaga en pocas semanas (fig. 14.71A).

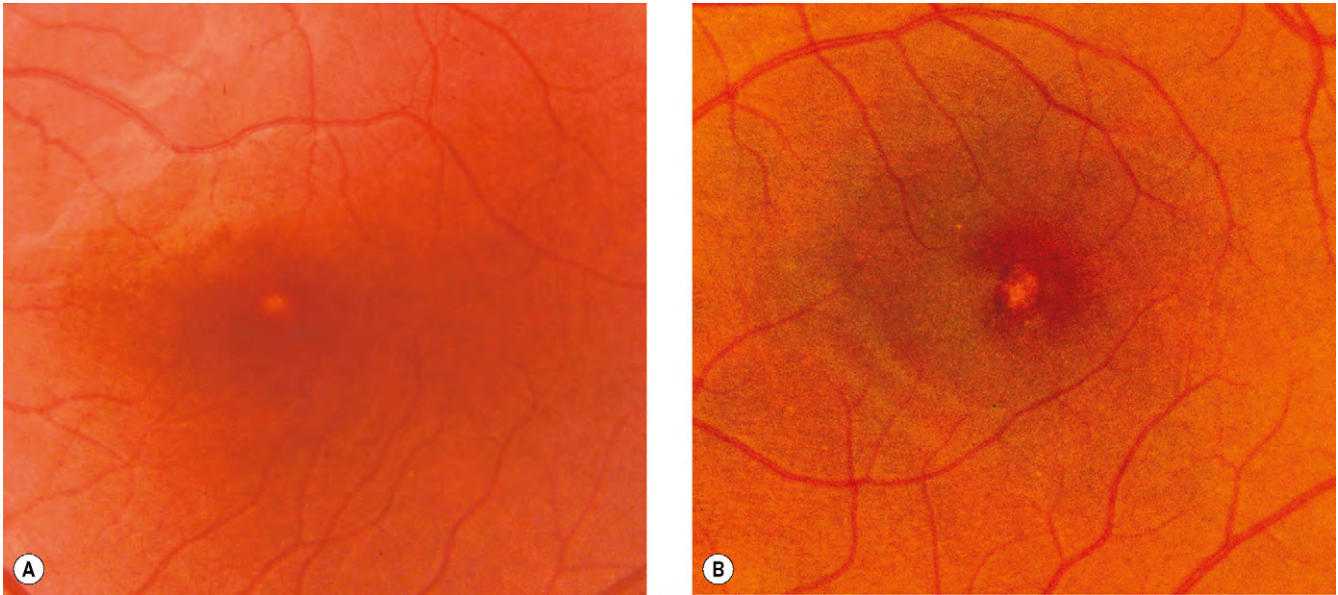


Fig. 14.71 Maculopatía solar. (A) Mancha foveolar amarilla; (B) defecto foveolar.

- La mancha se ve sustituida por un defecto foveolar muy bien definido con bordes irregulares (fig. 14.71B) o un agujero laminar.
5. La TCO muestra adelgazamiento foveolar con una zona hiporreflectiva focal, cuya profundidad se correlaciona con la extensión de la pérdida de la agudeza visual, pero que por lo general incluye los segmentos fotorreceptores interno y externo.
 6. No se dispone de **tratamiento**.
 7. El **pronóstico** es bueno en la mayoría de los casos, con mejoría de de la agudeza visual hasta unos niveles normales o casi normales a los 6 meses; en un pequeño grupo persiste una reducción significativa de la visión.

Distrofias hereditarias del fondo de ojo

INTRODUCCIÓN 648

INVESTIGACIONES 648

- Electrorretinografía 648
- Electrooculografía 649
- Adaptometría a la oscuridad 650
- Pruebas de visión cromática 650

DISTROFIAS GENERALIZADAS DE LOS FOTORRECEPTORES 651

- Retinitis pigmentosa típica 651
- Retinitis pigmentosa atípica 654
- Asociaciones sistémicas importantes 654
- Distrofia progresiva de los conos 656
- Amaurosis congénita de Leber 656
- Enfermedad de Stargardt y fundus flavimaculatus 657
- Distrofia coriorretiniana cristalina de Bietti 660
- Síndrome de Alport 661
- Retina moteada familiar benigna 661
- Atrofia coriorretiniana paravenosa pigmentada 661
- Ceguera nocturna congénita estacionaria 662
- Monocromatismo congénito (acromatopsia) 664

DISTROFIAS MACULARES 665

- Distrofia macular juvenil de Best 665

- Lesiones viteliformes multifocales sin enfermedad de Best 665
- Distrofia en patrones 665
- Distrofia macular de Carolina del Norte 667
- Drusas familiares dominantes 668
- Distrofia seudoinflamatoria de Sorsby 669
- Distrofia macular anular concéntrica benigna 669
- Distrofia coroidea areolar central 670
- Edema macular quístico dominante 670
- Síndrome de Sjögren-Larsson 670
- Distrofia de la membrana limitante interna de carácter familiar 670

DISTROFIAS COROIDEAS GENERALIZADAS 670

- Coroideremia 670
- Atrofia gyrata 671
- Distrofia coroidea generalizada 674
- Atrofia coroidorretiniana bifocal progresiva 674

DISTROFIAS VITREORRETINIANAS 674

- Retinosquisis juvenil ligada al cromosoma 674
- Síndrome de Stickler 675
- Síndrome de Wagner 676
- Vitreorretinopatía exudativa familiar 678

- Síndrome del cono S mejorado y síndrome de Goldmann-Favre 678
- Degeneración vitreorretiniana en copos de nieve 679
- Vitreorretinopatía neovascular inflamatoria dominante 679
- Vitreorretinocoroidopatía dominante 681
- Displasia de Kniest 681

ALBINISMO 681

- Introducción 681
- Albinismo oculocutáneo tirosinasa negativo 682
- Albinismo oculocutáneo tirosinasa positivo 683
- Albinismo ocular 683

MANCHA DE COLOR ROJO CEREZA EN LA MÁCULA 683

- Patogenia 683
- Gangliosidosis GM1 (generalizada) 684
- Mucopolidosis tipo I (sialidosis) 684
- Gangliosidosis GM2 684
- Enfermedad de Niemann-Pick 684
- Enfermedad de Farber 685

INTRODUCCIÓN

Anatomía aplicada

Las distrofias hereditarias del fondo de ojo constituyen un grupo infrecuente pero importante de enfermedades que afectan principalmente a la retina externa (complejo EPR-fotorreceptores) y a su irrigación (coriocapilar). Es infrecuente que la retina interna o la vascularización retiniana sea la diana principal. Hay dos tipos de células fotorreceptoras:

1. **Los bastones** son los más numerosos (120 millones) y alcanzan su mayor concentración en la retina medio-periférica. Son más sensibles con una iluminación tenue y son responsables de la visión nocturna y periférica. Si se produce una función de los bastones antes o es más intensa que la disfunción de los conos, dará lugar a una mala visión nocturna (nictalopía) y pérdida del campo periférico; por lo general, se produce antes la nictalopía.
2. **Los conos** son menores en número (6 millones) y tienen su mayor concentración en la fóvea. Son más sensibles en la luz brillante y median en la visión diurna, visión cromática y agudeza de la agudeza visual. Por tanto, la disfunción de los conos da lugar a una mala visión central, trastorno de la visión cromática (discromatopsia) y en ocasiones problemas con la visión diurna (hemeralopía).

Herencia

1. Las distrofias **autosómicas dominantes** (AD) con frecuencia manifiestan una expresión más variable, tienen un comienzo más tardío y su curso es más ligero que en el caso de los trastornos recesivos.
2. Las distrofias **recesivas** pueden ser autosómicas (AR) o ligadas al cromosoma X (XL). Se inician antes y su curso es más grave que las distrofias AD. En algunos casos las portadoras de afecciones XL muestran hallazgos característicos en el fondo de ojo (v. más adelante).
3. Las afecciones **dominantes ligadas a X** son extraordinariamente infrecuentes y por lo general letales en niños (p. ej., síndrome de Aicardi).

Clasificación

Las distrofias pueden subdividirse en dos grupos principales: (a) las *generalizadas* afectan a la totalidad del fondo y (b) en las *locales* sólo se ve afectada la mácula. Una subclasificación más detallada de cada una de ellas se basa en el posible lugar de afectación primaria (p. ej., fotorreceptores, EPR o coroides).

INVESTIGACIONES

Electrorretinografía

Principios

El electroretinograma (ERG) es el registro de un potencial de acción producido por la retina cuando se ve estimulada por luz de intensidad adecuada. Se efectúa el registro entre un electrodo activo ya en contacto con la córnea o un electrodo cutáneo colocado inmediatamente por debajo del borde del párpado inferior, y un electrodo de referencia en la frente. A continuación se amplifica el

potencial entre los dos electrodos y se muestra (fig. 15.1). El ERG normal es bifásico (fig. 15.2).

1. La **onda a** es la rápida deflexión negativa inicial generada por los fotorreceptores.
2. La **onda b** es la siguiente deflexión más lenta, positiva y de gran amplitud. Aunque se genera a partir de flujos de iones potasio en el interior y alrededores de las células de Müller, depende de modo directo de los fotorreceptores funcionales y su magnitud la convierte en una medida aceptable de la integridad de los fotorreceptores. La amplitud de la onda b

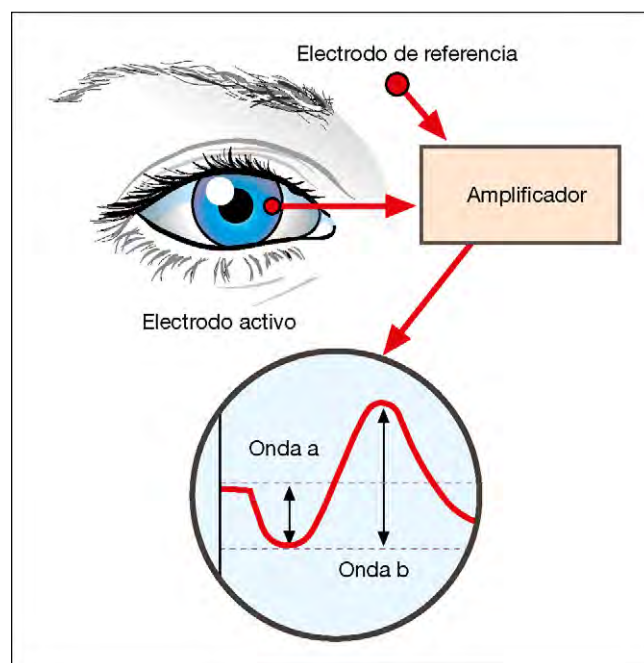


Fig. 15.1 Principios de la electroretinografía.

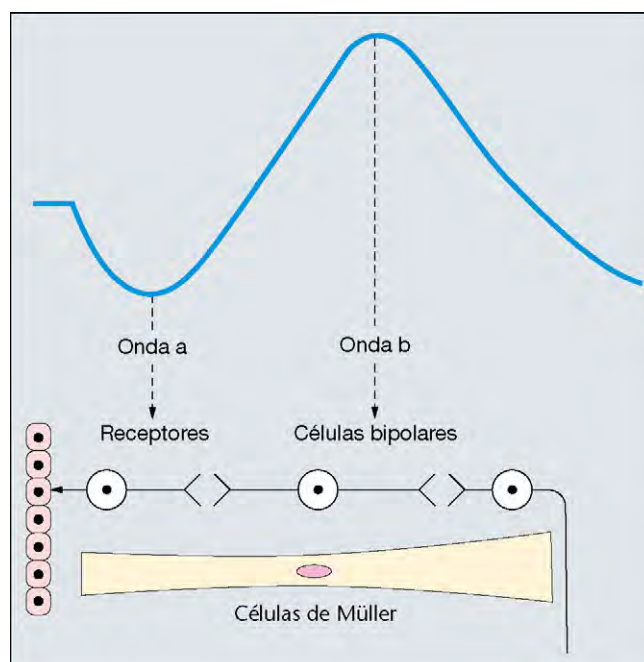


Fig. 15.2 Componentes y orígenes del electroretinograma.

se mide a partir del fondo de la onda a hasta la parte alta de la onda b. Aumenta con la adaptación a la oscuridad y aumento del estímulo lumínico. La onda b consta de los subcomponentes b-1 y b-2; el primero representa probablemente tanto la actividad de los bastones como de los conos y el último principalmente actividad de los conos. Es posible escoger las respuestas de los bastones y de los conos con técnicas especiales.

ERG estándar

El ERG normal consta de cinco registros (fig. 15.3). Los tres primeros se producen tras 30min de adaptación a la oscuridad (escotópico), y los dos últimos después de 10min de adaptación a una iluminación difusa moderadamente brillante (fotópico). Es difícil conseguir que los niños se adapten a la oscuridad durante 30 min y, por consiguiente, puede utilizarse las condiciones de la luz mortecina (mesópico) para producir predominantemente respuestas mediadas por los bastones a estímulos de luz blanca o azul de baja intensidad.

1. ERG escotópico

- Se producen respuestas de los *bastones* con un destello muy débil de luz blanca o azul, que da lugar a una gran onda b y a una onda a pequeña o que no se registra.
- Se producen respuestas combinadas de *conos y bastones* con un destello blanco muy brillante, dando lugar a una onda a y onda b prominentes.
- Se producen *potenciales oscilatorios* utilizando un destello brillante y cambiando los parámetros del registro. Las pequeñas ondas oscilatorias se producen en la rama ascendente de la onda b y se generan por células de la retina interna.

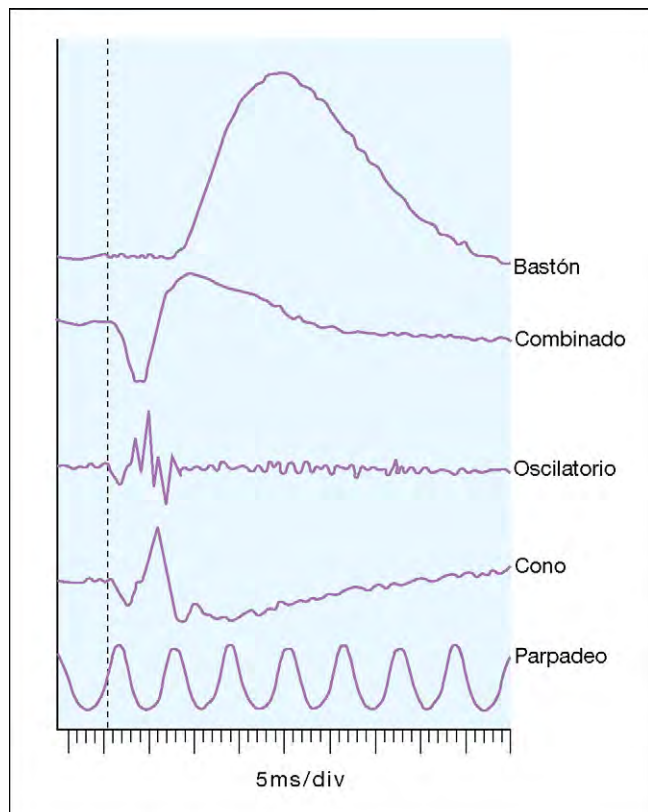


Fig. 15.3 Registros electroretinográficos normales.

2. ERG fotópico

- Se producen respuestas de los *conos* con un solo destello brillante, que da lugar a una onda b con pequeñas oscilaciones.
- Se utiliza una luz en *parpadeo* para aislar conos utilizando un estímulo lumínico intermitente a una frecuencia de 30 Hz a la que los bastones no pueden responder. Proporciona una medida de la amplitud y el tiempo implícito de la onda b de los conos. Pueden producir respuestas de los conos en ojos normales hasta 50Hz, y después de este punto ya no se puede registrar respuestas individuales («fusión crítica del parpadeo»).

ERG multifocal

El ERG multifocal es un método para producir mapas topográficos de la función retiniana (fig. 15.4). Se clasifica el estímulo en relación con la variedad en la densidad de fotorreceptores en la retina. En la fóvea, donde la densidad de fotorreceptores es alta, se utiliza un menor estímulo que en la periferia en donde es menor la densidad de receptores. Al igual que con el ERG convencional, es posible realizar muchos tipos de determinaciones. Puede medirse la amplitud y el momento de las depresiones y de las partes altas e informarlas y resumirse la información en forma de gráfico tridimensional que se asemeja a la colina de la visión. Puede utilizarse la técnica en casi cualquier trastorno que afecte a la función retiniana.

Electrooculografía

- Principio.** El electrooculograma (EOG) mide el potencial existente entre la córnea eléctricamente positiva y la parte posterior del ojo eléctricamente negativa (fig. 15.5). Refleja la actividad del EPR y de los fotorreceptores. Significa que un ojo ciego por lesiones proximales a los fotorreceptores tiene un EOG normal. En general, se necesita una afeción difusa o generalizada del EPR para afectar a la respuesta de modo significativo.
- Interpretación.** Dado que hay mucha variación en la amplitud del EOG en los individuos sanos, se calcula el resultado dividiendo la máxima altura del potencial en la luz («pico de luz») por la altura mínima del potencial en la oscuridad («depresión de la oscuridad»). Se expresa como cociente (cociente de Arden) o como porcentaje. El valor normal está por encima de 1,85 o 185%.

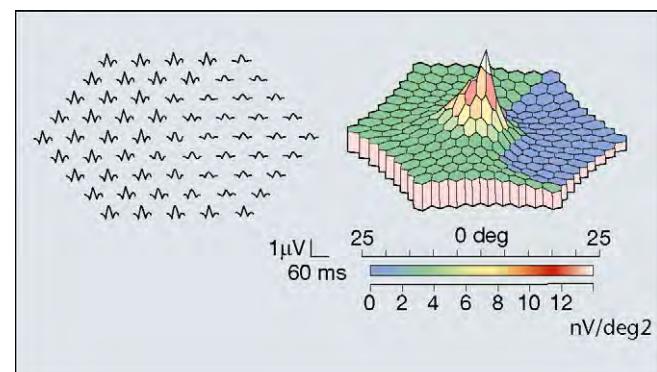


Fig. 15.4 Electroretinograma multifocal.

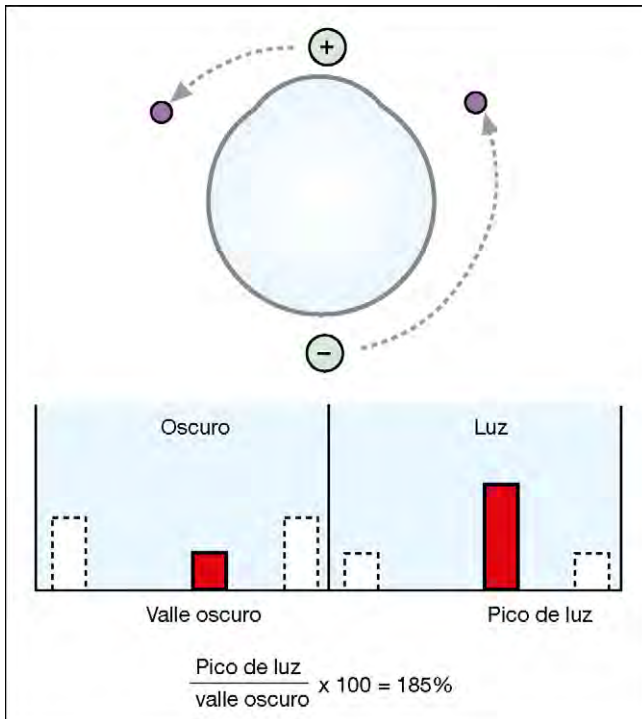


Fig. 15.5 Principios de la electrooculografía.

Adaptometría a la oscuridad

1. **Principio.** La adaptación a la oscuridad (AO) es el fenómeno por el cual el sistema visual (pupila, retina y corteza occipital) se adapta a una iluminación reducida. Esta prueba es particularmente útil en el estudio de la nictalopía. Se expone la retina a una luz intensa durante un tiempo suficiente para blanquear 25% o más de la rodopsina de la retina. Después de esta maniobra, los bastones normales son insensibles a la luz y los conos responden solamente a estímulos muy brillantes. Puede monitorizarse la recuperación posterior de la sensibilidad a la luz dejando que el individuo esté en oscuridad y presentándole periódicamente manchas luminícas de diferente intensidad en el campo visual y preguntándole si las percibe.
2. **Técnica adaptométrica de Goldmann-Weekes**
 - a. El individuo queda expuesto a una luz intensa que blanquea los fotorreceptores y luego se le coloca súbitamente a la oscuridad.
 - b. Se representa gráficamente el umbral en el que el sujeto percibe una luz.
 - c. Se repiten los destellos a unos intervalos regulares; la sensibilidad del ojo a la luz aumenta de manera gradual.
3. La **curva de sensibilidad** es un gráfico bipartito de la intensidad de la luz de una mancha mínimamente percibida en el tiempo (fig. 15.6).
 - a. **La rama de los conos** de la curva representa los 5-10 min iniciales de oscuridad durante la cual mejora rápidamente la sensibilidad de los conos. Los fotorreceptores bastones también se recuperan durante este tiempo, pero más lentamente.
 - b. **La rotura conos-bastones** suele producirse después de 7-10 min, cuando los conos alcanzan su máxima sensibilidad, y los bastones se vuelven perceptiblemente más sensibles que los conos.

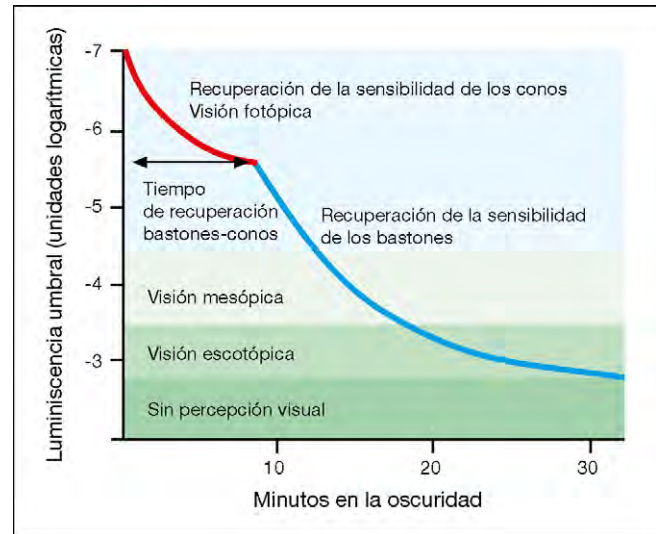


Fig. 15.6 Curva de adaptación a la oscuridad.

- c. **La rama de los bastones** de la curva es más lenta y representa la continuación de la mejora de la sensibilidad de los bastones. Después de 15-30 min, los bastones completamente adaptados a la oscuridad permiten que el individuo perciba una mancha de luz más de cien veces más débil de lo que sería posible con solo los conos. Si los destellos se centran sobre la foveola (donde están ausentes los bastones), sólo se registra un segmento rápido correspondiente a la adaptación de los conos.

Pruebas de visión cromática

Las pruebas de visión cromática (VC) son útiles para realizar la evaluación clínica de las distrofias hereditarias del fondo, en las que puede haber discromatopsia antes del desarrollo del deterioro de la agudeza visual y de pérdida de los campos visuales.

Principios

La VC es una función de tres poblaciones de conos retinianos, cada una de ellas con una sensibilidad específica; azul (tritán) a 414-424 nm, verde (deuterán) 522-539 nm y rojo (protán) a 549-570 nm.

- Una persona sana requiere todos estos colores primarios para comparar los que hay dentro del espectro. Puede haber deficiencia en algún pigmento de los conos (p. ej., protanomalía, debilidad de rojo) o completamente ausente (p. ej., protanopia, ceguera al rojo). Las personas tricromáticas poseen los tres tipos de conos (aunque no necesariamente funcionando a la perfección), mientras que la ausencia de uno o dos tipos de conos hace que un individuo quede dicromático o monocromático, respectivamente.
- La mayoría de los individuos con defectos cromáticos congénitos son tricromáticos anómalos y utilizan proporciones anormales de los tres colores primarios para comparar los que hay en el espectro de luz.
- Los que tienen deficiencia en el rojo-verde causada por anomalía de los conos sensibles al rojo son protanómalos, los que tienen anomalía de conos sensibles al verde son deuteranómalos, los que tienen deficiencia de azul-verde causada por anomalía de los conos sensibles al azul son tritanómalos. La maculopatía adquirida tiende a producir defectos azul-amarillo y las lesiones en el nervio óptico defectos rojo-verde.

Pruebas de la visión cromática

1. La prueba de **Ishihara** se utiliza principalmente para identificar los defectos congénitos de protán y deuterán. Consta de una placa de prueba seguida de 16 placas cada una de ellas con una matriz de manchas dispuestas para mostrar una forma central o número que ha de identificar el sujeto (fig. 15.7A). Una persona con deficiencia cromática sólo será capaz de identificar algunas de las figuras. La incapacidad para identificar la placa de prueba (a condición de que la agudeza visual sea suficiente) indica una pérdida visual no orgánica.
2. La prueba de **Hardy-Rand-Rittler** es similar a la de Ishihara pero más sensible, ya que detecta los defectos congénitos de los tres colores (fig. 15.7B).
3. La prueba **City University** consta de 10 placas, cada una de las cuales con un color central y cuatro colores periféricos (fig. 15.7C). El individuo selecciona los colores periféricos que más estrechamente se ajustan al color central.
4. La prueba de **Farnsworth-Munsell de 100 tonos** es la más sensible, tanto para los defectos cromáticos congénitos como adquiridos pero rara vez se emplea en la práctica clínica. A pesar de su nombre, consta de 85 casquetes de tonos contenidos en cuatro rejillas distintas, en cada una de las cuales los dos casquetes del extremo están fijos, mientras que los otros están sueltos, de modo que pueden ser elegidas aleatoriamente por el explorador (fig. 15.7D).
 - a. Se pide al individuo que reorganice los casquetes sueltos aleatorizados «en su orden natural» en una caja.
 - b. A continuación, se cierra la caja, se le da la vuelta y se abre de modo que se vuelvan visibles los marcadores de la parte interna.
 - c. Después se anotan los hallazgos de modo acumulativo simple en una gráfica circular.
 - d. Cada una de las tres formas de dicromatismo se caracteriza por un fallo en un meridiano específico en la gráfica (fig. 15.8).
5. La prueba de discriminación de **Farnsworth D de 15 tonos** es similar a la de Farnsworth-Munsell de 100 tonos pero utiliza sólo 15 casquetes.

DISTROFIAS GENERALIZADAS DE LOS FOTORRECEPTORES

Retinitis pigmentosa típica

La retinitis pigmentosa (RP) define un grupo clínica y genéticamente diverso de distrofias retinianas difusas que inicialmente afectan de modo predominante a las células fotorreceptores bastones con degeneración posterior de los conos (distrofia de bastones-conos). Es la distrofia hereditaria que se encuentra con mayor frecuencia con una prevalencia de aproximadamente 1:5.000.

Herencia

La edad de comienzo, la velocidad de progresión, la pérdida visual a largo plazo y las características oculares asociadas se relacionan con frecuencia con el modo de herencia. La RP puede producirse como trastorno esporádico aislado, o ser heredado de modo AD, AR o ligado al cromosoma X. Numerosos casos se deben a mutación del gen de la rodopsina. La forma asociada al cromosoma X es la forma menos frecuente

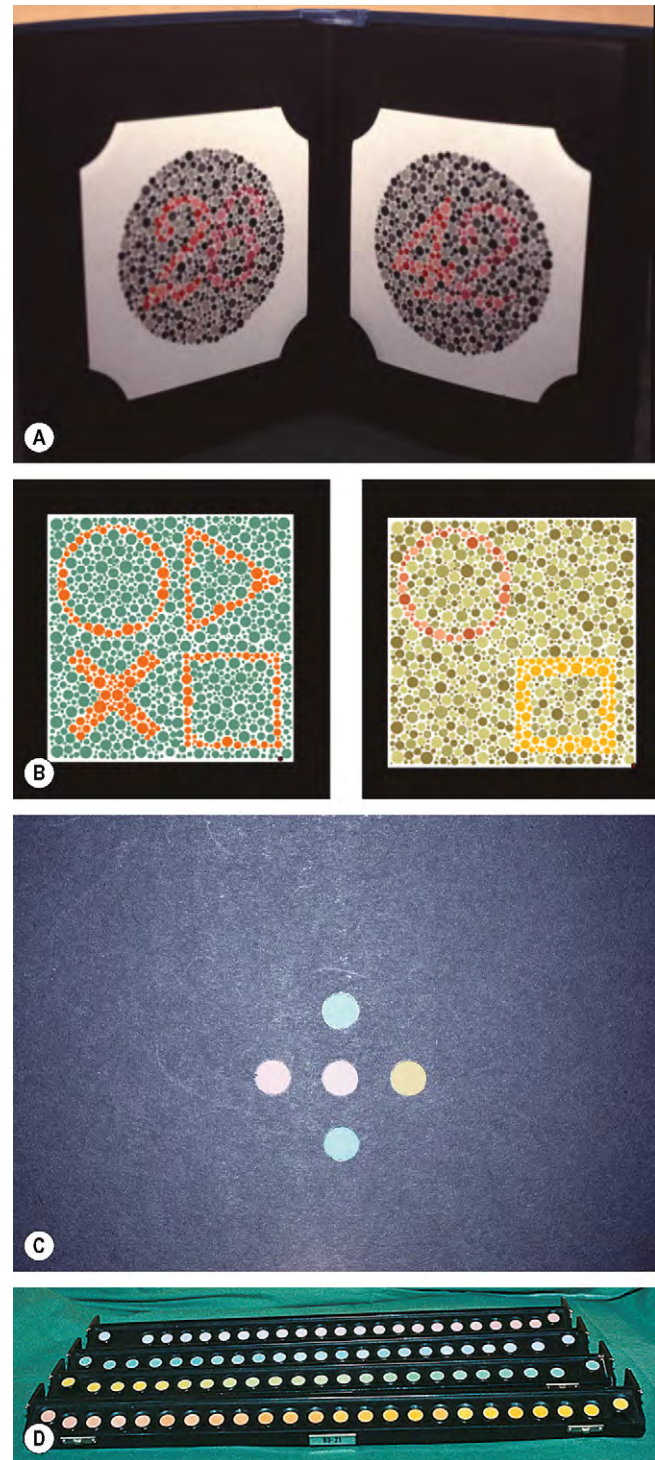


Fig. 15.7 Pruebas de la visión cromática. (A) Ishihara; (B) Hardy-Rand-Rittler; (C) City University; (D) prueba de Farnsworth-Munsell de 100 tonos.

(Cortesía de T. Waggoner, fig. B.)

pero la más grave y puede dar lugar a ceguera completa en la tercera o cuarta década. Las portadoras tienen fondo de ojo normales o muestran un reflejo metálico dorado («tapetoide») en la mácula (fig. 15.9A) y/o pequeños parches periféricos de pigmentación en forma de espículas óseas (fig. 15.9B). La RP es frecuentemente atípica y puede observarse también con trastornos sistémicos que suelen ser AR (v. más adelante).

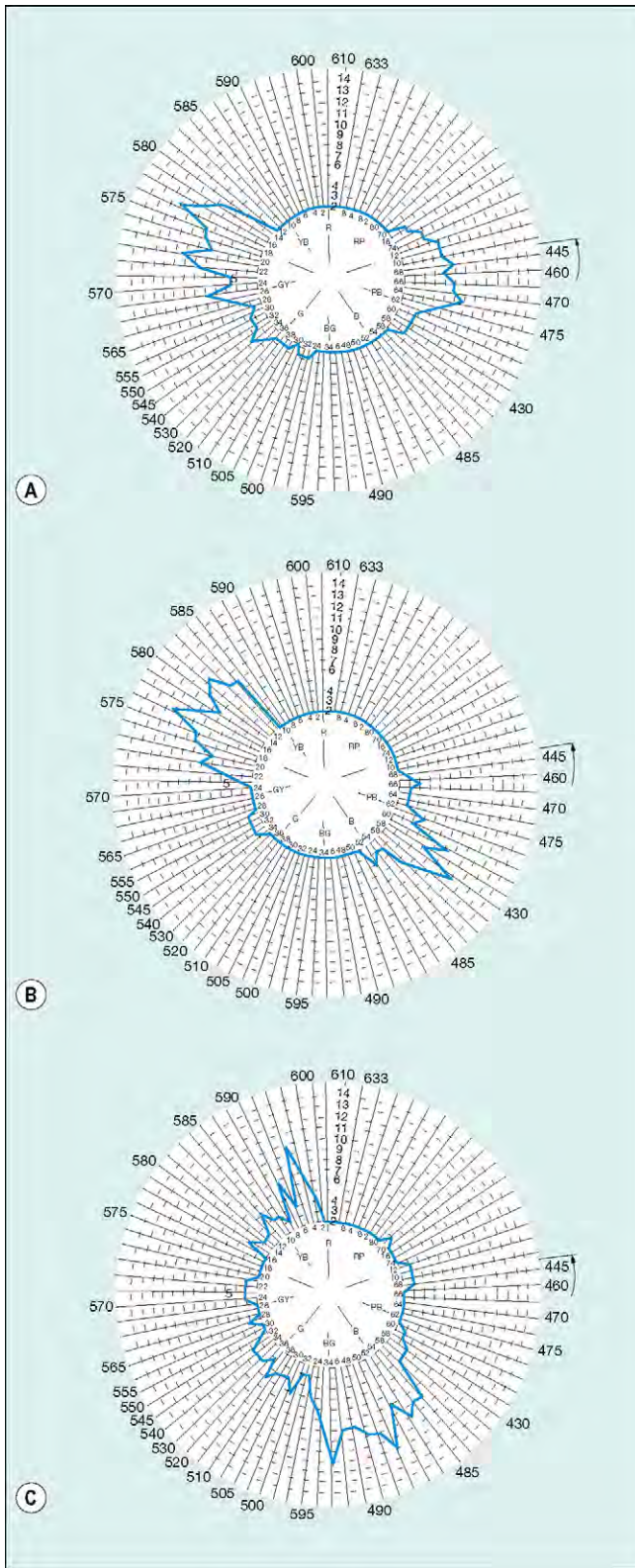


Fig. 15.8 Resultados de la prueba de Farnsworth-Munsell de las deficiencias cromáticas. **(A)** Protán; **(B)** deuterán; **(C)** tritán.

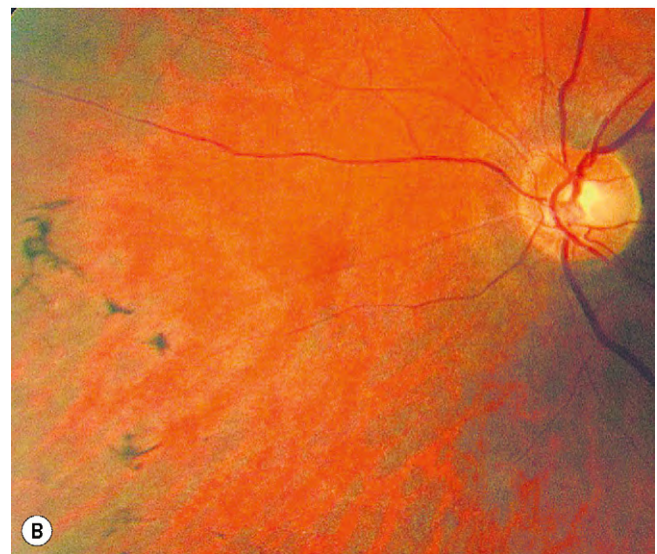
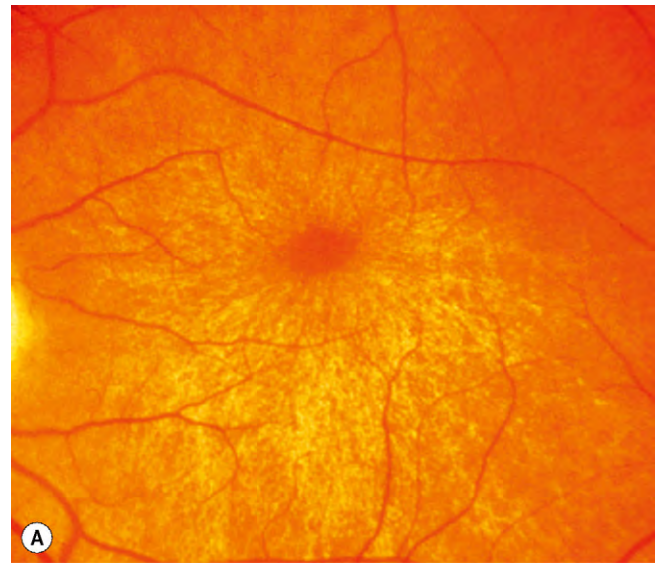


Fig. 15.9 Hallazgos en portadores de retinitis pigmentosa ligada al cromosoma X. **(A)** Reflejo tapetoide en la mácula; **(B)** ligeros cambios pigmentarios periféricos.

(Cortesía de D. Taylor y C.S. Hoyt, en *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier, Saunders 2005, fig. A.)

Diagnóstico

Los criterios diagnósticos de la RP comprenden afectación bilateral, con pérdida de la visión periférica y nocturna. La tríada clásica de la RP consiste en: (a) *atenuación arteriolar*, (b) *pigmentación retiniana en espículas óseas* y (c) *palidez cérica del disco*.

1. La **forma de presentación** es con nictalopía, con frecuencia durante la segunda y tercera décadas de vida, aunque puede ser más temprano o más tarde, según la historia familiar.
2. **Signos** por orden cronológico:
 - Atrofia sutil del EPR medioperiférico asociada con ligera estenosis arteriolar y cambios pigmentarios perivasculares en espícula ósea intrarretinianos medioperiféricos (fig. 15.10A).

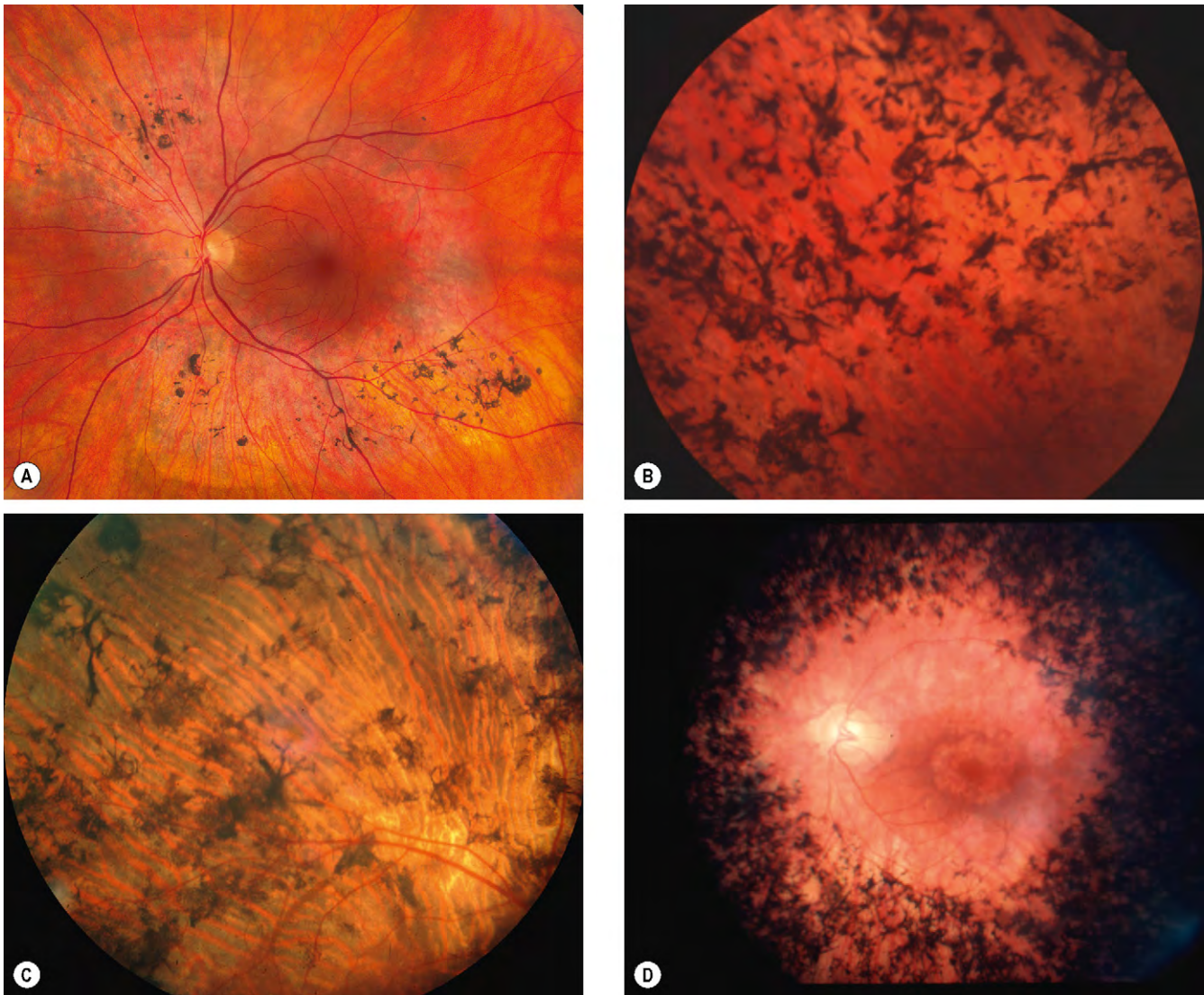


Fig. 15.10 Progresión de la retinitis pigmentosa. (A) Cambios tempranos; (B) cambios avanzados; (C) desenmascaramiento de los vasos coroideos; (D) enfermedad en estadio terminal.

(Cortesía de P. Saine, fig. A.)

- Aumento gradual en la densidad de los cambios pigmentarios con diseminación anterior y posterior (fig. 15.10B).
 - Aspecto teselado del fondo de ojo, debido a atrofia del EPR y desenmascaramiento de los grandes vasos coroideos (fig. 15.10C).
 - Estrechamiento arteriolar importante y «palidez cérea» gliótica de los discos ópticos (fig. 15.10D).
 - La mácula puede mostrar atrofia, formación de membrana epirretiniana y EMQ; éste puede responder al tratamiento con acetazolamida sistémica.
3. El **ERG** en la afección temprana suele mostrar unas menores respuestas escotópicas y combinadas de los bastones (fig. 15.11); las respuestas fotópicas posteriores se reducen y con el tiempo el ERG se extingue.
 4. El **EOG** está por debajo de lo normal con ausencia de la elevación a la luz.
 5. La **AO** es prolongada y es útil en los casos precoces en los que el diagnóstico es incierto.
 6. La **perimetría** muestra al inicio pequeños escotomas medioperiféricos que gradualmente se fusionan y forman el escotoma anular clásico, que se expande periférica y centralmente. En último término deja una muy pequeña isla de visión central que puede llegar a extinguirse. La perimetría es de utilidad para monitorizar la progresión de la enfermedad.
 7. El **pronóstico** es variable y tiende a asociarse con el modo de herencia tal como sigue:
 - La enfermedad asociada al cromosoma X tiene el peor pronóstico, con importante pérdida visual en la cuarta década.
 - La enfermedad AR y los casos esporádicos tienen un pronóstico más favorable con retención de la visión central hasta la quinta o sexta décadas o más.

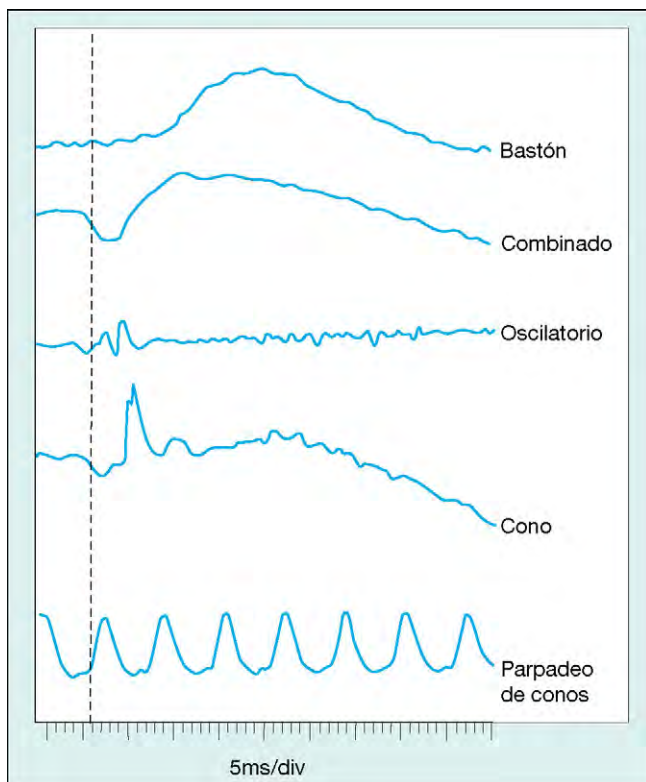


Fig. 15.11 ERG en la retinitis pigmentosa inicial que muestra respuestas escotópicas reducidas de los bastones y combinadas.

- La enfermedad AD suele tener el mejor pronóstico, con retención de la visión central más allá de la sexta década.

Asociaciones oculares

Es esencial un seguimiento regular de los pacientes con RP para detectar otras complicaciones que amenazan la visión, algunas de las cuales pueden ser tratables.

1. **Cataratas subcapsulares posteriores.** Son frecuentes en todas las formas de RP; con frecuencia la cirugía es beneficiosa.
2. Se produce **glaucoma de ángulo abierto** en el 3% de los casos.
3. La **miopía** es común.
4. El **queratocono** es infrecuente.
5. Los **cambios en el vítreo** son frecuentes y consisten en desprendimiento del vítreo posterior y en ocasiones uveítis intermedia.
6. Las **drusas en el disco óptico** se producen más a menudo en pacientes con RP.
7. La **enfermedad pseudo-Coats**, con depósito de lípidos en la retina periférica y desprendimiento retiniano exudativo (fig. 15.12) a veces se desarrolla en la vida adulta.

Retinitis pigmentosa atípica

La RP atípica describe afecciones estrechamente relacionadas con la RP típica o representan formas incompletas de la enfermedad.

1. La **distrofia de conos-bastones** en aquella en la que el componente de los conos se ve afectado antes y es más grave que en la RP típica. Se presenta con deterioro de la

visión central y no con nictalopía. La exploración puede mostrar una lesión macular con o sin cambios periféricos.

2. La **RP sin pigmento** se caracteriza por ausencia o escasez de acumulación de pigmento (fig. 15.13A), que con el tiempo puede aparecer.
3. La **retinitis punctata albescens** es una variante de AR caracterizada por manchas diseminadas de color blancuzco-amarillo, más numerosas en el ecuador, por lo general preservando la mácula, y asociada con atenuación arteriolar (fig. 15.13B). Son similares a las manchas en el fundus albipunctatus pero suelen tener un patrón más radial.
4. La **RP sectorial** es una variante AD caracterizada por afectación de los cuadrantes inferiores (fig. 15.13C). La progresión es lenta y muchos casos son estacionarios.

Asociaciones sistémicas importantes

Síndrome de Bassen-Kornzweig (abetalipoproteinemia)

1. La **herencia** es AR.
2. **Patogenia.** La deficiencia de quilomicrones y de lipoproteínas de baja densidad da lugar a malabsorción de las vitaminas liposolubles A, E y, en ocasiones, K.
3. **Características sistémicas**
 - Insuficiencia ponderal y esteatorrea en la lactancia seguida de ataxia espino-cerebelosa importante.
 - La sangre muestra hematíes «espinosos» (acantocitosis), hipocolesterolemia e hipotrigliceridemia.
4. El **fondo de ojo** muestra manchas blancas dispersas seguidas de cambios parecidos a los de la RP que se desarrollan hacia el final de la primera década. El tratamiento con grandes dosis de vitamina A y E puede prevenir la pérdida visual.
5. **Otras características oculares** son ptosis, oftalmoplejía, estrabismo y nistagmo.

Enfermedad de Refsum

1. La **herencia** es AR. Las formas infantil y adulta son genéticamente distintas.
2. **Patogenia.** La deficiencia en ácido fitánico alfa-hidrolasa da lugar a la acumulación de ácido fitánico en todo el organismo. Una detección y tratamiento precoces con una alimentación baja en ácido fitánico puede detener la progresión de la enfermedad.
3. Manifestaciones sistémicas
 - a. La **enfermedad infantil** se caracteriza por facies dismórfica, deficiencia mental, hepatomegalia y sordera.
 - b. La **enfermedad adulta** se caracteriza por ataxia cerebelosa, polineuropatía, anosmia, sordera, miocardiopatía e ictiosis (fig. 15.14B).
4. El aspecto del **fondo de ojo** puede ser similar al de la RP o sólo mostrar cambios en sal y pimienta.
5. **Otras características oculares** incluyen catarata, nervios corneales prominentes, atrofia óptica, nistagmo y pupilas con dilatación lenta.

Síndrome de Kearns-Sayre

El síndrome de Kearns-Sayre se caracteriza por oftalmoplejía externa crónica (fig. 15.14C) asociada con otros problemas sistémicos que se describen en el capítulo 19. El fondo de ojo suele

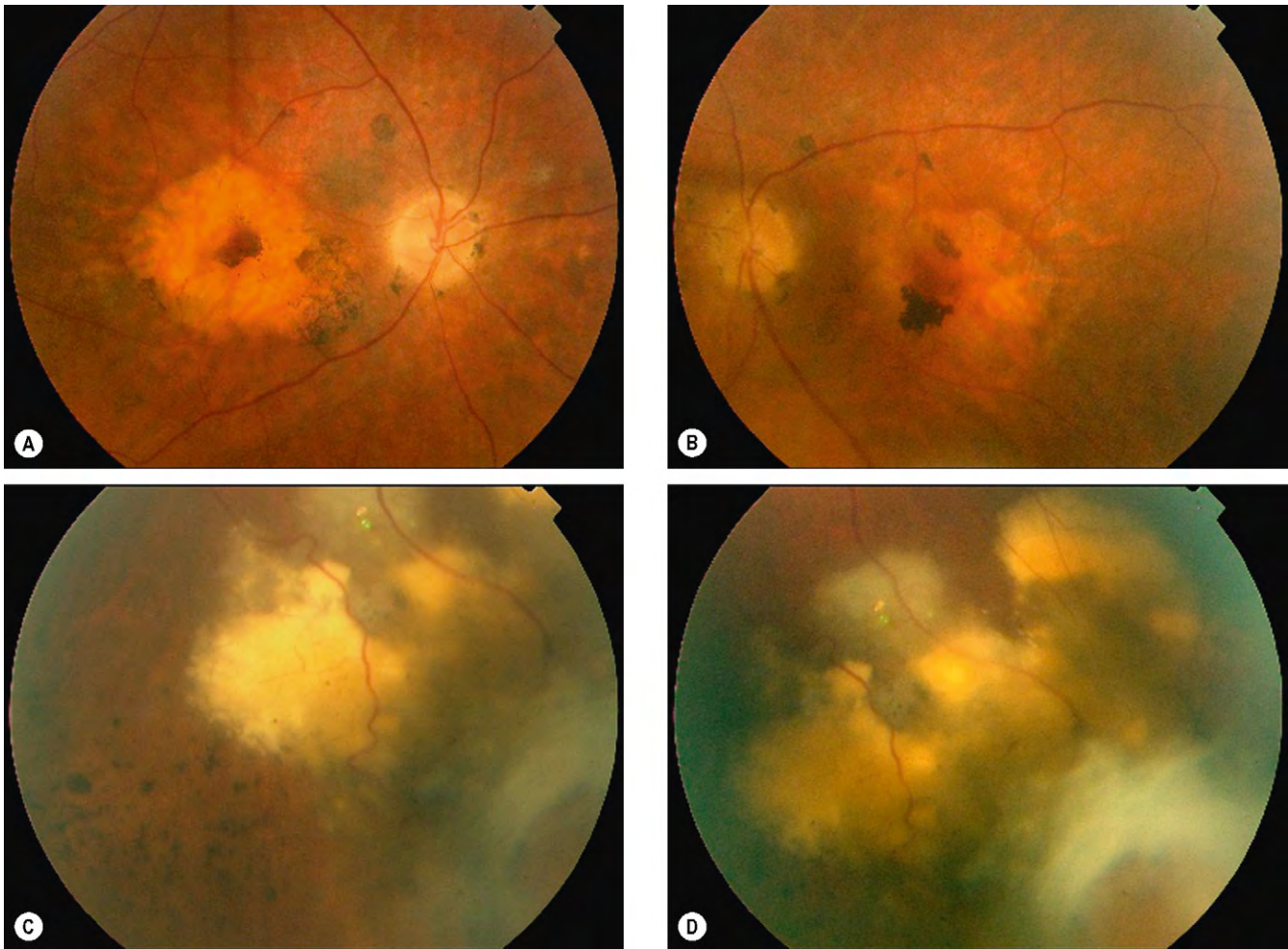


Fig. 15.12 Características similares a las de la enfermedad de Coats asociadas con la retinitis pigmentosa.

presentar el aspecto de «sal y pimienta» más llamativo en la mácula; con menos frecuencia, los hallazgos son los de una RP típica o atrofia coroidea similares a los de la coroideremia.

Síndrome de Bardet-Biedl

1. La **herencia** es genéticamente heterogénea.
2. Las **características sistémicas** incluyen hipogonadismo en los pacientes de sexo masculino, polidactilia (fig. 15.14D), obesidad troncal, alteraciones renales y deficiencia mental.
3. El **fondo de ojo** suele mostrar maculopatía en ojo de buey debida a distrofia de conos-bastones. Con menor frecuencia, los hallazgos son los de la RP típica, RP sin pigmento y retinitis punctata albescens. Aunque sólo el 15% de los pacientes muestran retinopatía a los 10 años de edad, casi el 80% son ciegos a los 20 años.

Síndrome de Usher

El síndrome de Usher es una afección molesta que da cuenta de aproximadamente el 5% de todos los casos de sordera profunda en niños, y es responsable de aproximadamente la mitad de los casos de sordera y ceguera combinadas. Hay

tres tipos principales en los que la sordera neurosensorial se asocia con RP típica con o sin disfunción vestibular.

1. La **herencia** es AR (genéticamente heterogénea).
2. **Clasificación**
 - a. **Tipo I** (75% de los pacientes), sordera congénita profunda con disfunción vestibular; hay pérdida visual debida a RP con ERG extinguido en la primera década.
 - b. **Tipo II** (23%), sordera congénita de moderada a importante con función vestibular normal; se produce pérdida visual en la segunda década.
 - c. **Tipo III** (2%), hipoacusia progresiva y disfunción vestibular progresiva y retinopatía pigmentaria de comienzo relativamente tardío.
3. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen envejecimiento que comienza en la infancia, enanismo, alteraciones esqueléticas, sordera, fotosensibilidad, discapacidad mental y muerte precoz.
4. El **fondo de ojo** muestra pigmentación en sal y pimienta y atrofia óptica.
5. **Otras manifestaciones oculares** son la miosis, la catarata y la atrofia grasa orbitaria.

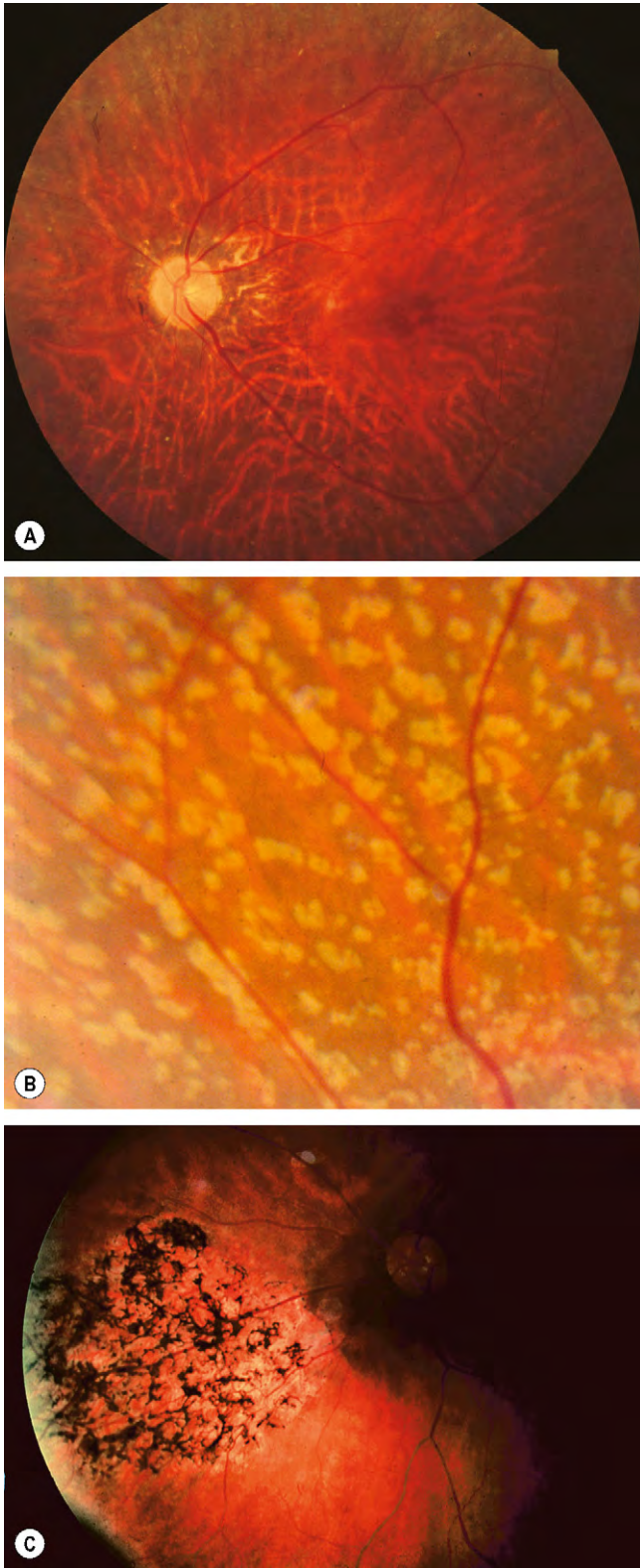


Fig. 15.13 Retinitis pigmentosa atípica. (A) Sine pigmento; (B) retinitis punctata albescens; (C) sector.

Distrofia progresiva de los conos

La distrofia progresiva de los conos afecta principalmente al sistema de los conos. En algunos casos no hay datos de disfunción de los bastones, mientras que en otros con posterioridad se desarrolla disfunción de los bastones, pero sigue predominando la deficiencia de los conos (distrofia de conos-bastones).

- Herencia.** La mayoría de los casos son esporádicos; los restantes son AD o ligados al cromosoma X.
- Se **presenta** entre la segunda y la cuarta décadas de la vida, con deterioro bilateral gradual de la visión central y cromática que puede ir seguida de fotofobia.
- Signos** por orden cronológico:
 - La mácula es virtualmente normal o muestra cambios pigmentarios inespecíficos (fig. 15.15A).
 - Puede observarse un destello metálico dorado en la enfermedad ligada al cromosoma X (fig. 15.15B).
 - Se describe como una maculopatía en ojo de buey pero no es universal (fig. 15.15C); en la tabla 15.1 se enumeran otras causas de aspecto de ojo de buey.
 - Atrofia progresiva del EPR macular con atrofia geográfica en estadios finales (fig. 15.15D).
- ERG.** Las respuestas fotópicas son anormales o no registrables y está reducida la frecuencia de fusión de parpadeo, pero las respuestas de los bastones se preservan hasta tarde (fig. 15.16).
- El **EOG** es entre normal a anormal.
- AO.** El segmento de los conos es anormal. El segmento de bastones es inicialmente normal pero después puede llegar a estar por debajo de lo normal.
- La **VC** muestra un importante defecto deuterán-tritán desproporcionado con relación a la agudeza visual.
- La **AGF** de una maculopatía en ojo de buey muestra un defecto en ventana redondo hiperfluorescente con un centro hipofluorescente (fig. 15.17).
- El **pronóstico** es malo, con importante pérdida a la larga de la visión central a nivel de 1/10 o contar dedos.

Amaurosis congénita de Leber

La amaurosis congénita de Leber es una importante distrofia de bastones-conos y la causa genética más frecuente de trastorno visual en lactantes y niños. El pronóstico es muy malo.

Tabla 15.1 Otras causas de mácula con aspecto de ojo de buey

1. En adultos
• Maculopatía por clorocina
• Enfermedad de Stargardt avanzada
• Distrofia macular con brillo fenestrado
• Distrofia macular anular concéntrica benigna
• Retinopatía por clofazimina
2. En niños
• Síndrome de Bardet-Biedl
• Síndrome de Hallervorden-Spatz
• Amaurosis congénita de Leber
• Lipofuscinosis
• Ataxia cerebelosa AD

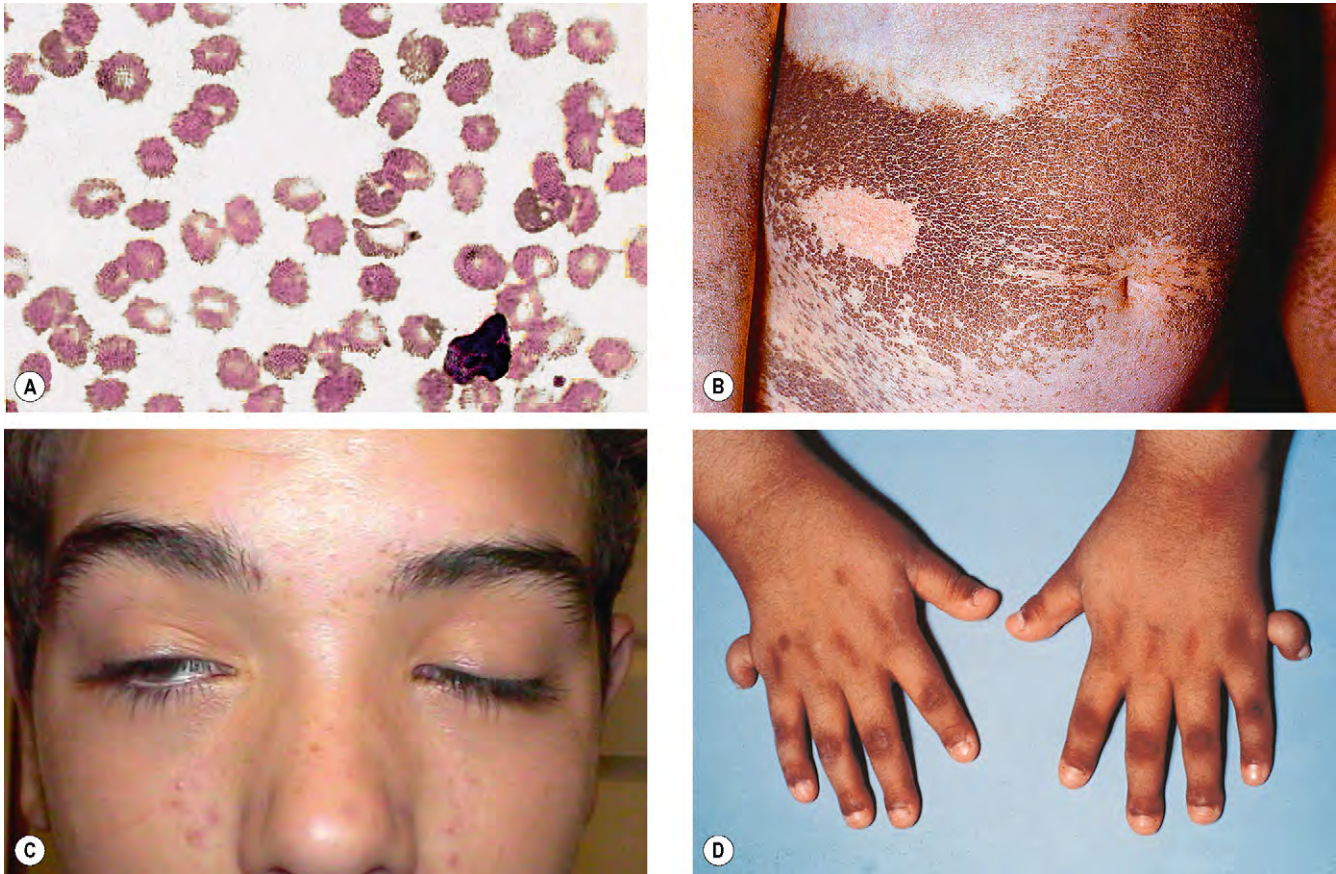


Fig. 15.14 Asociaciones sistémicas seleccionadas de la retinitis pigmentosa. (A) Acantocitosis en el síndrome de Bassen-Kornzweig; (B) ictiosis en la enfermedad de Refsum del adulto; (C) ptosis en el síndrome de Kearns-Sayre; (D) polidactilia en el síndrome de Bardet-Biedl.

1. La **herencia** suele ser AR. Es genéticamente heterogénea y se han identificado al menos 14 locus génicos.
2. Se **presenta** con ceguera al nacimiento o poco después, asociada con movimientos oculares ambulantes o nistagmo.
3. Los **signos** son variables e incluyen los siguientes:
 - Los reflejos pupilares a la luz están ausentes o reducidos.
 - Los fondos de ojo pueden ser normales inicialmente, aparte de un ligero estrechamiento arteriolar inicialmente.
 - Retinopatía pigmentaria medioperiférica (fig. 15.18A), cambios de sal y pimienta y, con menor frecuencia, puntos amarillos.
 - Intensa pigmentación macular (fig. 15.18B) o atrofia pseudocolobómica (fig. 15.18C).
 - Retinopatía pigmentaria, atrofia óptica e importante estrechamiento arteriolar en la infancia tardía.
 - Es infrecuente la elevación del disco.
 - El síndrome oculodigital, en el que la fricción constante de los ojos por el niño produce enoftalmos como consecuencia de atrofia de la grasa orbitaria (fig. 15.18D).
4. Las **asociaciones oculares** incluyen estrabismo, hipermetropía, queratocono, queratoglobo y catarata.
5. Por lo general el **ERG** no puede registrarse, incluso en los casos muy iniciales con fondos de ojo con aspecto normal.

6. Las **asociaciones sistémicas** incluyen retraso mental, sordera, epilepsia, alteraciones del SNC y renales, malformaciones esqueléticas y disfunción endocrina.

Enfermedad de Stargardt y fundus flavimaculatus

Se considera que la enfermedad de Stargardt (distrofia macular juvenil) y el fundus flavimaculatus (FFM) son variantes de la misma enfermedad a pesar de que se manifiestan en momentos diferentes y comportan pronósticos distintos. La afección se caracteriza por acumulación difusa de lipofuscina en el EPR que da lugar a un fondo de ojo bermellón y a una «coroides oscura» vista en la AGF (v. más adelante).

1. La **herencia** es AR. Se han identificado mutaciones en al menos tres genes diferentes como causantes de la enfermedad de Stargardt, que incluyen ABCA4, y al menos otras dos, que de nuevo incluyen ABCA4, en relación con el FFM.
2. Se **presenta** entre la primera y la segunda décadas de vida con deterioro bilateral gradual de la visión central que será veces es desproporcionado en relación con los cambios maculares, de modo que puede sospecharse que el niño está simulando. Algunos pacientes consultan en la vida adulta, aunque en ausencia de la afección macular

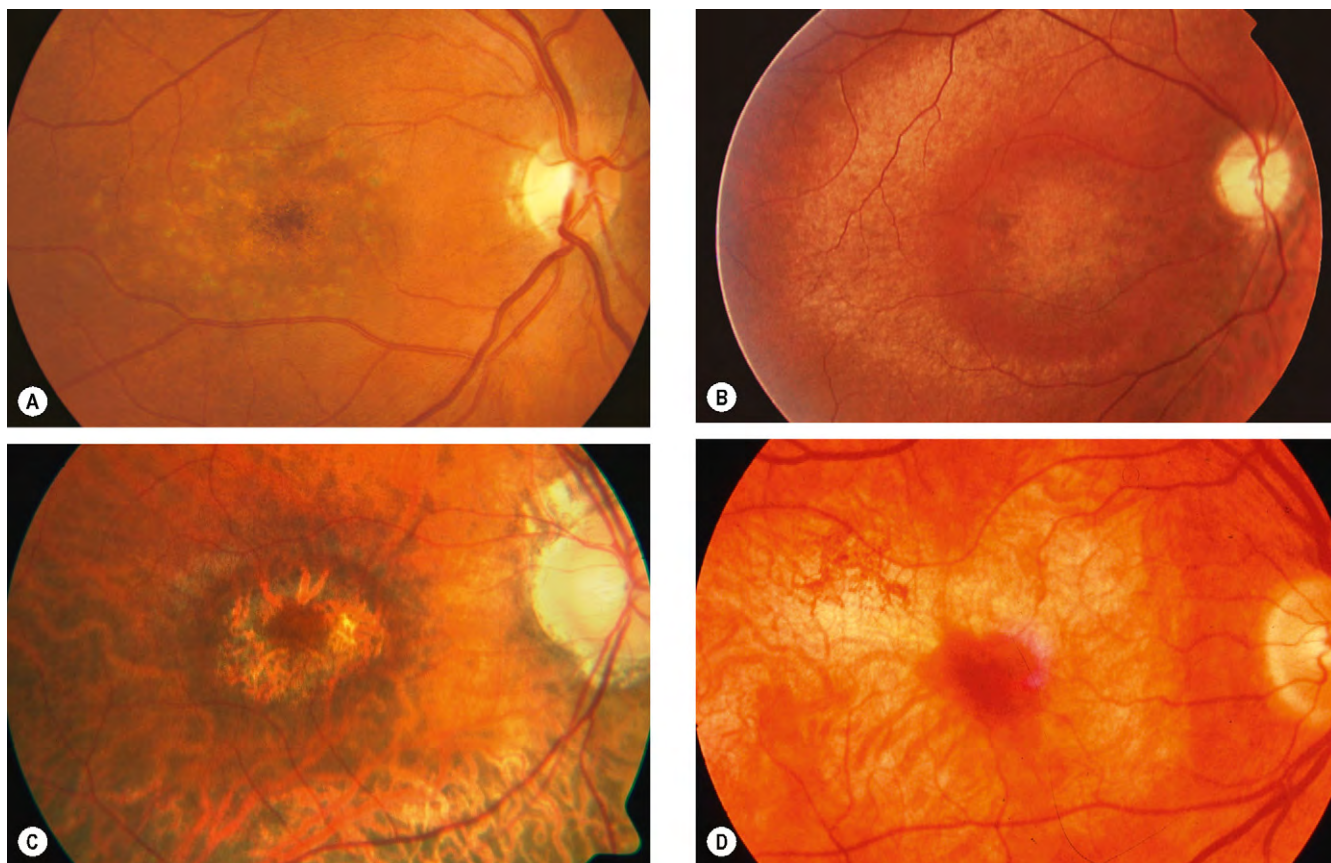


Fig. 15.15 Distrofia progresiva de los conos. **(A)** Moteado pigmentario inicial; **(B)** resplandor dorado en la enfermedad ligada al cromosoma X; **(C)** maculopatía en «ojo de buey»; **(D)** atrofia geográfica.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital, fig. A.)

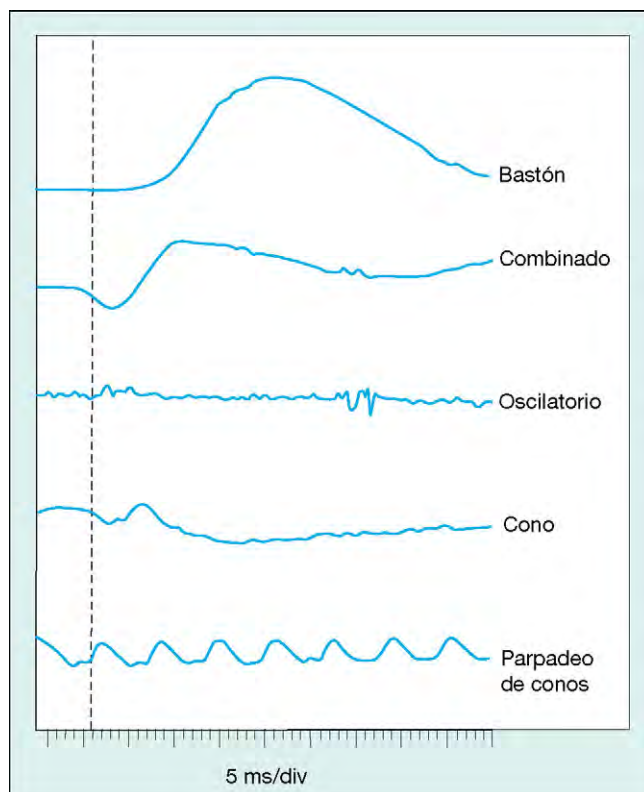


Fig. 15.16 ERG en la distrofia progresiva de los conos que muestra unas menores respuestas fotópicas y frecuencia de fusión de parpadeo.

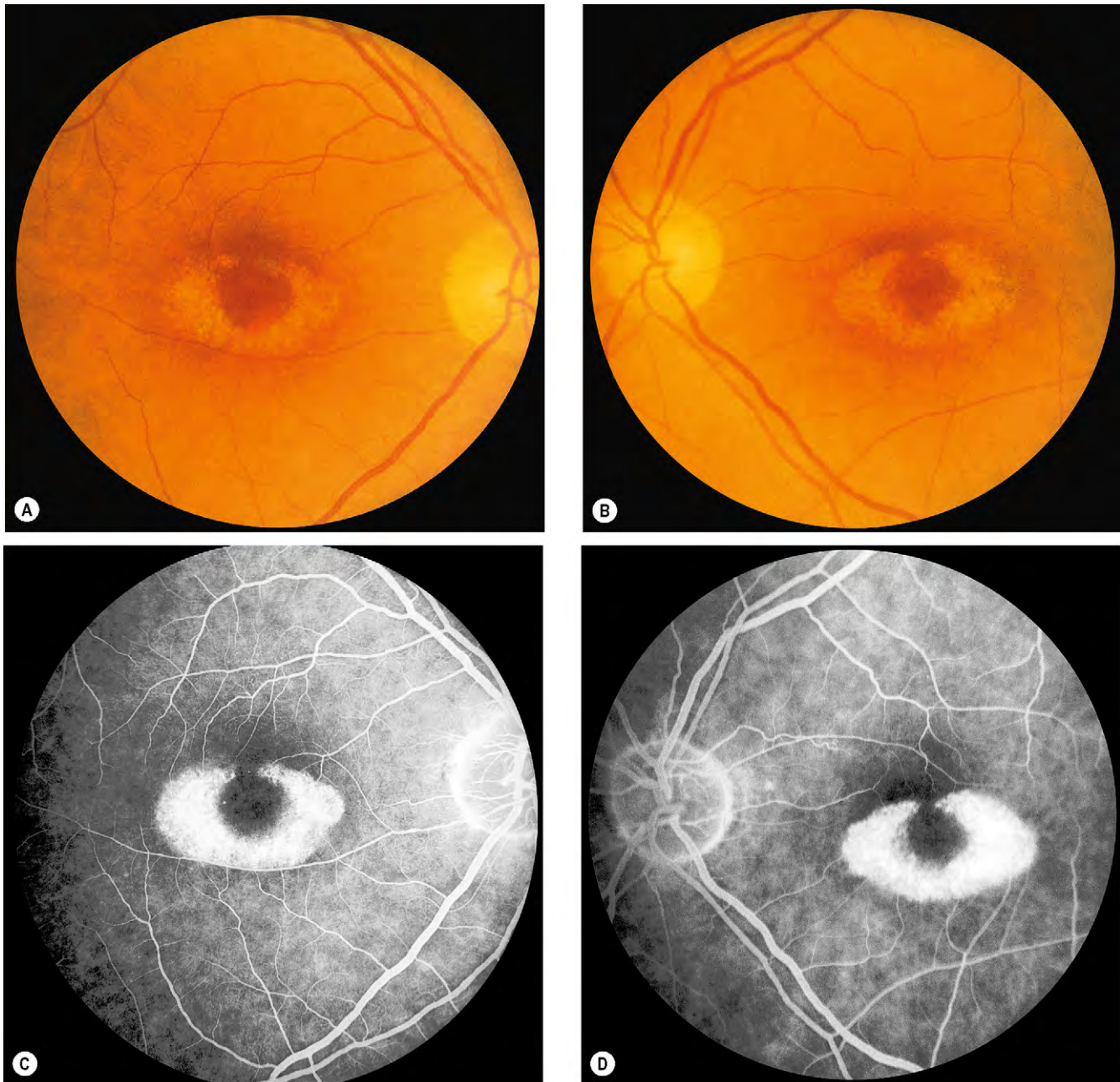


Fig. 15.17 Maculopatía en ojo de buey. (A y B) Aspecto clínico; (C y D) aspecto en la AGF.

la afección cabe que permanezca asintomática durante muchos años y ser descubiertos por casualidad.

3. La **mácula** puede mostrar lo siguiente:

- Ser inicialmente normal o mostrar un moteado inespecífico (fig. 15.19A).
- Aspecto de «baba de caracol» o de «bronce batido» (fig. 15.19B).
- Atrofia geográfica que puede tener una configuración en ojo de buey (fig. 15.19C).

4. Las **manchas** tienen las siguientes características:

- Lesiones bilaterales de color amarillo-blanco en el EPR, de tamaño y forma variables, como redondeadas, ovals o pisciformes.

- Se distribuye puede ser en el polo posterior exclusivamente o se extiende a la región medioperiférica (fig. 15.19D).

- Se desarrollan nuevas lesiones a medida que las antiguas pierden definición y se ablandan.

5. El **pronóstico** de la maculopatía es malo; cuando la agudeza visual cae por debajo de 5/10 tiende a disminuir rápidamente y a estabilizarse a aproximadamente en 1/10. Los pacientes con sólo manchas tienen un pronóstico relativamente bueno y pueden permanecer asintomáticos durante muchos años hasta el desarrollo de maculopatía. En un pequeño grupo de pacientes se desarrolla NVC, que comporta un muy mal pronóstico.

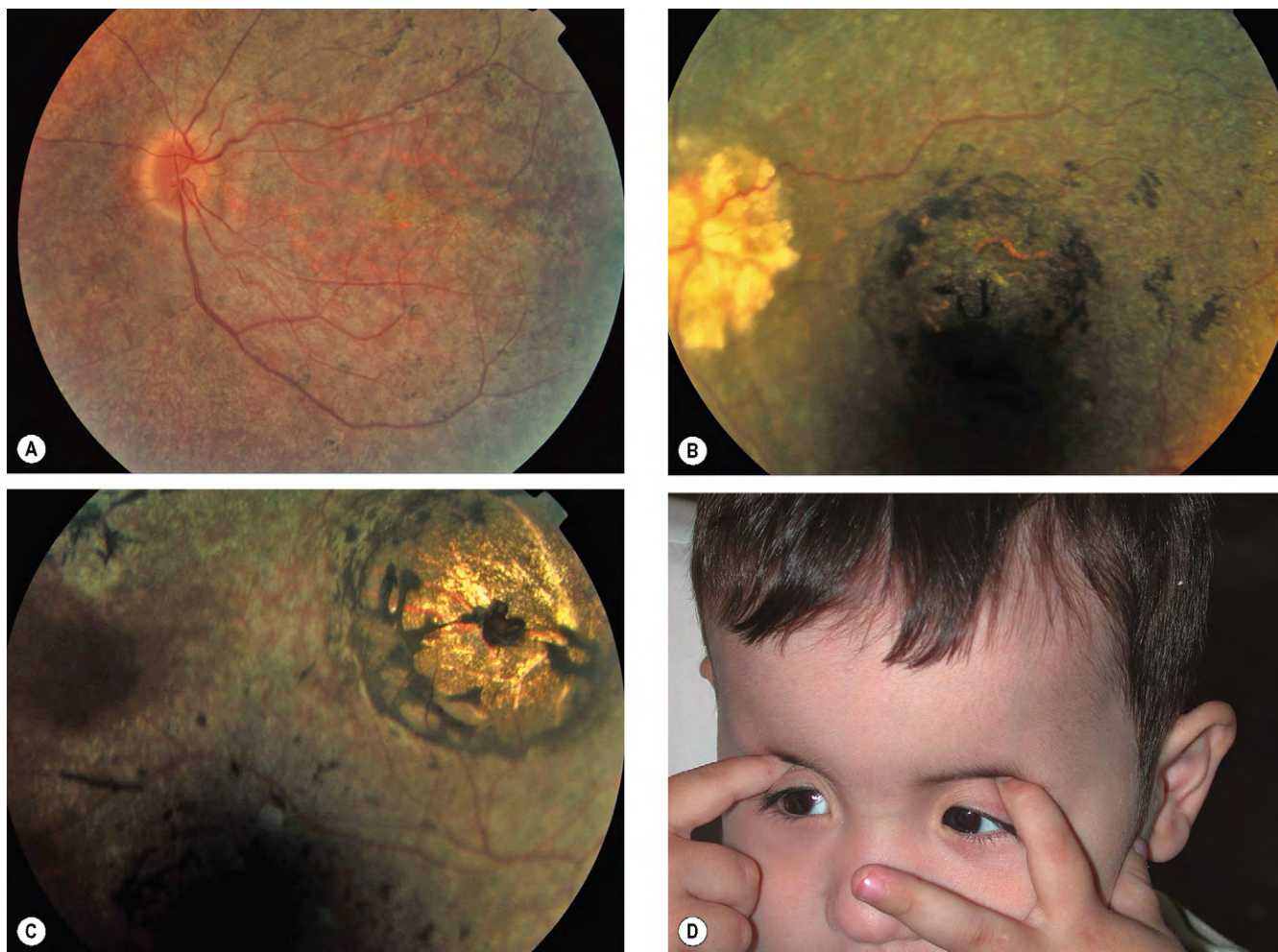


Fig. 15.18 Amaurosis congénita de Leber. (A) Ligería retinopatía pigmentaria; (B) pigmentación macular y drusas en el disco óptico; (C) atrofia pseudocolobomatosa en la mácula; (D) síndrome oculodigital.

(Cortesía de A. Moore, figs. A-C; N. Rogers, fig. D.)

6. **ERG.** La respuesta fotópica es normal o inferior y la escotópica es normal.
7. **EOG** es inferior a lo normal en los casos avanzados.
8. **AGF**
 - La maculopatía muestra hiperfluorescencia debido a un defecto en ventana asociado con frecuencia con una «coroides oscura» generalizada con prominencia de la vascularización retiniana (fig. 15.20A).
 - Las manchas frescas muestran hipofluorescencia temprana debido a bloqueo e hiperfluorescencia tardía debido a tinción; las manchas antiguas muestran defectos en ventana en el EPR (fig. 15.20B).
9. La **AVI** suele mostrar manchas hipofluorescentes (fig. 15.20C).
10. Puede haber **autofluorescencia** (fig. 15.20D).

Distrofia corneoretiniana cristalina de Bietti

La distrofia de Bietti se caracteriza por la sedimentación de cristales en la retina y en la córnea periférica superficial. Es mucho más frecuente en los individuos originarios de Asia Oriental, sobre todo en individuos chinos.

1. La **herencia** es AR con el locus génico en 4q35 (gen *CYP4VZ*).
2. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de vida con una pérdida visual de progresión lenta.
3. **Signos** por orden cronológico:
 - Numerosos cristales finos, brillantes, de color amarillo-blanco, localizados en todas las capas de la retina, diseminados por toda la parte posterior del fondo (fig. 15.21A).
 - Atrofia localizada del EPR y coriocapilar en la mácula.
 - Atrofia difusa de la coriocapilar con tamaño y número de cristales reducido.
 - Confluencia y expansión gradual de las zonas atróficas hacia la periferia.
 - Atrofia coroidoretiniana difusa en la enfermedad en estadio terminal.
4. El **ERG** es inferior a lo normal.
5. La **AGF** muestra parches hiperfluorescentes de gran tamaño característicos con vasos retinianos suprayacentes intactos (fig. 15.21B).
6. El **pronóstico** es variable porque la velocidad de progresión de la enfermedad difiere según los casos.

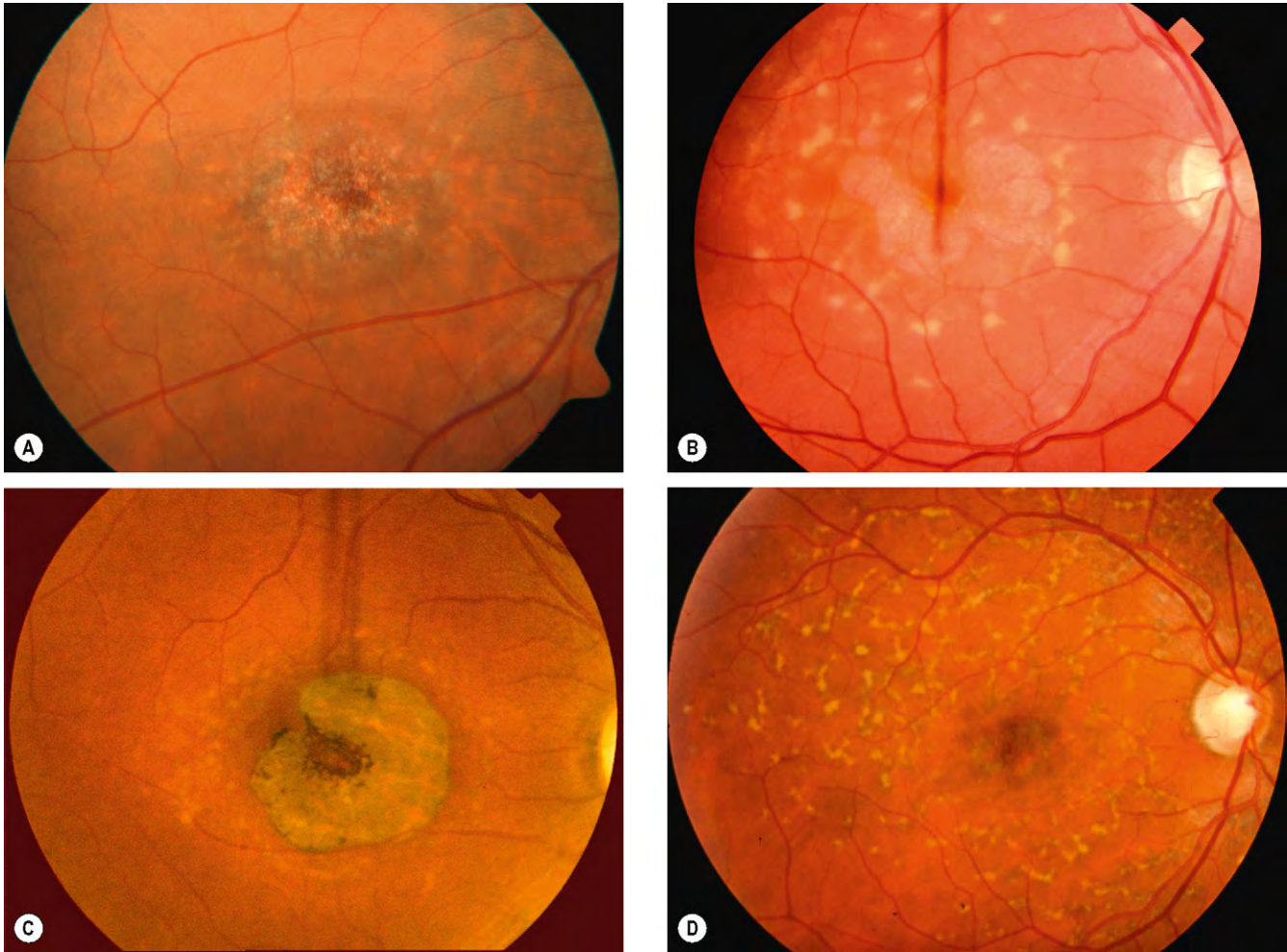


Fig. 15.19 Enfermedad de Stargardt /fundus flavimaculatus. **(A)** Moteado macular inespecífico; **(B)** maculopatía en «baba de caracol» rodeada de manchas; **(C)** maculopatía en ojo de buey rodeada de manchas; **(D)** manchas difusas.

Síndrome de Alport

- 1. Patogenia.** El síndrome de Alport es una anomalía infrecuente de la membrana basal glomerular causada por mutaciones en varios genes diferentes, todos los cuales codifican formas particulares de colágeno de tipo IV, componente importante de la membrana basal. Se caracteriza por insuficiencia renal crónica, frecuentemente asociada con sordera neurosensorial.
- 2. La herencia** está predominantemente ligada al cromosoma X.
- 3. Signos**
 - Manchas diseminadas, amarillentas y punteadas en la zona perimacular con agudeza visual normal (fig. 15.22A).
 - Manchas periféricas de mayor tamaño y algunos de ellas pueden llegar a confluir (fig. 15.22B).
- 4. El ERG** es normal.
- 5. Las asociaciones oculares** son lenticono anterior y en ocasiones distrofia corneal polimorfa posterior.
- 6. El pronóstico** para la visión es excelente.

Retina moteada familiar benigna

La retina moteada familiar benigna es un trastorno asintomático muy infrecuente y, por tanto, suele descubrirse por casualidad.

- 1. La herencia** es AR.
- 2. Signos.** Formas polimorfas diseminadas, discretas, de color amarillo-blanco que preservan la fovea y se extienden hasta la periferia lejana (fig. 15.23).
- 3. El ERG** es normal.
- 4. El pronóstico** es excelente.

Atrofia coroidorretiniana paravenosa pigmentada

La atrofia coroidorretiniana paravenosa es una afección inocua y asintomática generalmente no progresiva. Los cambios en el fondo de ojo son simétricos bilateralmente.

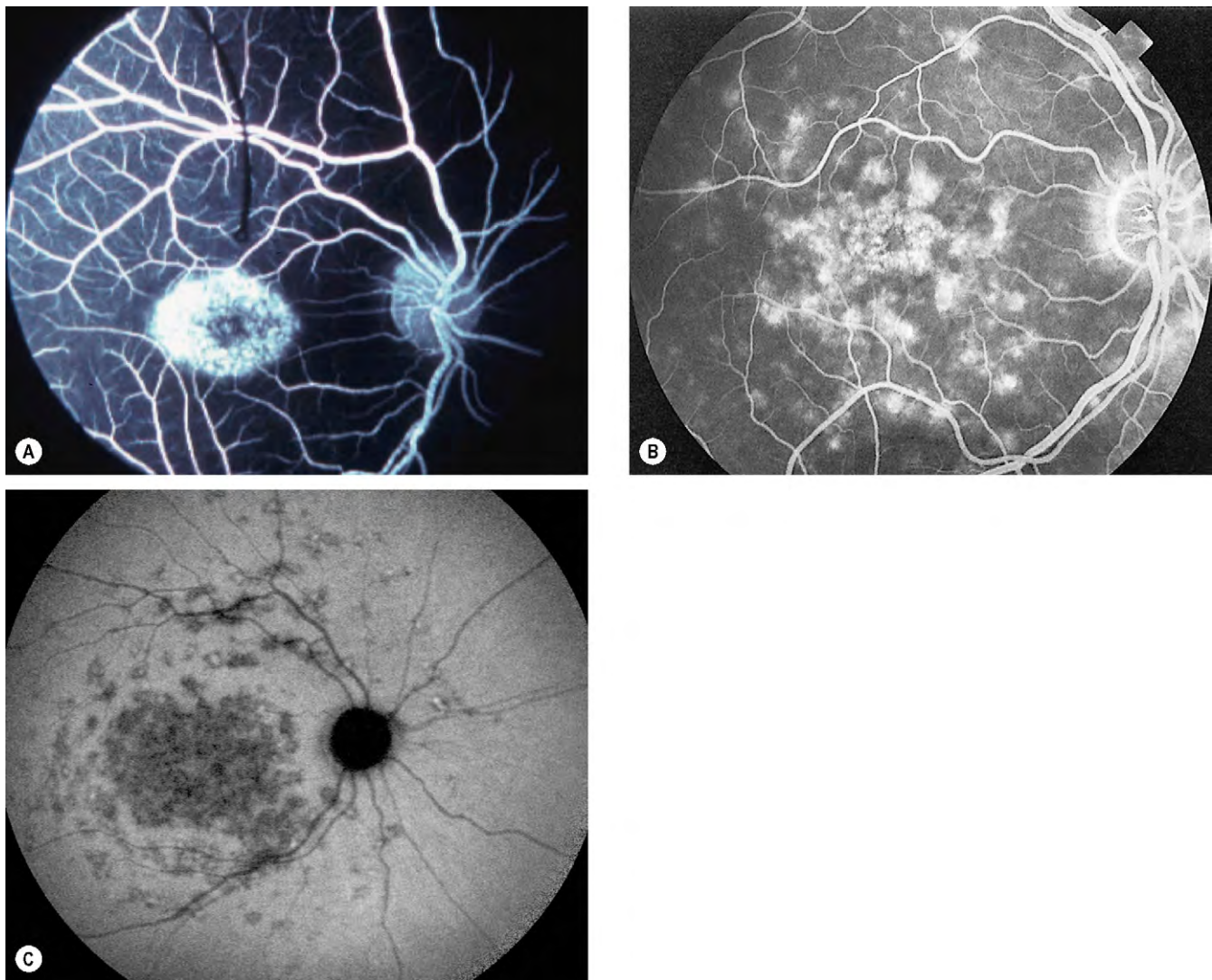


Fig. 15.20 Técnicas de imagen en la enfermedad de Stargardt/fundus flavimaculatus. **(A)** La AGF muestra hiperfluorescencia macular y una coroides «oscura»; **(B)** la AGF muestra manchas hiperfluorescentes; **(C)** la AVI muestra manchas hipofluorescentes.

(Cortesía de A. Bolton, fig. C.)

1. La **herencia** es predominantemente AD y puede estar causada por mutaciones en el gen *CRB1* (1q31-q).
2. **Signos**
 - Zonas muy bien delimitadas de atrofia coroidorretiniana que siguen el curso de las venas retinianas principales y que también pueden abrazar el disco óptico.
 - Pigmentación paravenosa en la zona de la espícula ósea (fig. 15.24).
 - Por lo general el disco óptico y el calibre vascular retiniano son normales.
3. El ERG es normal.

Ceguera nocturna congénita estacionaria

La ceguera nocturna congénita estacionaria (CNCE) designa un grupo de trastornos caracterizados por nictalopía de comienzo en la infancia y disfunción retiniana no progresiva. El aspecto del fondo puede ser normal o anormal.

Con fondo normal

La CNCE con aspecto normal del fondo se clasifica en ocasiones en las formas de tipo 1 (completa) y tipo 2 (incompleta). Las manifestaciones clínicas de la primera son ausencia completa de función de la vía de los bastones y una función esencialmente normal de los conos y en el ERG. La última tiene trastornos de ambas funciones, de los bastones y de los conos. Se ha identificado mutaciones en numerosos genes como causantes del fenotipo de CNCE, con patrones hereditarios de asociación al cromosoma X, AD y AR.

Con fondo anormal

1. La **enfermedad de Oguchi** es una afección AR muy infrecuente.
 - El fondo tiene un color dorado-amarillo inusual en el estado adaptado a la luz (fig. 15.25A) que se vuelve normal después de una prolongada adaptación a la oscuridad (fenómeno de Mizuo, fig. 15.25B).

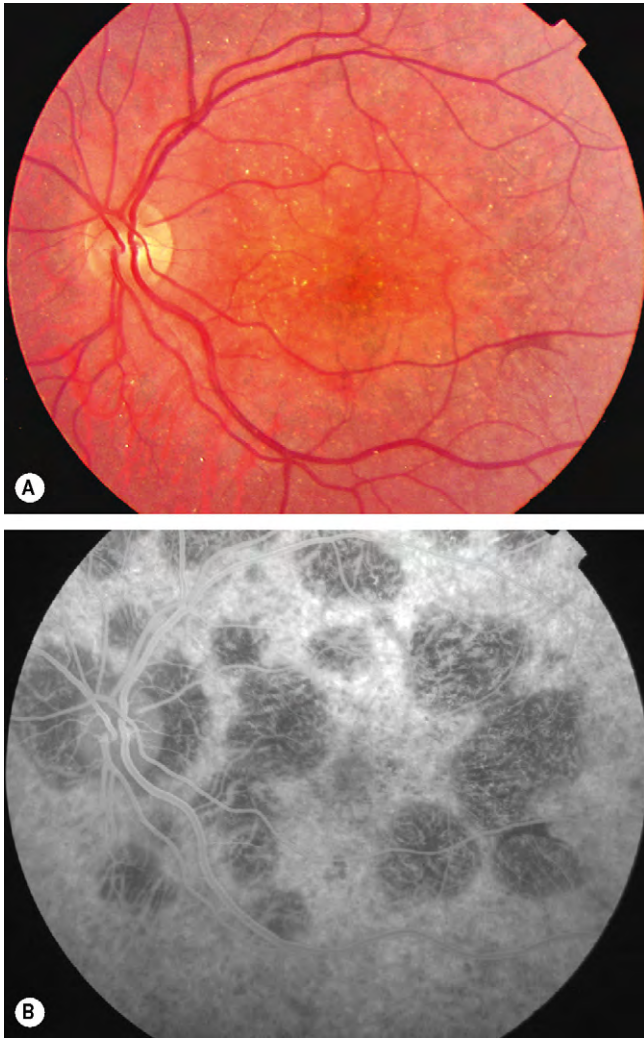


Fig. 15.21 (A) Distrofia cristalina corneoretiniana de Bietti; (B) la AGF muestra parches hipofluorescentes.

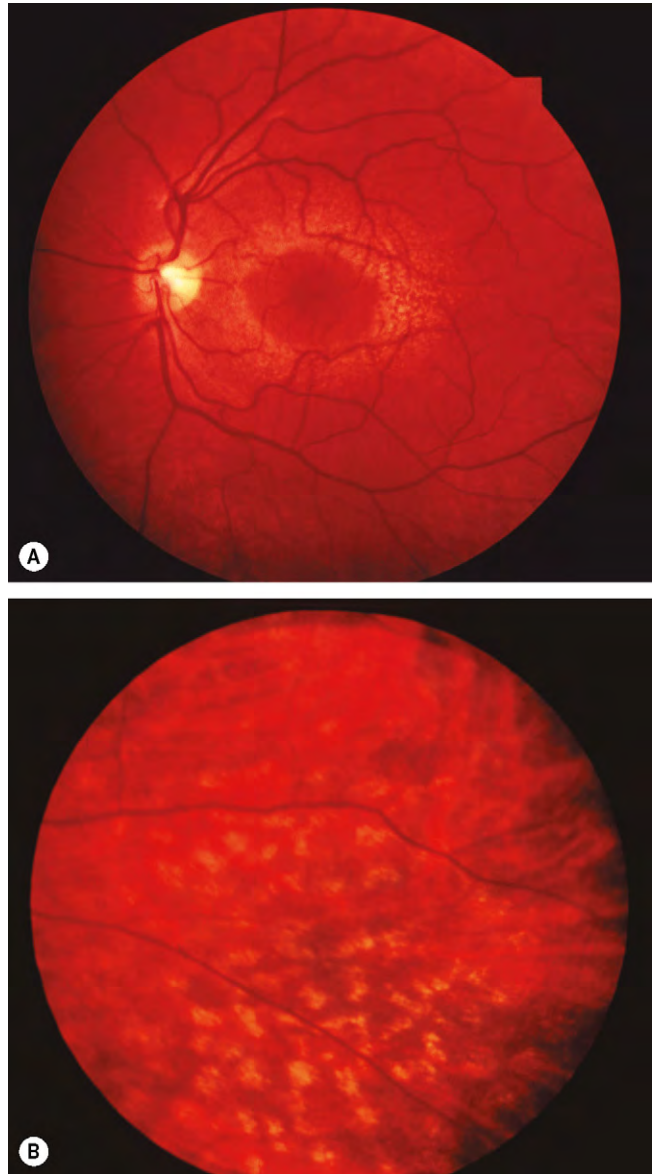


Fig. 15.22 Síndrome de Alport. (A) Manchas perimaculares; (B) manchas periféricas.

(Cortesía de J. Govan.)



Fig. 15.23 Retina moteada familiar benigna.

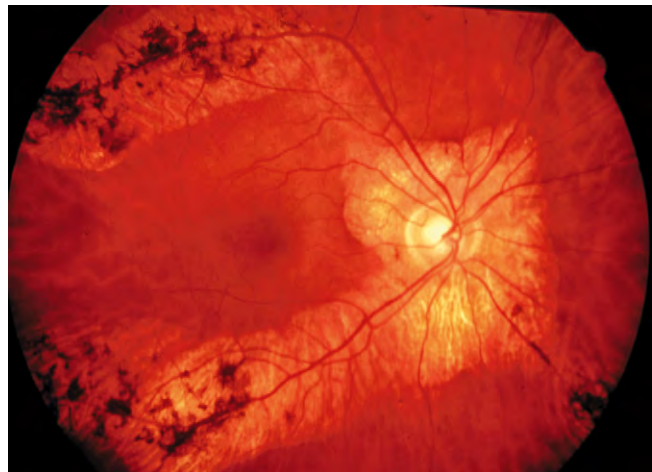


Fig. 15.24 Atrofia coriorretiniana paravenosa pigmentada.

(Barry.)

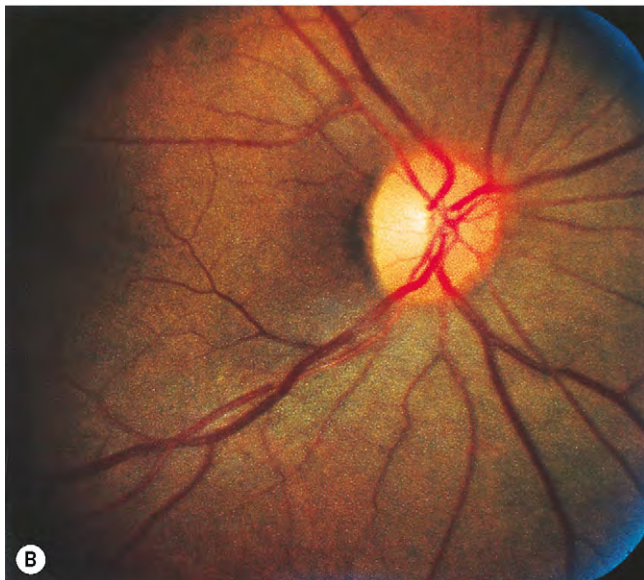
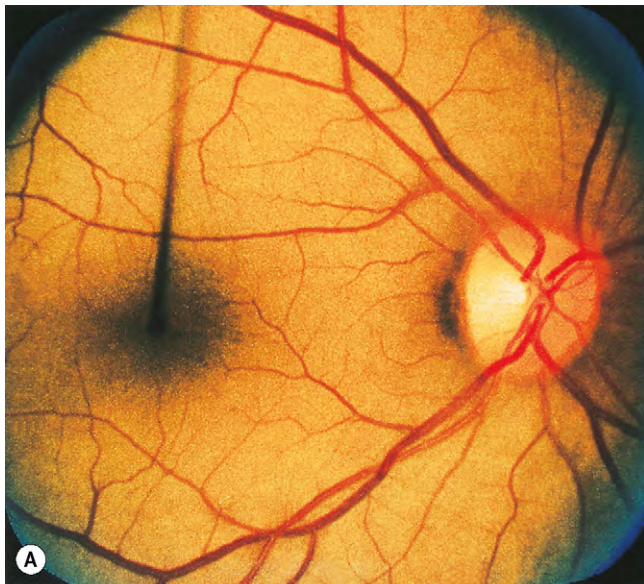


Fig. 15.25 Fenómeno de Mizuo en la enfermedad de Oguchi. **(A)** En el estado adaptado a la luz; **(B)** en el estado adaptado a la oscuridad.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

- La función de los bastones está ausente después de 30 min de adaptación a la oscuridad pero se recupera hasta un nivel casi normal después de un largo período de adaptación a la oscuridad.
2. El **fundus albinpuntatus** es una afección inocua que se hereda con carácter AR o AD.
 - El fondo muestra una multitud de manchas diminutas sutiles de color amarillo-blanco en el polo posterior, con preservación de la fóvea y extendiéndose a la periferia (fig. 15.26A).
 - Los vasos sanguíneos retinianos, el disco óptico, los campos periféricos y la agudeza visual permanecen normales.
 - La AGF muestra hiperfluorescencia moteada, excepto en la fóvea, lo que indica despigmentación del EPR (fig. 15.26B).

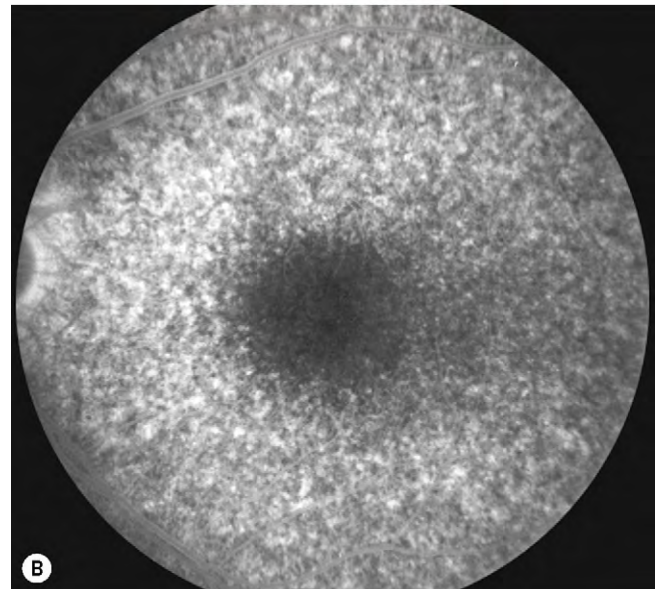


Fig. 15.26 Fundus albinpuntatus. **(A)** Aspecto clínico; **(B)** la AGF muestra hiperfluorescencia moteada.

(Cortesía de C. Barry.)

Monocromatismo congénito (acromatopsia)

Monocromatismo de bastones (acromatopsia completa)

1. La **herencia** es AR.
2. **Signos**
 - La AV es 1/10.
 - La mácula suele tener un aspecto normal pero puede ser hipoplásica.
 - Nistagmo congénito y fotofobia.
3. **ERG.** Fotópico anormal; escotópico puede ser inferior a lo normal; fusión crítica de parpadeo de menos de 30HZ.

- La VC está totalmente ausente y todos los colores se muestran como tonos de gris.

Monocromatismo de conos azules (acromatopsia incompleta)

- La **herencia** está ligada al cromosoma X.
- Signos**
 - La AV es 10/10-7/10.
 - Mácula normal.
 - Ausencia de nistagmo y de fotofobia.
- El **ERG** es normal excepto en relación con ausencia de respuesta de los conos a la luz roja y blanca.
- La VC está totalmente ausente.

DISTROFIAS MACULARES

Distrofia macular juvenil de Best

La distrofia macular (viteliforme) de Best es la segunda distrofia macular en frecuencia.

- La **herencia** es AD con penetrancia y expresividad variables con el locus génico en 11q13 (gen *BEST1*).
- Los **signos** evolucionan gradualmente a través de los siguientes estadios:
 - Previteliforme.** Se caracteriza por un EOG anormal en un niño asintomático con un fondo normal.
 - Viteliforme.** Se desarrolla en la lactancia o primera infancia y por lo general no altera la visión.
 - Lesión macular redonda, muy bien delimitada («en yema de huevo») en el EPR que varía en tamaño entre la mitad del diámetro de un disco y de dos discos (fig. 15.27A).
 - La AGF muestra hipofluorescencia correspondiente debida a bloqueo (fig. 15.27B).
 - La OCT muestra material en el EPR (fig. 15.27C).
 - El tamaño de las lesiones y el estadio de desarrollo en los dos ojos pueden ser asimétricos y en ocasiones sólo un ojo está inicialmente afectado.
 - En ocasiones la presentación es extramacular y múltiple (fig. 15.27D).
 - Puede producirse **seudohipopión** en la pubertad cuando parte de la lesión se reabsorbe (fig. 15.27E).
 - Vitelirruptivo.** La yema de huevo comienza a romperse («revuelto») y desciende la agudeza visual (fig. 15.27F).
 - Atrófico.** Todo el pigmento ha desaparecido dejando un área atrófica de EPR.
- El **EOG** es muy anormal durante todos los estadios y también anormal en los portadores con fondos de ojo normales.
- El **pronóstico** es razonablemente bueno hasta la quinta década de la vida; después la agudeza visual disminuye en uno o los dos ojos debido a NVC, cicatrización o atrofia geográfica.

Lesiones viteliformes multifocales sin enfermedad de Best

En ocasiones, lesiones viteliformes multifocales (fig. 15.28), idénticas a las de la enfermedad de Best, pueden llegar a manifestarse en la vida adulta y dan lugar a problemas diag-

nósticos. Sin embargo, en estos pacientes el EOG es normal y la historia familiar es negativa. En ocasiones la distrofia de Best se puede presentar sin lesiones multifocales.

Distrofia en patrones

La distrofia en patrones es un término genérico que abarca distrofias retinianas que muestran depósitos de color amarillo, naranja o gris en la mácula, que tienen diversas morfologías. Las lesiones se asocian con la acumulación de lipofuscina en el EPR. La distrofia en patrones suele manifestarse de modo aislado, pero también se ha descrito en pacientes con distrofia miotónica, síndrome de Kjellin (paraplejía espástica y demencia) y pseudoxantoma elástico. Los principales fenotipos que tienen las siguientes características comunes se comentan más adelante: (a) *herencia AD*, (b) *expresividad variable*, (c) *afectación bilateral simétrica*, (d) *curso relativamente benigno* y (e) *ERG normal pero en ocasiones EOG anormal*.

Distrofia macular viteliforme de comienzo en el adulto

A diferencia de la enfermedad de Best de comienzo juvenil, las lesiones foveales son más pequeñas, se manifiestan más tarde y no muestran cambios evolutivos similares.

- Herencia.** Está causada por mutación en el gen *RDS* o en el cromosoma 6p, así como en el gen *BEST1* en común con la distrofia de Best de comienzo juvenil.
- Se **presenta** entre las décadas cuarta a sexta con disminución de ligera a moderada en la agudeza visual y en ocasiones metamorfopsia, aunque con frecuencia se trata de un hallazgo casual.
- Signos**
 - Depósito subfoveal bilateral, simétrico, redondo u oval, ligeramente elevado y de color amarillento, con un diámetro de aproximadamente la tercera parte del disco, con frecuencia centrado por una mancha pigmentada (fig. 15.29A).
 - En algunos casos puede observarse la presencia de drusas maculares asociadas.
- La **AGF** muestra hipofluorescencia central rodeada por un anillo hiperfluorescente pequeño e irregular (fig. 15.29B).

Distrofia macular en alas de mariposa

- La **herencia** es AD.
- Se **presenta** entre la segunda y la tercera décadas de la vida, generalmente al azar y con ligero deterioro de la visión central.
- Signos**
 - Pigmento amarillo en la fóvea dispuesto de modo trirradiado (fig. 15.30A).
 - Puede haber punteado pigmentario periférico.
 - En ocasiones se desarrolla maculopatía atrófica con el tiempo.
- La **AGF** muestra ausencia de fluorescencia de las lesiones delimitadas por hiperfluorescencia (fig. 15.30B).

Distrofia en patrón multifocal que simula el fundus flavimaculatus

- Se **presenta** en la cuarta década de la vida con ligero trastorno de la visión central.

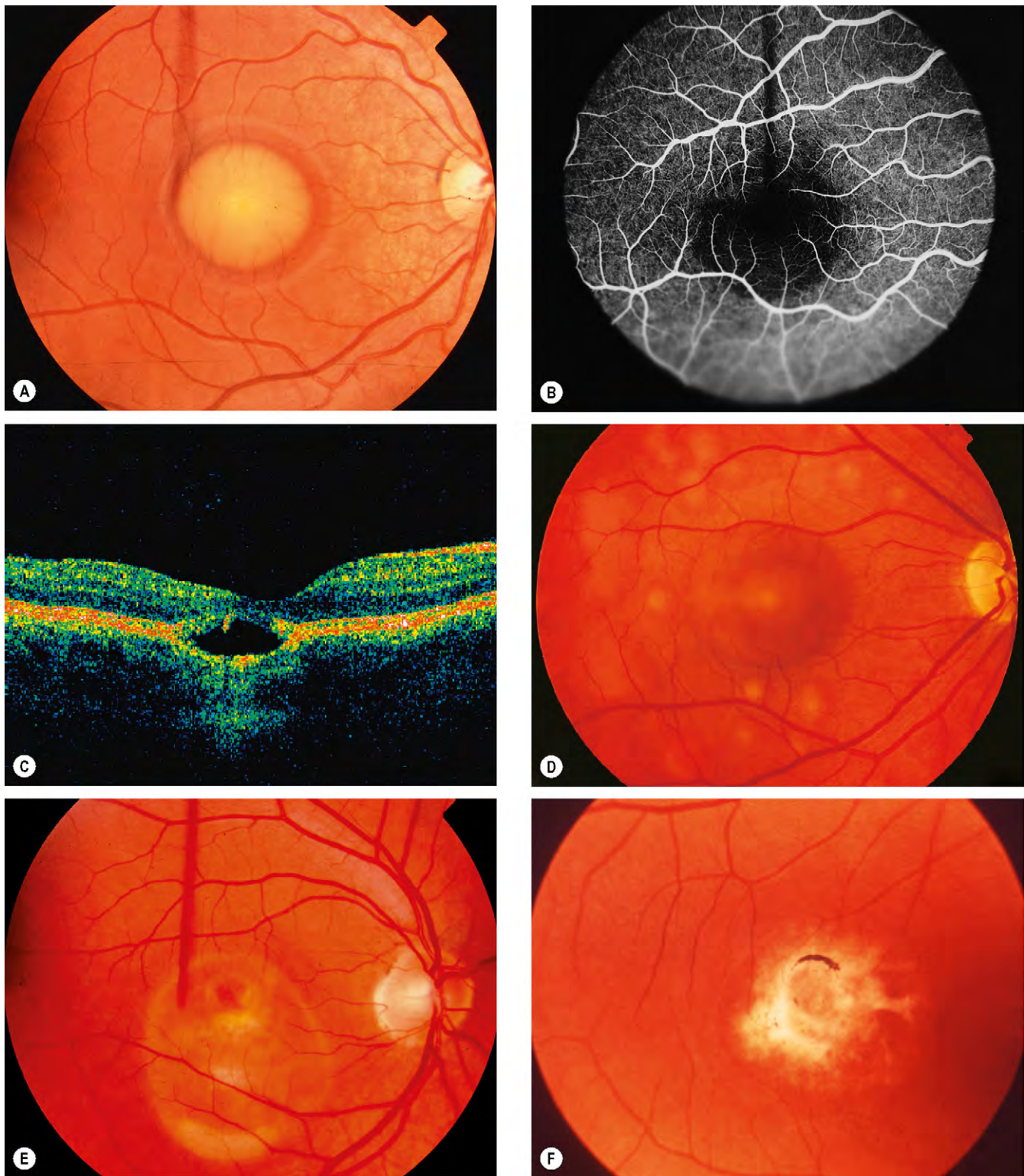


Fig. 15.27 Distrofia macular juvenil de Best. **(A)** Estadio viteliforme; **(B)** la AGF muestra hipofluorescencia debido a fluorescencia coroidea de fondo bloqueada; **(C)** la OCT muestra material dentro del EPR; **(D)** enfermedad multifocal; **(E)** estadio pseudohipopión; **(F)** estadio vitelirruptivo.

(Cortesía de C. Barry, fig. C.)

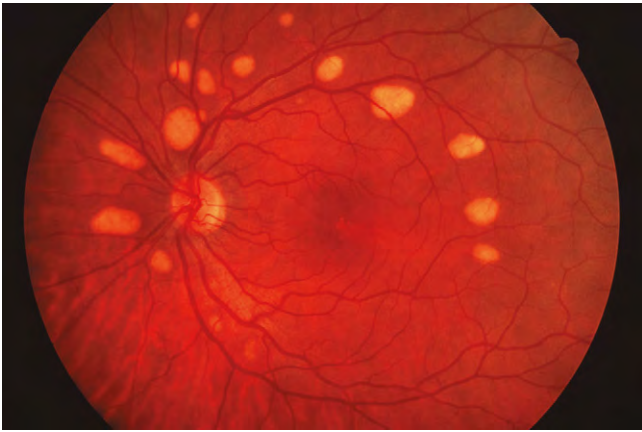


Fig. 15.28 Lesiones viteliformes multifocales.
(Cortesía de C. Barry.)

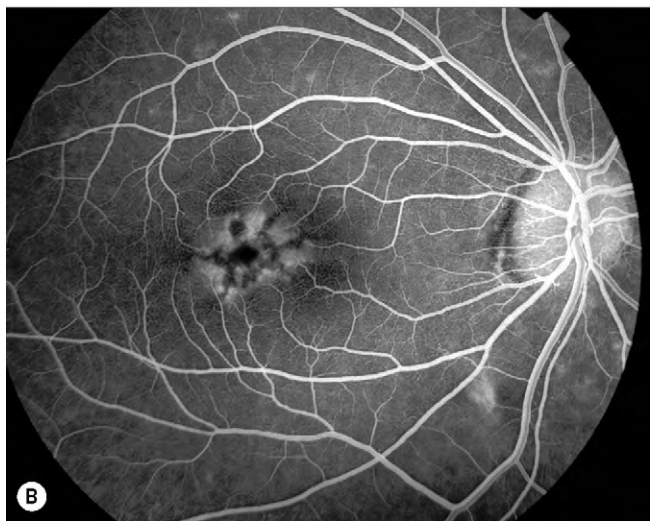
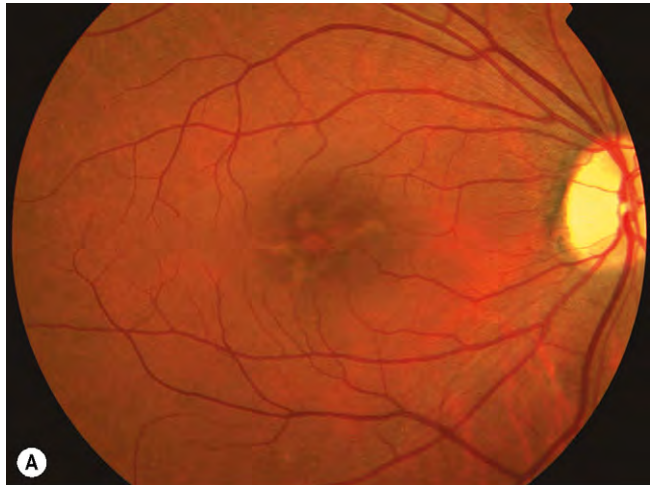


Fig. 15.30 (A) Distrofia en mariposa; (B) la AGF muestra ausencia de fluorescencia de la lesión delimitada por hiperfluorescencia.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

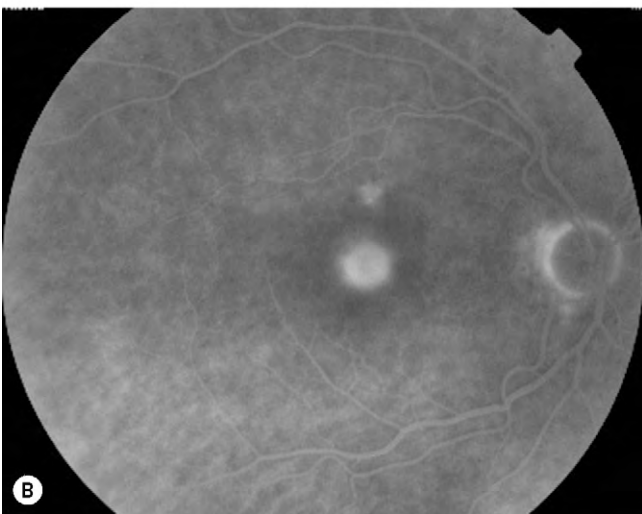


Fig. 15.29 (A) Distrofia macular viteliforme de comienzo en el adulto; (B) la AGF muestra la hiperfluorescencia correspondiente.

2. **Signos.** Múltiples lesiones, ampliamente distribuidas, irregulares, de color amarillo, que pueden ser similares a las observadas en el fundus flavimaculatus (fig. 15.31A).
3. La **AGF** muestra hiperfluorescencia de las manchas pero la coroides no es oscura (fig. 15.31B).

Distrofia en patrón macrorreticular

1. Se **presenta** al principio de la infancia.
2. **Signos**
 - Inicialmente gránulos de pigmento en la fovea.
 - Se desarrolla pigmentación reticular que se extiende hasta la periferia.
3. La **AGF** realza los cambios maculares característicos (fig. 15.32).

Distrofia macular de Carolina del Norte

La distrofia macular de Carolina del Norte es una afección no progresiva muy infrecuente. Fue descrita por vez primera en familias que vivían en las montañas de Carolina del Norte

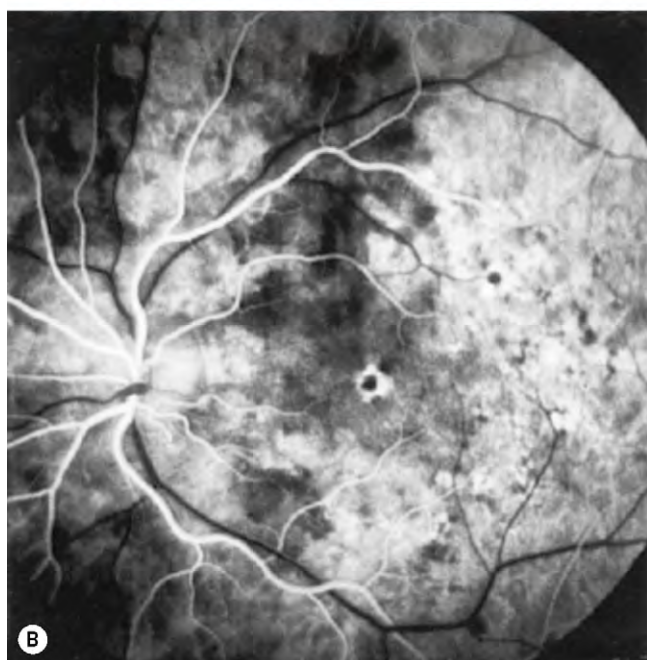
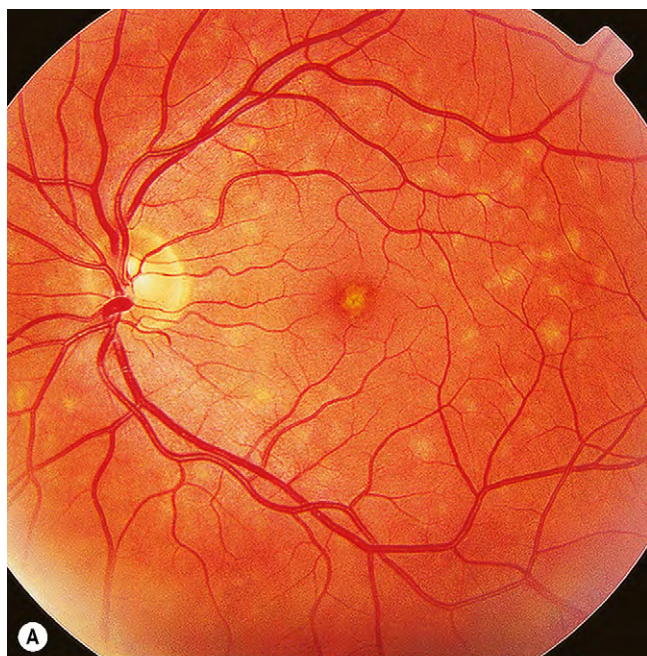


Fig. 15.31 (A) Distrofia en patrón multifocal que simula el fundus flavimaculatus; (B) la AGF muestra hiperfluorescencia pero la coroides no es oscura.

(Cortesía de S. Milewski.)

y posteriormente en muchas familias no relacionadas en otras partes del mundo.

1. La **herencia** es AD con completa penetrancia, pero con expresividad muy variable con el *MCDRI* en 6q16.
2. **Gradación y pronóstico**
 - a. **Grado 1.** Se caracteriza por depósitos periféricos a modo de drusas de color amarillo-blanco (fig. 15.33A) y maculares que se desarrollan durante la primera década y pueden permanecer asintomáticos de por vida.

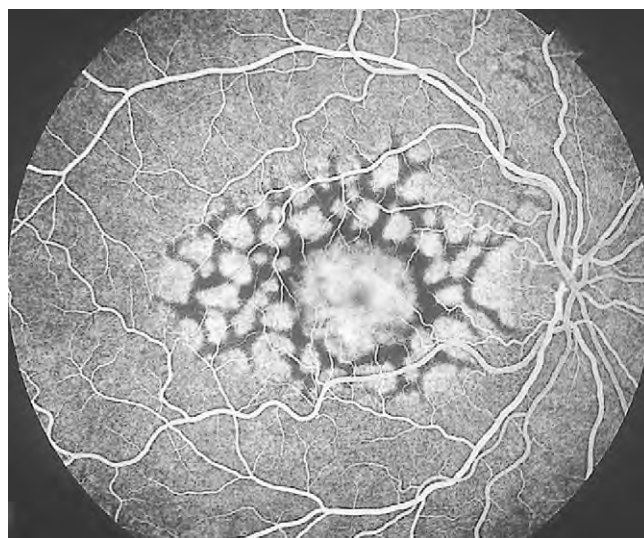


Fig. 15.32 AGF de la distrofia en patrón macrorreticular.

(Cortesía de R.F. Spaide, en *Diseases of the Retina and Vitreous*, WB Saunders 1999.)

- b. **Grado 2.** Se caracteriza por depósitos maculares profundos y confluentes (fig. 15.33B). El pronóstico visual a largo plazo es reservado porque en algunos pacientes se desarrolla maculopatía neovascular (fig. 15.33C) y cicatrización subretiniana.
- c. **Grado 3.** Se caracteriza por lesiones maculares atroficas pseudocolobomatosas (fig. 15.33D) asociadas con un trastorno variable de la agudeza visual.

Drusas familiares de carácter dominante

Se cree que las drusas familiares (coroiditis en panal de miel de Doyne, *malattia leventinese*) representan una variante de inicio temprano de la degeneración macular relacionada con la edad.

1. La **herencia** es AD con penetrancia plena pero con expresividad variable. El gen *EFEMP1* está en 2p16-21.
2. **Signos** por orden cronológico.
 - Drusas asintomáticas de color amarillo-blanco, alargadas y orientadas radialmente en la mácula que se desarrollan en la segunda década.
 - Pueden afectar al margen papilar y extenderse en sentido nasal al disco.
 - Con la edad las lesiones se vuelven más numerosas y adquieren un patrón de panal (fig. 15.34A).
 - Los síntomas visuales pueden aparecer entre las décadas cuarta a quinta debido a degeneración del EPR (fig. 15.34B), atrofia geográfica y en ocasiones NVC.
3. **Investigaciones**
 - a. La AGF muestra hiperfluorescencia de las lesiones que pueden ser más numerosas (figs. 15.35A y B) de lo que se observa clínicamente (figs. 15.35C y D).
 - b. El ERG es normal.
 - c. El EOG es anormal en los pacientes con enfermedad avanzada.

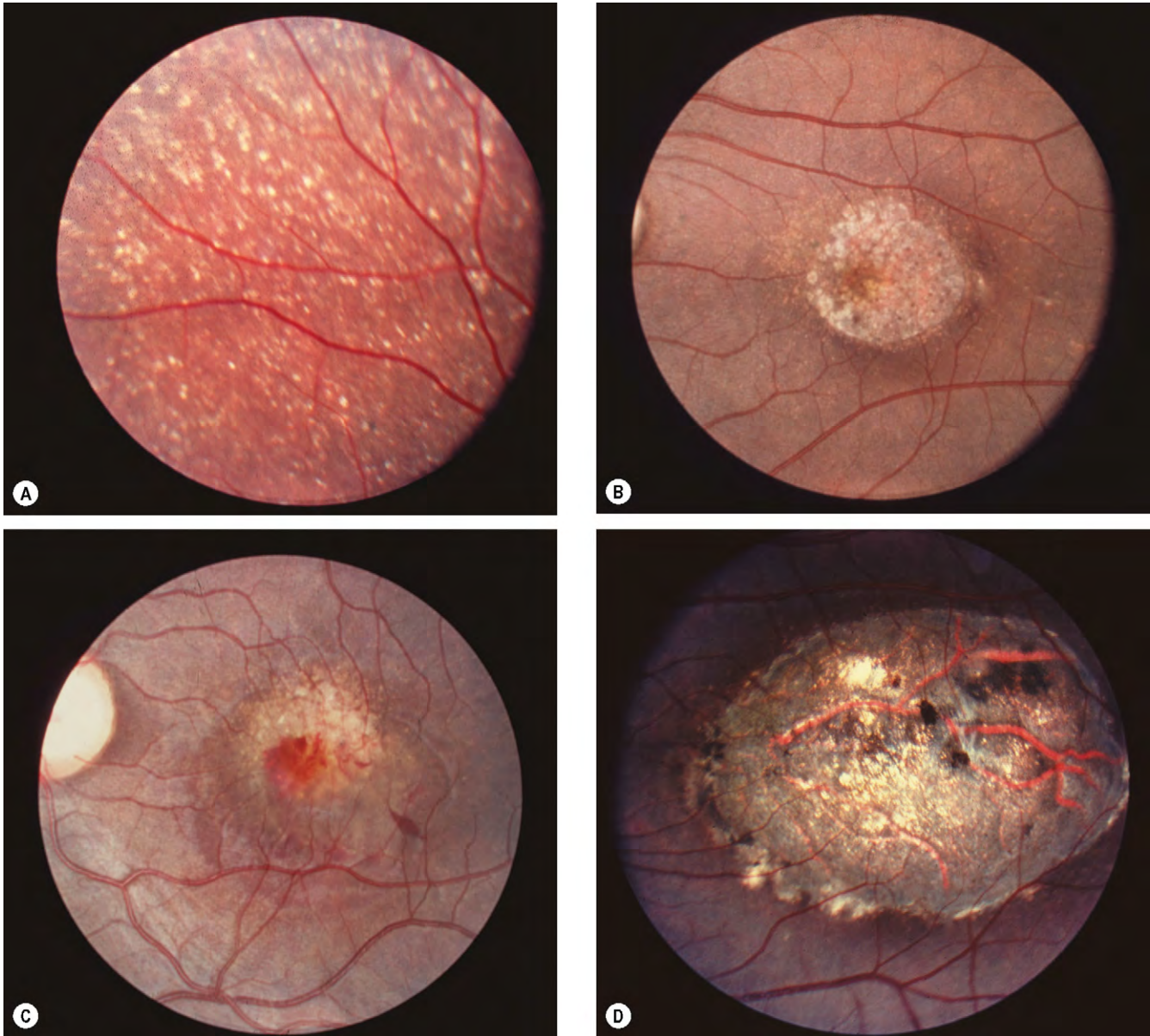


Fig. 15.33 Distrofia macular de Carolina del Norte. (A) Manchas periféricas; (B) manchas maculares confluentes; (C) maculopatía neovascular temprana; (D) lesión macular pseudocolobomatosa.

(Cortesía de P. Morse.)

Distrofia pseudoinflamatoria de Sorsby

La distrofia macular pseudoinflamatoria de Sorsby, también denominada distrofia macular hemorrágica hereditaria, es una afección muy infrecuente que produce pérdida visual bilateral en la quinta década de la vida.

1. La **herencia** es AD con penetrancia plena pero con expresividad variable, con el gen *TIMP3* en 22q12.13.
2. Se **presenta** en la tercera década con nictalopía o pérdida visual súbita debido a maculopatía exudativa en la quinta década.
3. **Signos** por orden cronológico:
 - Depósitos a modo de drusas de color amarillo-blanco, confluentes, a lo largo de las arcadas, nasales al disco y medioperiféricos (fig. 15.36A).

- Se produce una importante pérdida visual debido a maculopatía secundaria a NVC (fig. 15.36B) y cicatrización subretiniana (fig. 15.36C).
- Puede producirse atrofia coroidorretiniana periférica en la séptima década y dar lugar a pérdida de la visión ambulatoria.

4. El ERG es normal al inicio pero puede ser anormal en la enfermedad tardía.
5. El **pronóstico** es siempre malo.

Distrofia macular anular concéntrica benigna

1. La **herencia** es AD.
2. Se **presenta** en la vida adulta con un trastorno de la visión central muy leve.

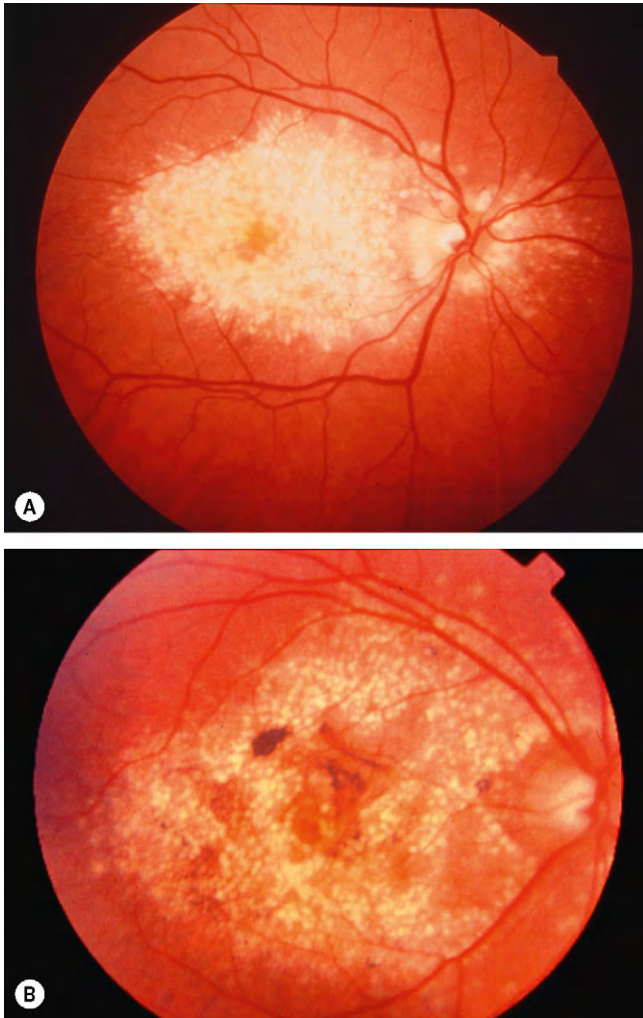


Fig. 15.34 (A) Drusas dominantes familiares; (B) con degeneración del EPR.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

3. **Signos.** Maculopatía en ojo de buey asociada con ligera atenuación vascular pero un disco normal.
4. El CV muestra un escotoma anular paracentral.
5. La AGF muestra un defecto en ventana anular del EPR.
6. El **pronóstico** es bueno en la mayoría de los casos, aunque en un pequeño grupo se desarrolla pérdida progresiva de la agudeza visual y nictalopía.

Distrofia coroidea areolar central

1. La **herencia** es AD con un locus génico en 17p aunque se ha descrito ligamiento con otros genes.
2. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas con deterioro gradual de la visión central.
3. **Signos** por orden cronológico:
 - Granulado foveal inespecífico.
 - Atrofia bien circunscrita del EPR y pérdida de la coriocalpilar en la mácula (fig. 15.37A).
 - Atrofia geográfica de expansión lenta con prominencia de los grandes vasos coroideos (figs. 15.37B y C).
4. El **pronóstico** es malo con importante pérdida visual que se produce en la sexta o séptima década.

Edema macular quístico dominante

1. La **herencia** es AD con el locus génico en 7p.
2. Se **presenta** entre la primera y la segunda década de la vida con deterioro gradual de la visión central.
3. **Signos.** Edema macular quístico bilateral.
4. La AGF muestra un patrón petaliforme de fuga en la fovea.
5. El **pronóstico** es malo porque el edema no responde al tratamiento con acetazolamida sistémica y se produce atrofia geográfica de modo inevitable.

Síndrome de Sjögren-Larsson

El síndrome de Sjögren-Larsson es un trastorno neurocutáneo caracterizado por ictiosis congénita, espasticidad, convulsiones y discapacidad mental con disminución de la esperanza de vida. El defecto metabólico básico es una deficiente actividad de la aldehído-deshidrogenasa lipídica.

1. La **herencia** es AR con locus génico en 7p11.
2. Se **presenta** con fotofobia y mala visión.
3. **Signos**
 - Depósitos cristalinos de color amarillo-blanco brillante bilaterales en la mácula (fig. 15.38) que aparecen durante los primeros dos años de vida y con el tiempo se vuelven más numerosos.
 - Se cree que la presencia de lesiones maculares es un signo cardinal y quizá patognomónico del síndrome.
 - Otras manifestaciones incluyen catarata, microftalmía colobomatosa y retinopatía pigmentaria.
4. PEV anormales.

Distrofia de la membrana limitante interna de carácter familiar

1. La **herencia** es AD.
2. Se **presenta** entre la tercera y la cuarta décadas de vida con pérdida visual.
3. **Signos.** El polo posterior manifiesta una superficie retiniana interna brillante (fig. 15.39).
4. El ERG muestra una disminución selectiva de la onda b.
5. El **pronóstico** es malo, con importante pérdida visual que aparece en la sexta década de la vida debido a retinosquisis, edema retiniano y pliegues retinianos.

DISTROFIAS COROIDEAS GENERALIZADAS

Coroideremia

La coroideremia es una degeneración progresiva y difusa de la coroides, EPR y fotorreceptores retinianos.

1. La **herencia** ligada a X recesiva con el locus en Xq21.2 (gen *CHM*).
2. Las **portadoras** muestran ligera atrofia periférica parcheada y moteada del EPR (fig. 15.40). Sin embargo, la agudeza visual, los campos periféricos y el ERG suelen ser normales aunque algunas portadoras pueden manifestar nictalopía. Es importante identificar las portadoras porque:

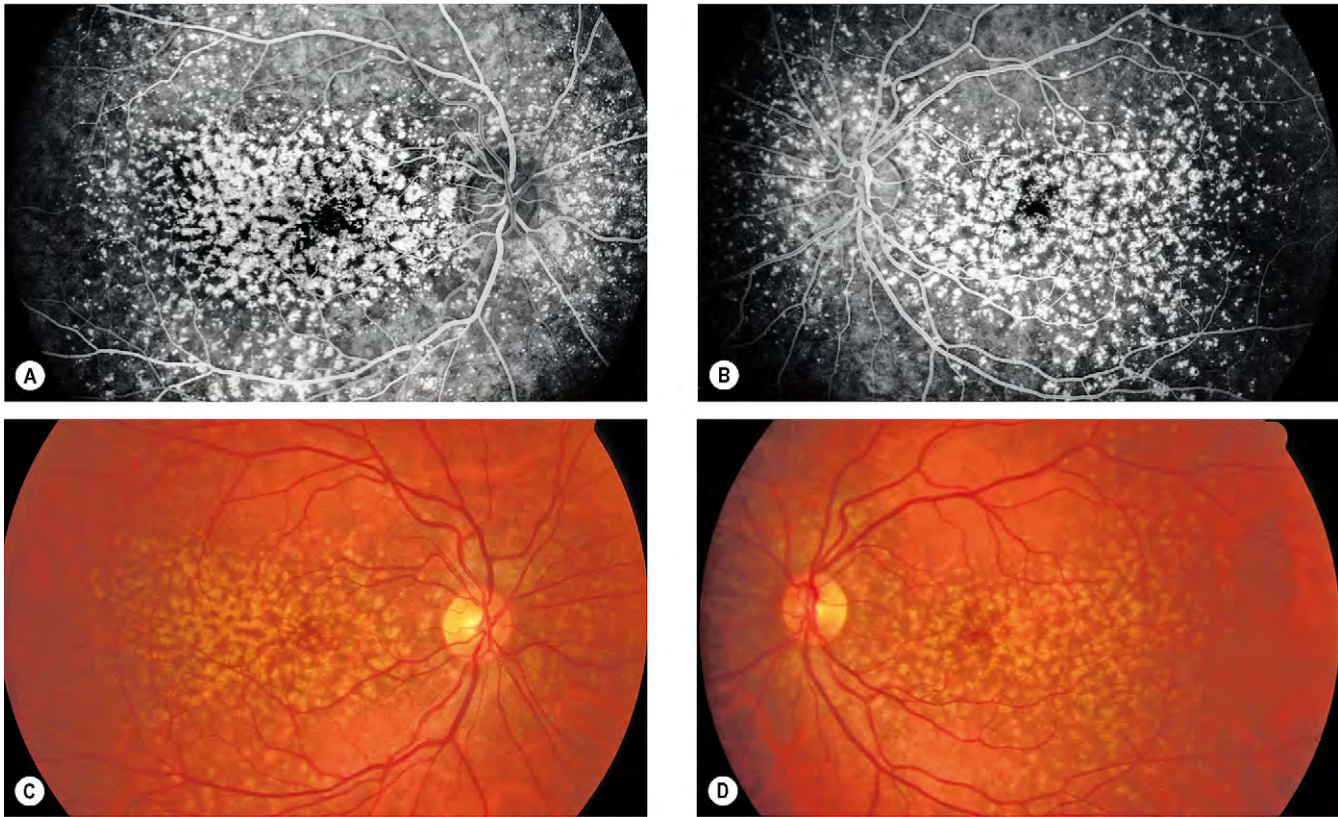


Fig. 15.35 Drusas dominantes familiares. (A y B) La AGF muestra lesiones más numerosas de las observadas clínicamente (C y D).

(Cortesía de C. Barry.)

- En el 50% de casos, sus hijos desarrollarán coroideremia.
 - En el 50% de casos, sus hijas serán también portadoras de la enfermedad.
3. Se **presenta** entre la segunda y la tercera décadas de la vida con nictalopía, seguida años más tarde de pérdida de la visión periférica.
 4. **Signos**
 - Alteraciones medioperiféricas del EPR que en una exploración superficial pueden parecer RP.
 - La atrofia del EPR y de la coroides se disemina en sentido periférico y central (fig. 15.40B).
 - La enfermedad en estadio terminal muestra algunos vasos coroideos grandes que cursan sobre la esclerótica desnuda, atenuación vascular y atrofia óptica. A diferencia de las distrofias retinianas primarias, la fovea queda preservada hasta tarde (fig. 15.40C).
 5. **ERG.** El escotópico no es registrable; el fotópico está muy por debajo de lo normal.
 6. La **AGF** muestra repleción de los vasos retinianos y de los grandes coroideos pero no de la coriocapilar. La fovea intacta es hipofluorescente y está rodeada por hiperfluorescencia consecuencia de un excesivo defecto en ventana (fig. 15.40D).
 7. El **pronóstico** es muy malo; aunque la mayoría de los pacientes retienen una visión útil hasta la sexta década de la vida, después hay una pérdida visual muy importante.

Atrofia gyrate

La atrofia gyrate es un trastorno metabólico causado por una mutación del gen que codifica la principal enzima de la degradación de la ornitina, la ornitina aminotransferasa. La deficiencia de la enzima lleva a unas concentraciones elevadas de ornitina en el plasma, orina, líquido cefalorraquídeo y humor acuoso.

1. La **herencia** es AR con el locus génico en 10q26.
2. Se **presenta** entre la primera y la segunda décadas de vida con miopía y nictalopía.
3. **Signos**
 - En los casos asintomáticos, pueden verse manchas despigmentadas medioperiféricas asociadas con moteado pigmentario difuso.
 - Zonas circulares u ovals de atrofia coroidoretiniana muy bien delimitadas que pueden asociarse con numerosos cristales brillantes en la zona del polo posterior (fig. 15.41A).
 - Coalescencia de zonas atróficas y diseminación periférica y central gradual (fig. 15.41B).
 - La fovea queda preservada hasta tarde (fig. 15.41C).
 - Extrema atenuación de los vasos sanguíneos retinianos.
 - Son frecuentes la degeneración vítrea y la catarata de comienzo precoz.
4. La **AGF** muestra una muy clara delimitación entre la atrofia coroidea y la repleción normal de la coriocapilar.

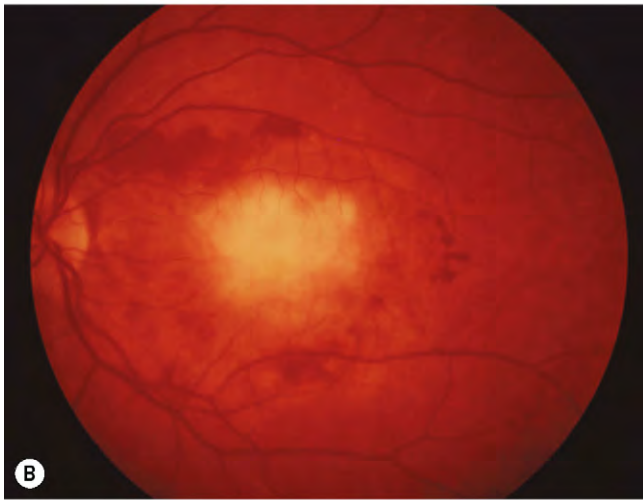
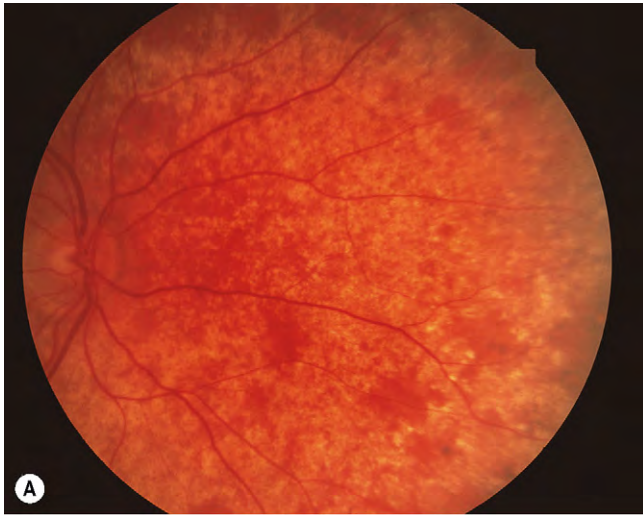


Fig. 15.36 Distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby. **(A)** Manchas confluentes nasales al disco; **(B)** maculopatía exudativa; **(C)** cicatrización subretiniana en la enfermedad en estadio terminal.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital, fig. B.)

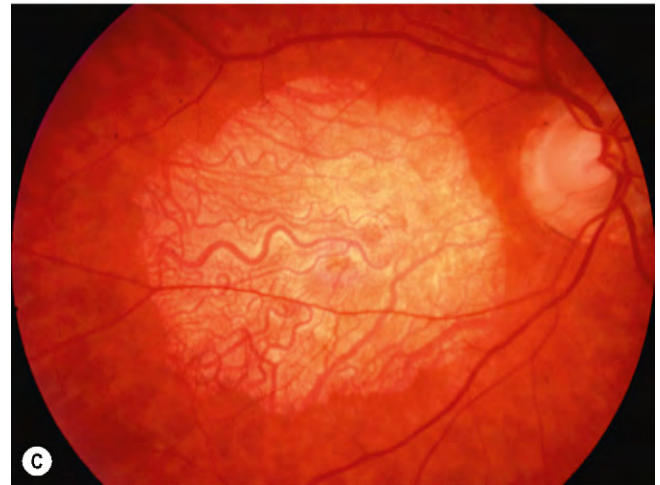
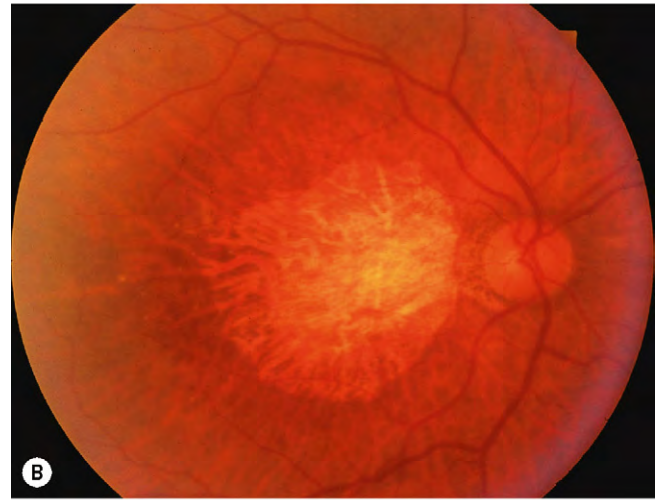


Fig. 15.37 Progresión de la distrofia coroidea areolar central. **(A)** Temprana; **(B)** intermedia; **(C)** estadio final.



Fig. 15.38 Cristales maculares en el síndrome de Sjögren-Larsson.

(Cortesía de D. Taylor y C. S. Hoyt, en *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier Saunders 2005.)

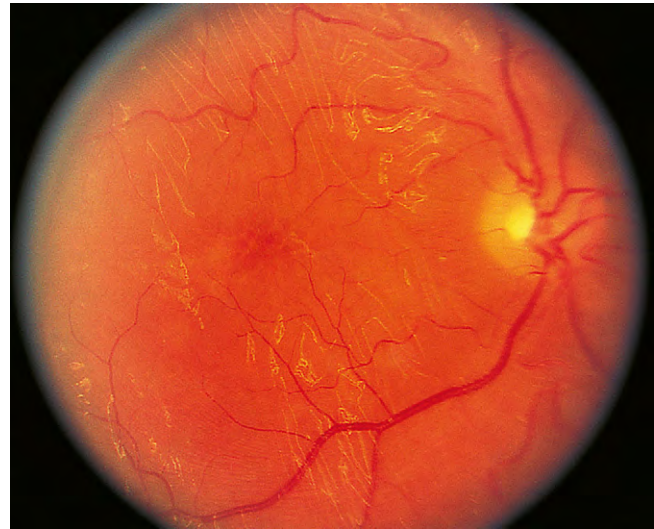


Fig. 15.39 Distrofia de la membrana limitante interna de carácter familiar.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

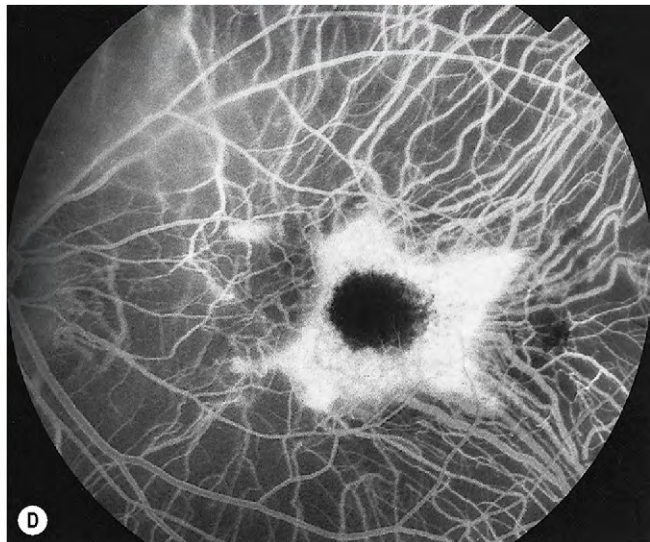
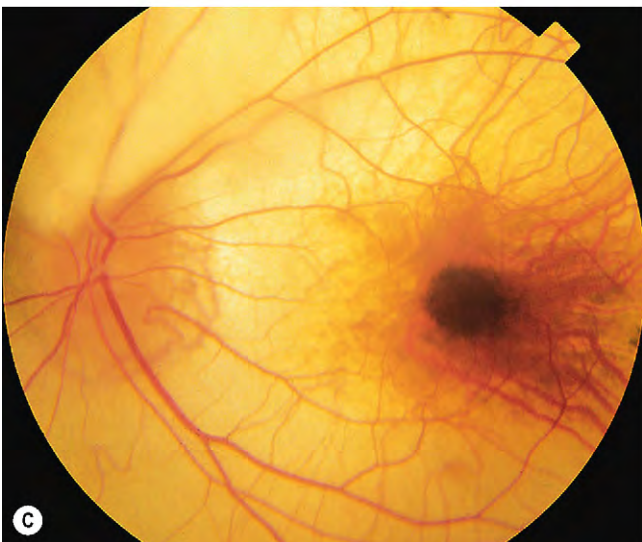
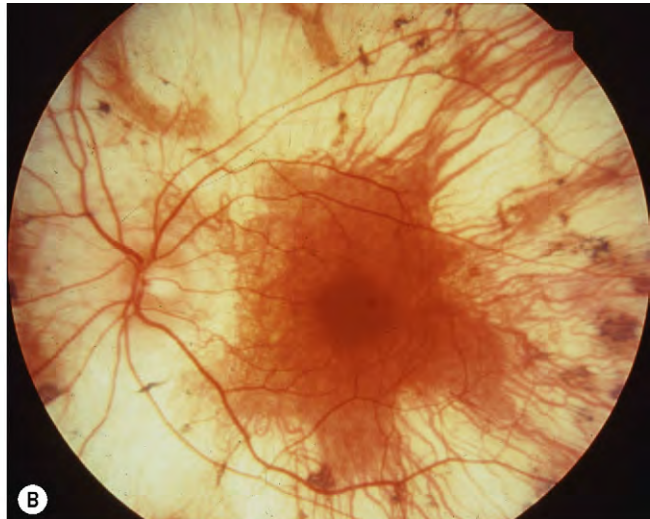
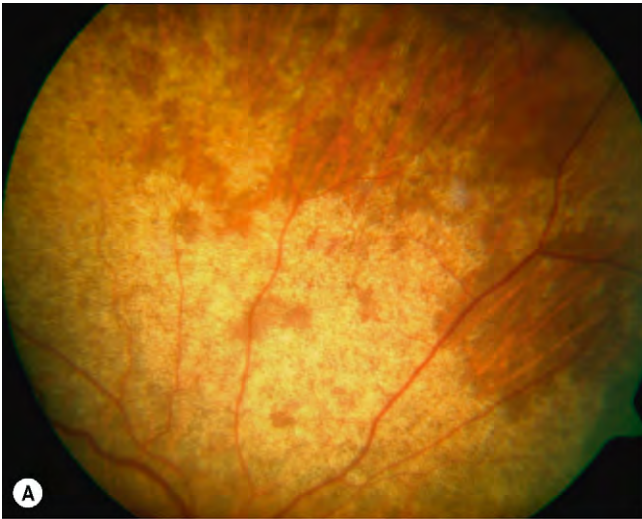


Fig. 15.40 Coroideremia. (A) Mujer portadora; (B) enfermedad avanzada; (C) enfermedad en estadio terminal; (D) la AGF muestra una fovea intacta.

(Cortesía de K. Nischal, fig. B; S. Milewski, figs. C y D.)

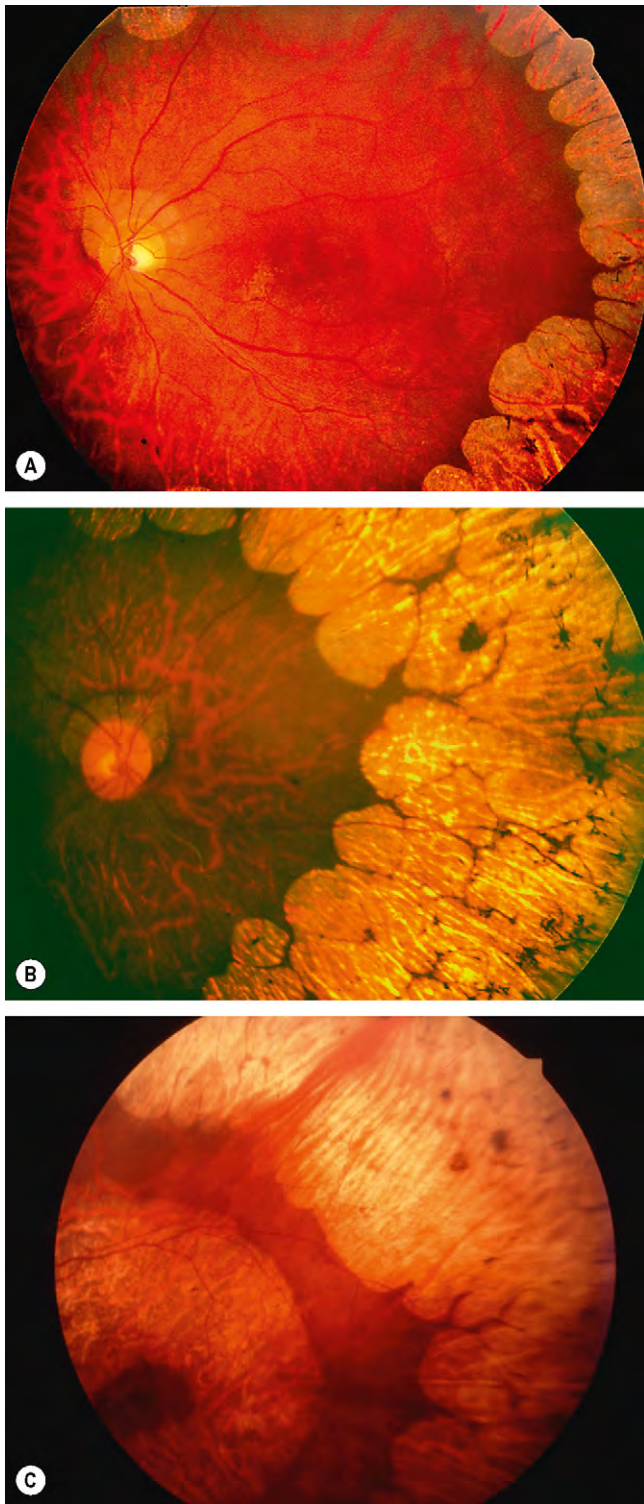


Fig. 15.41 Atrofia gyrata. (A) Enfermedad precoz; (B) enfermedad avanzada; (C) enfermedad en estadio terminal con preservación de la fovea.

5. El ERG es anormal al comienzo de la enfermedad y más adelante se extingue.
6. **Tratamiento.** A tenor de la respuesta a la piridoxina (vitamina B6), hay dos subtipos clínicamente diferentes de atrofia gyrata que puede normalizar las concentraciones plasmáticas y urinarias de ornitina. Los pacientes que

responden al tratamiento con vitamina B6 suelen mostrar un curso clínico menos grave y de progresión más lenta que los que no responden. La reducción de las concentraciones de ornitina con una alimentación con restricción de arginina también es beneficiosa.

7. El **pronóstico** suele ser malo y se sobreviene la ceguera legal entre la cuarta y la sexta décadas de la vida por atrofia geográfica, aunque la visión puede deteriorarse antes debido a catarata, EMQ o formación de membrana epirretiniana.

Distrofia coroidea generalizada

1. La **herencia** es AD.
2. Se **presenta** entre las décadas cuarta y quinta de vida con pérdida visual central o nictalopía.
3. **Signos**
 - Ligero moteado pigmentario en el polo posterior seguido de atrofia del EPR y coriocapilar.
 - Importante atrofia coroidorretiniana que se extiende gradualmente hasta que afecta a la práctica totalidad del fondo (fig. 15.42).
4. El ERG es anormal.
5. El **pronóstico** es malo por afectación macular precoz.

Atrofia coroidorretiniana bifocal progresiva

1. La **herencia** es AD con el locus génico en 6q.
2. Se **presenta** al nacimiento.
3. **Signos** por orden cronológico:
 - Foco de atrofia coroidorretiniana temporal al disco que se extiende en todas direcciones.
 - Nasalmente se desarrolla una lesión similar.
 - El resultado final manifiesta dos zonas separadas de atrofia coroidorretiniana separadas por un segmento normal (fig. 15.43).
4. El **pronóstico** es malo porque es inevitable la afectación macular.

DISTROFIAS VITREORRETINIANAS

Retinosquiasis juvenil ligada al cromosoma X

Patogenia

La retinosquiasis juvenil se caracteriza por maculopatía bilateral con retinosquiasis periférica asociada en el 50% de los pacientes. El defecto básico reside en las células de Müller, que causa un desdoblamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina del resto de la retina sensitiva. Difiere de la retinosquiasis adquirida (senil) en la que el desdoblamiento se produce en la capa plexiforme externa.

Diagnóstico

1. La **herencia** está ligada al cromosoma X y el gen implicado se designa como *RS1* en Xp22.1-22.2.
2. La **presentación** tiene lugar entre las edades de 5-10 años, con dificultades en la lectura debido a maculopatía. Con menos frecuencia la enfermedad se manifiesta en la infancia,

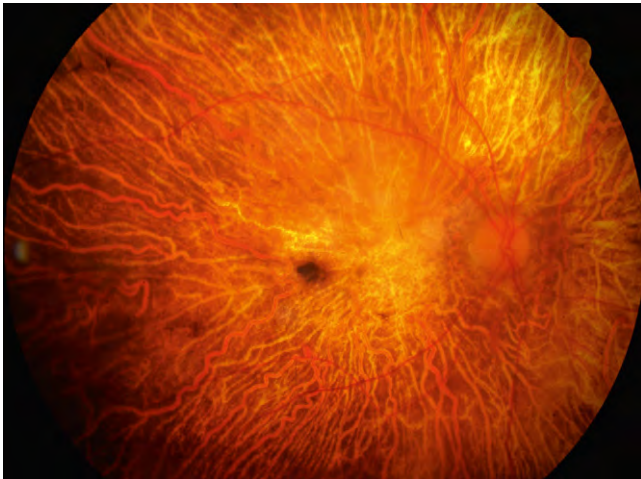


Fig. 15.42 Distrofia coroidea generalizada.

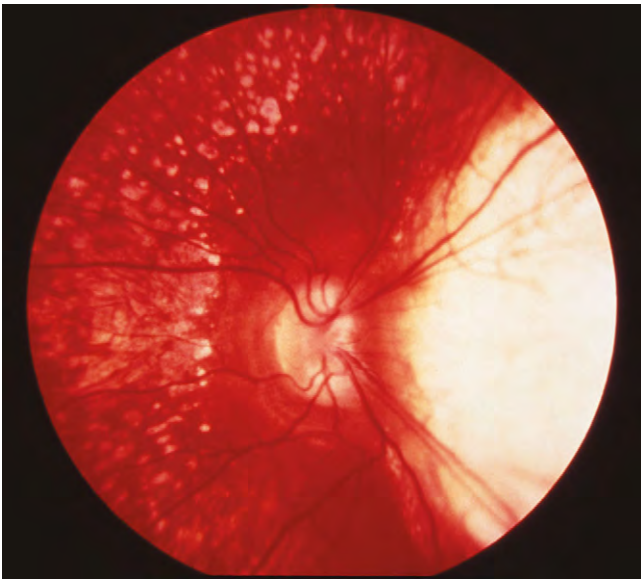


Fig. 15.43 Atrofia coroidorretiniana bifocal progresiva.

(Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

con estrabismo o nistagmo asociado con retinosquias periférica avanzada, frecuencia menudo con hemorragia vítrea.

3. Esquias foveal

- Estrías radiales «rueda de bicicleta» que se irradian desde la foveola asociadas con cambios maculares quísticos (fig. 15.44A).
- Con el tiempo las estrías se vuelven menos manifiestas, dejando un reflejo foveal atenuado.

4. La esquias periférica afecta predominantemente al cuadrante temporal inferior. No se extiende pero puede sufrir los siguientes cambios secundarios:

- Pueden desarrollarse defectos ovales en la capa interna, que consta sólo de la membrana limitante interna y la capa de fibras nerviosas de la retina (fig. 15.44B).
- En los casos extremos, los defectos llegan a fusionarse, dejando sólo los vasos sanguíneos retinianos flotando en el vítreo («velos vítreos») (fig. 15.44C).

- Son frecuentes las figuras dendríticas de plata en la periferia (fig. 15.44D), envainamiento vascular y cambios pigmentarios.
 - Puede observarse arrastre nasal de los vasos retinianos y manchas retinianas.
5. Las **complicaciones** incluyen la hemorragia vítrea e intraesquis, neovascularización, exudación subretiniana (fig. 15.45A), y rara vez desprendimiento retiniano y rotura traumática de la esquias foveal (fig. 15.45B).
 6. El **pronóstico** es malo debido a maculopatía progresiva. La agudeza visual se deteriora durante las dos primeras décadas y puede permanecer estable hasta las décadas quinta o sexta, en que se produce un mayor deterioro.
 7. La **OCT** es útil para documentar la progresión de la maculopatía (fig. 15.46).
 8. El **ERG** es normal en los ojos con maculopatía aislada. Los ojos con esquias periférica muestran una disminución selectiva característica en la amplitud de la onda b en comparación con la onda a en las pruebas escotópica y fotópica (fig. 15.47).
 9. El **EOG** es normal en los ojos con maculopatía aislada pero anormal en los ojos con lesiones periféricas avanzadas.
 10. La **AGF** de la maculopatía puede mostrar ligeros defectos en ventana pero no fuga.

Síndrome de Stickler

El síndrome de Stickler (artrooftalmopatía hereditaria) es un trastorno del tejido conjuntivo colágeno. La herencia es AD con penetrancia completa pero con expresividad variable. Es la causa hereditaria más común de desprendimiento retiniano en niños.

Clasificación

1. El **STL1** es el más común, se localiza en 12q13.11-q13.2, y es la consecuencia de mutaciones en el gen *COL2A1*. Estos individuos tienen los rasgos oculares y sistémicos clásicos tal como fueron descritos originalmente por Stickler.
2. El **STL2** se localiza en 1p21 y está causado por mutaciones en el gen *COL11A1*. Estos individuos tienen miopía alta congénita no progresiva, sordera neurosensorial y otros rasgos del síndrome de Stickler tipo 1.
3. El **STL3** se encuentra en 6p21.3 y se debe a mutaciones en el gen *COL11A2*. Estos individuos tienen los rasgos sistémicos típicos, pero no manifestaciones oculares.

Características sistémicas

1. Las anomalías **faciales** incluyen hipoplasia medifacial, puente nasal hundido, nariz corta, fosas nasales en anteversión y micrognatia (fig. 15.48A).
2. Las anomalías **orales** incluyen paladar hendido y paladar ojival (fig. 15.48B) y úvula bifida.
3. La afectación **esquelética** incluye displasia espondilopifisaria relativamente leve e hiper movilidad articular que disminuye con la edad pero puede seguirse de artrosis en las décadas tercera o cuarta. Entre las manifestaciones ocasionales figuran extremidades esbeltas con aracnodactilia que no debe confundirse con el síndrome de Marfan.
4. **Sordera** que puede estar causada por otitis media recurrente o deberse a un defecto neurosensorial.

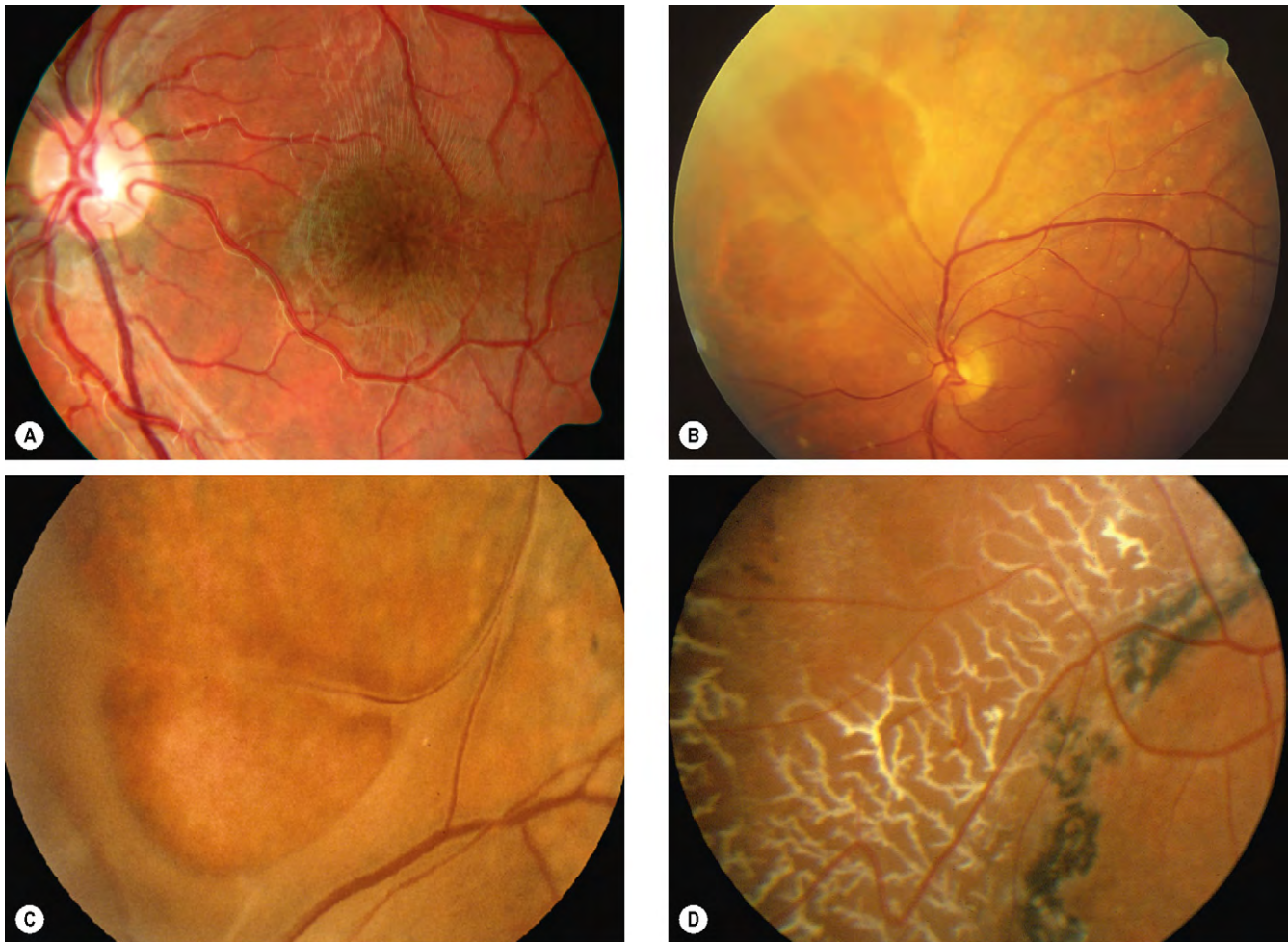


Fig. 15.44 Retinosquisis juvenil. (A) Maculopatía en «rueda de bicicleta»; (B) defecto de la hoja interna; (C) «velos vítreos»; (D) lesiones dendríticas periféricas.

(Cortesía de K. Slowinski, fig. A; C. Barry, figs. B y C; Moorfields Eye Hospital, fig. D.)

Manifestaciones oculares

1. Se **presenta** al comienzo de la infancia con miopía alta no progresiva.
2. **Signos**
 - En el STL1 los pacientes muestran un vítreo ópticamente vacío, una membrana retrolenticular y membranas circunferenciales ecuatoriales que se extienden algo al interior de la cavidad vítrea (vítreo membranoso tipo 1, fig. 15.49A).
 - En los pacientes con STL2 el vítreo tiene un aspecto fibrilar y arrosariado (vítreo fibrilar tipo 2).
 - Degeneración radial en enrejado asociada con hiperplasia del EPR, envainamiento vascular y esclerosis (fig. 15.49B).
 - En aproximadamente el 50% se desarrolla desprendimiento de retina en la primera década de la vida, con frecuencia como consecuencia de desgarros múltiples o gigantes que en ocasiones afectan a ambos ojos.
 - Es obligada una detección regular de modo que puedan ser tratadas profilácticamente las roturas retinianas.
3. **Asociaciones**
 - a. Es común la *catarata presenil* que está caracterizada por opacidades corticales periféricas «cuneiformes» o «mancha».

- b. La *ectopia lentis* (ectopia del cristalino) es infrecuente.
- c. El *glaucoma* aparece en el 5-10% de los casos y se asocia con una anomalía congénita del ángulo.

Síndrome de Wagner

El síndrome de Wagner (vitreooretinopatía erosiva) muestra cambios vítreos similares a los del síndrome de Stickler pero no se asocia con alteraciones sistémicas.

1. La **herencia** es AD con el locus génico en 5q12-q14.
2. Se **presenta** al comienzo de la vida, con seudoestrabismo debido a desplazamiento temporal congénito de la fovea con ángulo κ positivo y nictalopía.
3. **Signos**
 - Miopía baja (-3.00 o menos).
 - El vítreo está ópticamente vacío con ausencia completa del andamiaje normal (fig. 15.50A).
 - Membranas prerretinianas avasculares de color grisáceo-blanco que se extienden desde el polo posterior a la periferia (fig. 15.50B).
 - Atrofia coroidorretinana progresiva (fig. 15.50C)
4. La AGF muestra ausencia de perfusión debido a pérdida manifiesta de la coriocapilar (fig. 15.50D).

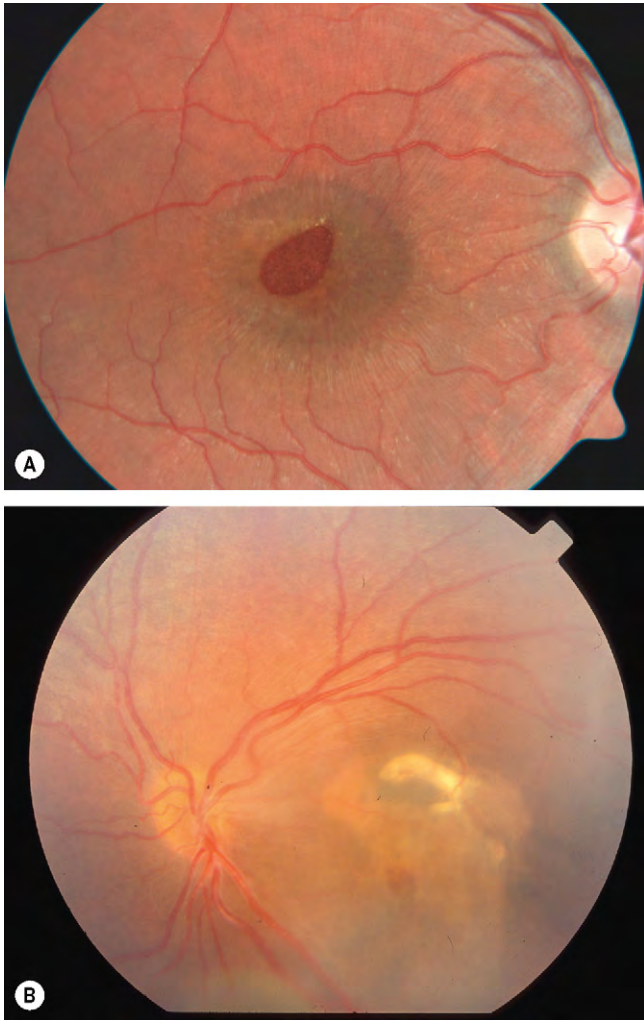


Fig. 15.45 Complicaciones de la retinosquisis juvenil
(A) Agujero traumático en la esquisis macular; **(B)** exudado subretiniano.

(Cortesía de K. Slowinski, fig. A; G-M Sarra fig. B.)

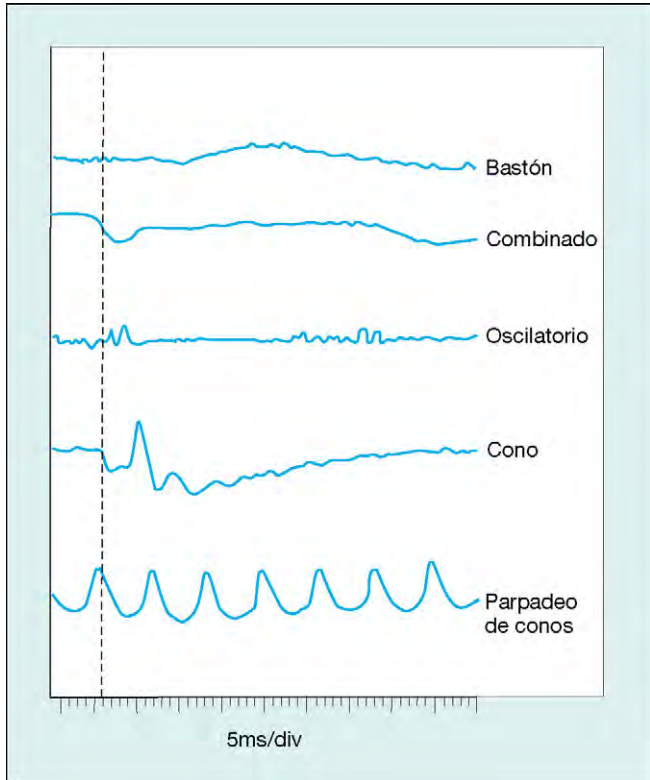


Fig. 15.47 ERG en la retinosquisis periférica juvenil que muestra una disminución selectiva de la amplitud de la onda b.



Fig. 15.48 Síndrome de Stickler. **(A)** Aspecto facial; **(B)** paladar hendido y paladar ojival.

(Cortesía de K. Nischal, fig. B.)

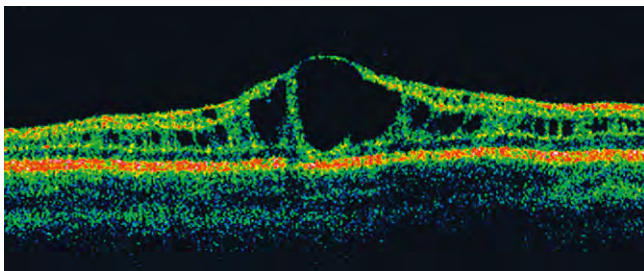


Fig. 15.46 OCT de la esquisis macular que muestra cambios de tipo quístico.

(Cortesía de J. Talks.)

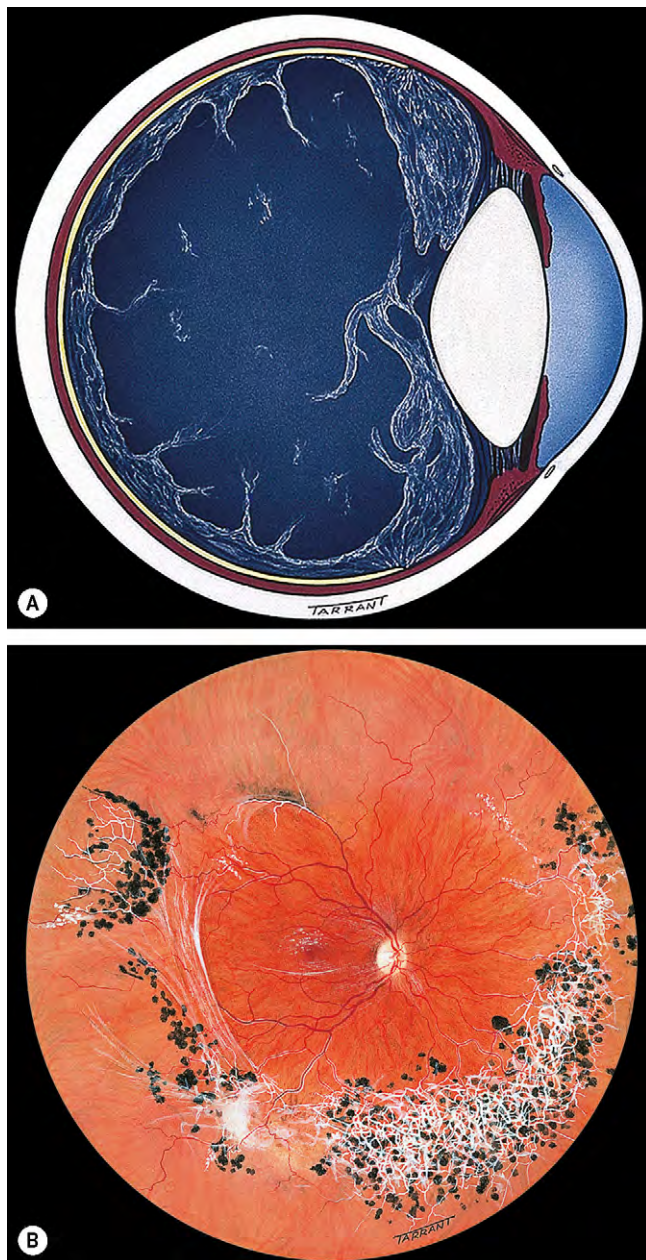


Fig. 15.49 Síndrome de Stickler. (A) Liquefacción del vítreo y de las membranas; (B) degeneración radial en enrejado y cambios pigmentarios.

5. El ERG puede ser normal al principio y mostrar luego reducción de la amplitud de la onda b escotópica y pérdida difusa de conos-bastones.
6. Las **complicaciones** incluyen cataratas corticales en la cuarta década, desprendimiento retiniano periférico fraccional en aproximadamente el 50% de los pacientes mayores de 45 años de edad y, en ocasiones, glaucoma.
7. El **pronóstico** es malo.

Vitreorretinopatía exudativa familiar

La vitreorretinopatía exudativa familiar (síndrome de Criswick-Schepens) es una afección de progresión lenta que se

caracterizada por fracaso de la vascularización de la arteria temporal de la retina, similar al observado en la retinopatía de la prematuridad, pero no asociada con bajo peso al nacimiento ni prematuridad.

1. La **herencia** es AD y no suele ir ligada al cromosoma X o AR, con alta penetrancia y expresividad variable.
2. Se **presenta** en la infancia tardía.
3. **Signos**
 - Degeneración vítrea e inserciones vitreoretinianas periféricas asociadas con zonas de «blanco sin presión».
 - Terminación abrupta de los vasos periféricos de la retina en un patrón festoneado en el ecuador temporal.
 - Tortuosidad vascular periférica, telangiectasia (fig. 15.51A) y neovascularización.
 - Proliferación fibrovascular y tracción vitreoretiniana que dan lugar a formación de un reborde (fig. 15.51B).
 - Proliferación fibrovascular periférica progresiva (fig. 15.51C).
 - Enderezamiento vascular y tracción temporal de la mácula y del disco (fig. 15.51D).
4. Las **complicaciones** incluyen desprendimiento traccional de la retina durante la primera década de la vida, exudación subretiniana que puede llegar a ser masiva (fig. 15.51E), hemorragia vítrea, catarata y glaucoma neovascular.
5. La AGF muestra ausencia de perfusión en la retina periférica y subraya el enderezamiento de los vasos sanguíneos (fig. 15.51F).
6. El **pronóstico** es malo aunque en algunos casos pueden resultar beneficiosas la fotocoagulación con láser o la crioterapia de la retina periférica. La cirugía vitreoretiniana para el desprendimiento de retina, aunque difícil, resulta satisfactoria en algunos casos.

Síndrome del cono S mejorado y síndrome de Goldmann-Favre

Parece que existe una superposición entre estas dos afecciones y se cree que la última puede representar una variante más grave de la primera.

1. La **herencia** es AR con expresividad variable. El gen implicado es *NR2E3* en 15q23.
2. Se **presenta** con nictalopía en la infancia.
3. **Signos**
 - Cambios pigmentarios a lo largo de las arcadas vasculares o medio-periferia que pueden asociarse con agregados pigmentarios redondos en el caso más avanzado (fig. 15.52A).
 - Maculopatía quística sin fuga de fluoresceína o esquisis (fig. 15.52B).
 - Degeneración vítrea y retinosquisis periférica en Goldmann-Favre.
4. **ERG.** La retina humana tiene tres tipos de fotorreceptores conos: de sensibilidad de onda corta (S-), de sensibilidad de onda media (M-) y de sensibilidad de onda larga (L-). La mayoría de las distrofias retinianas hereditarias muestran una atenuación progresiva de los bastones y de todas las clases de conos. Sin embargo, el síndrome de aumento de los conos azules es singular porque está caracterizado por la hiperfunción de los conos S y el trastorno importante de los conos M y L, así como funciones no registrables de los bastones.

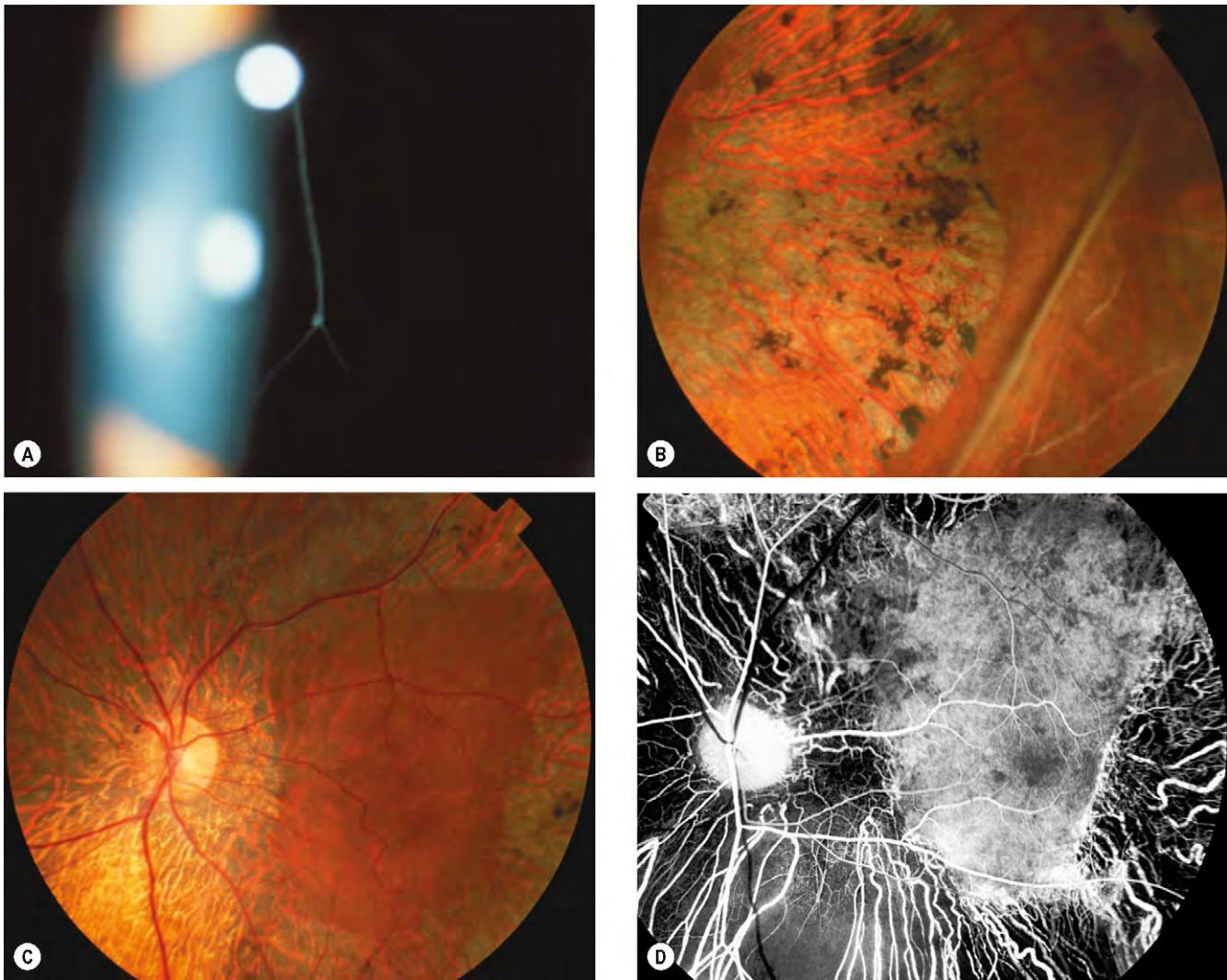


Fig. 15.50 Síndrome de Wagner. (A) Licuefacción vítrea; (B) atrofia coroidorretiniana periférica y membranas prerretinianas; (C) atrofia coroidorretiniana progresiva; (D) la AGF muestra una pérdida manifiesta de la coriocapilar.

(Cortesía de E. Messmer.)

5. El **pronóstico** es malo porque la afección es progresiva.

6. **Diagnóstico diferencial**

- Retinitis pigmentosa.
- Retinosquiasis congénita.

Degeneración vitreoretiniana en copos de nieve

1. La **herencia** es AD con el locus génico en 2q37.

2. **Signos** (fig. 15.53)

- **Estadio 1.** Muestra extensas zonas de «blanco sin presión» en pacientes menores de 15 años.
- **Estadio 2.** Muestra manchas en copo de nieve de color amarillo-blanco en zonas de «blanco con presión» en pacientes con edades comprendidas entre 15 y 25 años.
- **Estadio 3.** Manifiesta envainamiento vascular y pigmentación posterior a la zona de degeneración en copos de nieve en pacientes con edades comprendidas entre 25 y 50 años.

- **Estadio 4.** Se caracteriza por aumento de la pigmentación, atenuación vascular manifiesta, áreas de atrofia coroidorretiniana, y copos de nieve menos prominentes en pacientes de más de 60 años de edad. La mácula y el disco permanecen normales.
- **Otros signos** incluyen miopía alta, degeneración y licuefacción fibrilar del vítreo, cabeza dismórfica del nervio óptico y guttas corneales.

3. Las **complicaciones** incluyen formación de roturas retinianas, desprendimiento de retina y catarata presenil.
4. El **ERG** muestra una baja amplitud de la onda b escotópica.
5. El **pronóstico** suele ser bueno.

Vitreoretinopatía neovascular inflamatoria dominante

1. La **herencia** es AD localizada en 11q13.

2. Se **presenta** en las décadas segunda o tercera con flotores en el vítreo por vitritis.

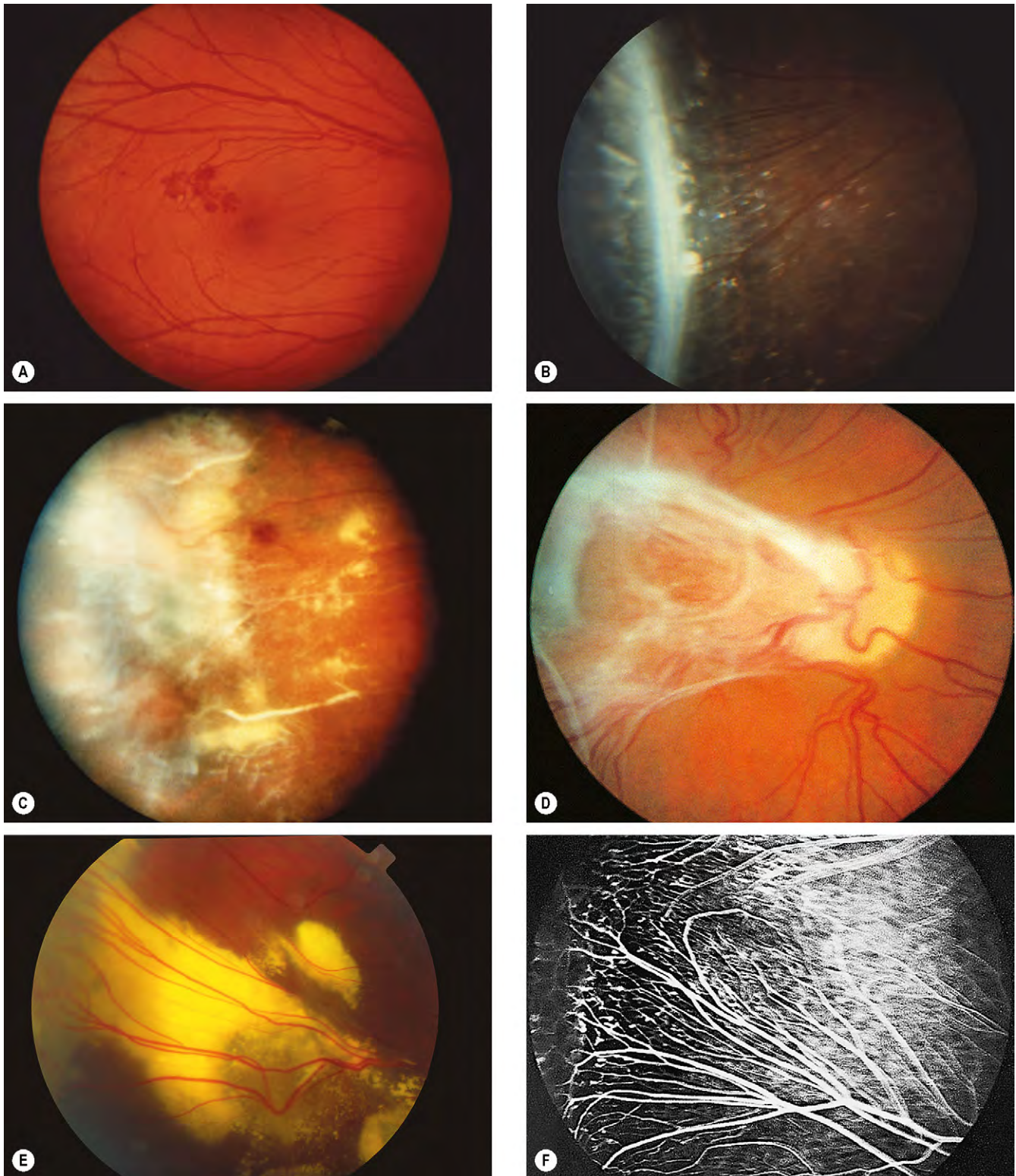


Fig. 15.51 Vitreoretinopatía exudativa familiar. **(A)** Telangiectasia periférica; **(B)** reborde fibrovascular; **(C)** proliferación fibrovascular; **(D)** «arrastre» del disco y de la mácula; **(E)** exudación subretiniana; **(F)** la AGF muestra enderezamiento vascular y terminación abrupta.

(Cortesía de C. Hoyng, fig. E.)

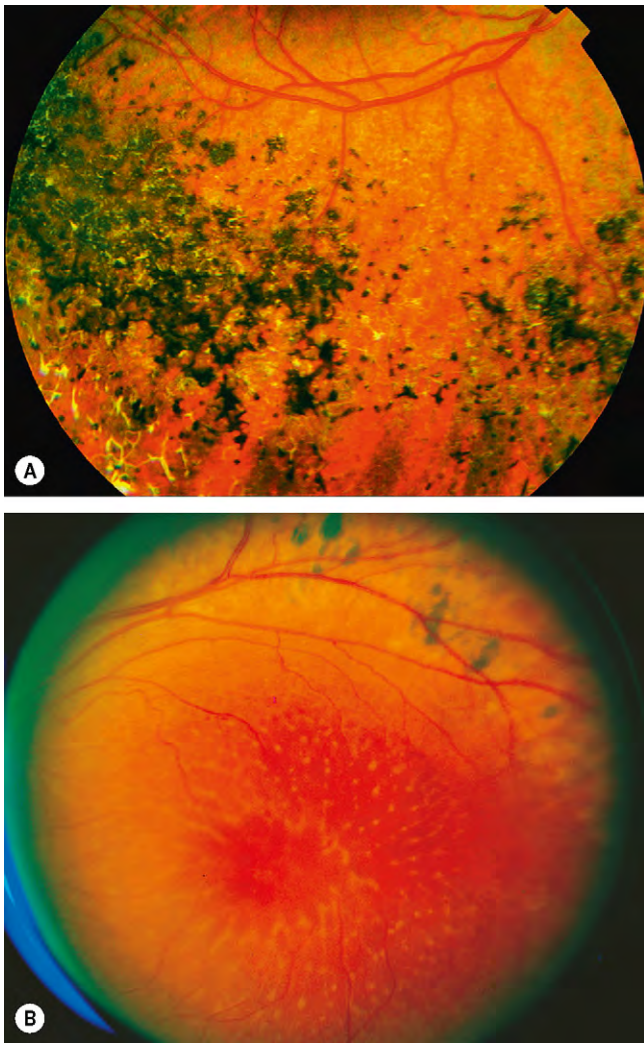


Fig. 15.52 Síndrome del cono S mejorado y síndrome de Goldmann-Favre. **(A)** Agrupamiento pigmentario intenso; **(B)** esquisis macular y cambios pigmentarios a lo largo de la arcada.

(Cortesía de D. Taylor y C.S. Hoyt, en *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier Saunders 2005, fig. A; J. Donald y M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. B.)

3. Signos

- Panuveítis.
 - Cierre vascular periférico y migración pigmentaria.
 - Neovascularización periférica y después del disco.
 - Membranas fibrocelulares epirretinianas y subretinianas.
4. Las **complicaciones** incluyen hemorragia vítrea, desprendimiento retiniano traccional, edema macular quístico, catarata y glaucoma neovascular.
 5. El **ERG** muestra pérdida selectiva de la amplitud de la onda b.
 6. El **pronóstico** es reservado. Puede precisarse la fotocoagulación retiniana periférica y la cirugía vítrea para preservar la visión.

Vitreorretinocoroidopatía dominante

1. La **herencia** es AD; se encuentra en el gen *BEST1* en 11q13.
2. Se **presenta** en la vida adulta si es sintomática, pero con frecuencia la afección se descubre por casualidad.

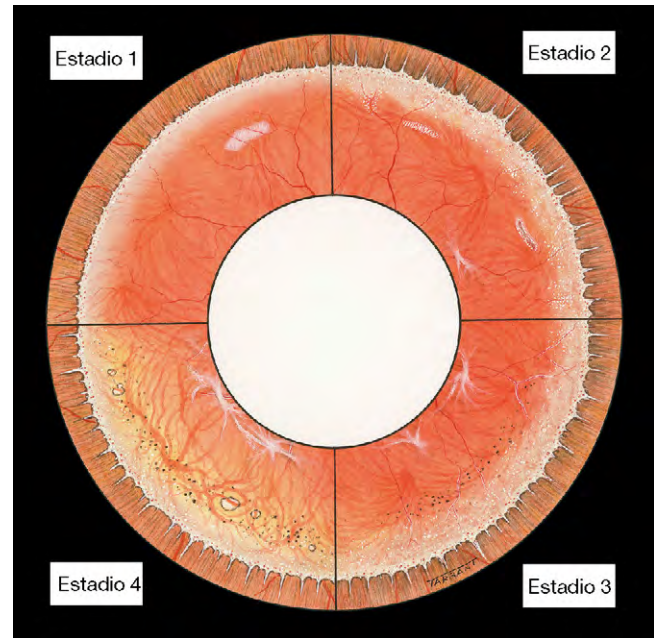


Fig. 15.53 Degeneración en copo de nieve.

3. Signos

- Degeneración fibrilar vítrea y células.
 - Banda circundante no progresiva o muy lentamente progresiva de trastorno pigmentario entre la ora serrata y el ecuador con un borde posterior muy bien definido.
 - En el interior de la banda hay atenuación arteriolar; neovascularización, opacidades blancas punteadas y posterior atrofia coroidoretiniana.
4. Las **complicaciones** son infrecuentes e incluyen edema macular quístico, hemorragia vítrea y catarata.
 5. El **ERG** está reducido de forma variable.
 6. El **EOG** es anormal con un cociente de Arden reducido.
 7. El **pronóstico** es bueno.

Displasia de Kniest

1. **Patogenia.** Defecto en el gen del colágeno de tipo II, *COL2A1*, implicado también en el síndrome de Stickler de tipo 1.
2. La **herencia** es AD, pero la mayoría de los casos representa una mutación fresca.
3. **Manifestaciones sistémicas.** Facies plana, aumento del volumen de las articulaciones, platispondilia y estatura desproporcionada y corta; los neonatos tienen miembros cortos y rígidos y cabezas grandes.
4. Las **manifestaciones oculares** incluyen miopía alta, degeneración vítrea, desprendimiento de retina y ectopia del cristalino.

ALBINISMO

Introducción

El albinismo es un grupo de trastornos heterogéneos determinados genéticamente de la síntesis de melanina en los que están afectados bien exclusivamente los ojos (albinismo

ocular) o los ojos, la piel y el pelo (albinismo oculocutáneo). El albinismo oculocutáneo puede ser tirosinasa positivo o tirosinasa negativo. Se cree que las diferentes mutaciones actúan a través de una vía común que comporta una menor síntesis de melanina en el ojo durante el desarrollo. La actividad tirosinasa se valora con la prueba de incubación del bulbo piloso, que sólo es fiable después de los 5 años de edad. Los pacientes con albinismo tienen un mayor riesgo de basalioma y de carcinoma de células escamosas de la piel, que por lo general se producen antes de la cuarta década de la vida.

Albinismo oculocutáneo tirosinasa negativo

Los albinos tirosinasa negativos (completos) son incapaces de sintetizar melanina y tienen el pelo blanco y una piel muy pálida (fig. 15.54A) en toda su vida con ausencia del pigmento melanina en todas las estructuras oculares.

1. La **herencia** es generalmente AR; la afección es genéticamente heterogénea.

2. Signos

- a. La **AV** es generalmente $<1/10$ debido a hipoplasia foveal.
- b. El **nistagmo** suele ser pendular y horizontal. Por lo general aumenta con la iluminación brillante y tiende a disminuir en intensidad con la edad.
- c. **El iris** es diáfano y translúcido (fig. 15.54B), dando lugar a un aspecto de «ojos rosados» (fig. 15.54C).
- d. **El fondo** carece de pigmento y muestra unos vasos coroides llamativamente grandes. Hay también hipoplasia foveal con ausencia de la fosa foveal y ausencia de vasos que forman las arcadas perimaculares (fig. 15.54D).
- e. **El quiasma óptico** tiene un menor número de fibras nerviosas no cruzadas de lo normal, de modo que la mayoría de las fibras de cada ojo se cruzan hasta el hemisferio contralateral. Puede demostrarse este hecho por los potenciales visuales provocados que muestran predominio en la respuesta a la estimulación monocular.
- f. **Otras características** observadas con frecuencia incluyen altas ametropías de diversos tipos, ángulo κ positivo, estrabismo y ausencia de estereopsia.

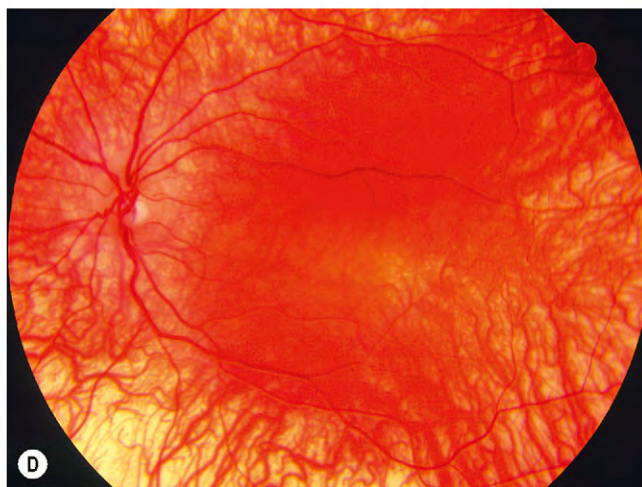
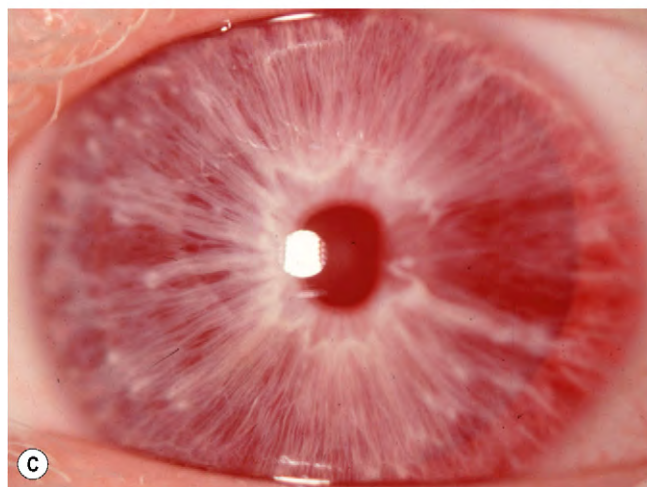
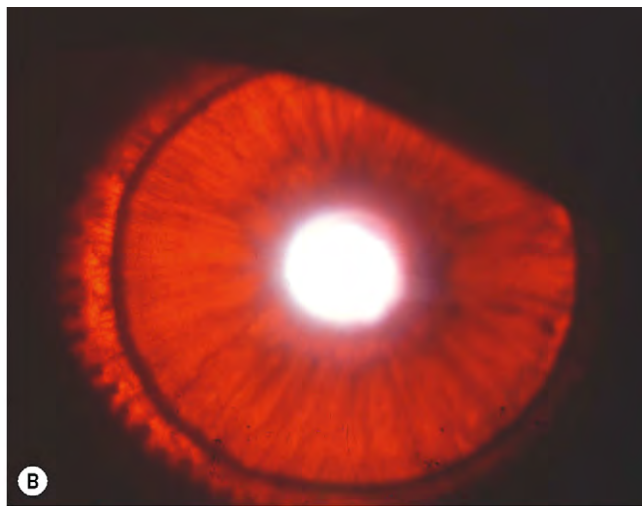


Fig. 15.54 Albinismo oculocutáneo tirosinasa negativo. (A) Cabello blanco y piel muy pálida; (B) iris traslúcido; (C) aspecto de «ojo rosado»; (D) intensa hipopigmentación del fondo y aplasia foveal.

(Cortesía de L. Merin, fig. D.)

Albinismo oculocutáneo tirosinasa positivo

Los albinos tirosinasa positivos (incompletos) sintetizan cantidades variables de melanina. El pelo puede ser blanco, amarillo o rojo y se oscurece con la edad. El color de la piel es muy pálido al nacer pero suele oscurecerse a los 2 años de edad (fig. 15.55A).

Manifestaciones oculares

1. La **herencia** suele ser AR con al menos dos locus génicos.
2. **Signos**
 - a. La **AV** suele estar alterada debido a hipoplasia foveal.
 - b. **El iris** puede ser de color azul o pardo oscuro con una translucidez variable.
 - c. **El fondo** muestra hipopigmentación variable (fig. 15.55B).

Síndromes sistémicos asociados

1. **Síndrome de Chediak-Higashi**
 - La herencia es AR con el locus génico en 1q42.
 - Albinismo oculocutáneo leve.

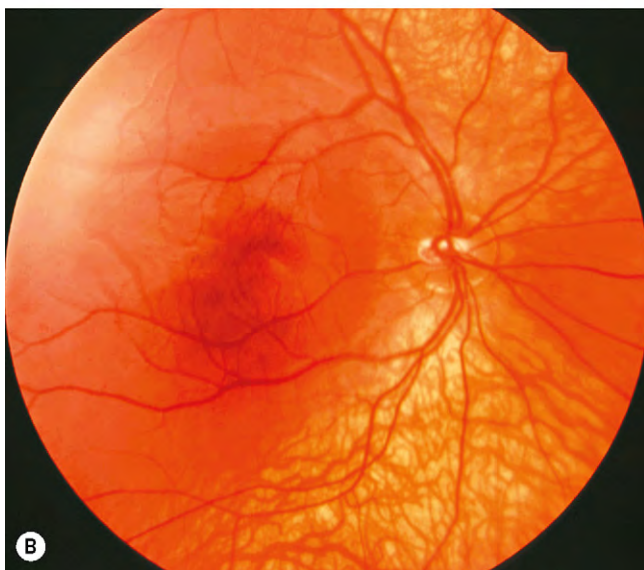


Fig. 15.55 Albinismo oculocutáneo tirosinasa positivo. **(A)** Cabello rubio y color de la piel normal; **(B)** hipopigmentación ligera del fondo de ojo.

(Cortesía de B. Majol, fig. A.)

- Anomalías leucocitarias que dan lugar a infecciones biogénicas recurrentes.
 - En la gran mayoría de los pacientes con el tiempo se desarrolla un síndrome linfoproliferativo (fase acelerada) caracterizado por fiebre, ictericia, hepatoesplenomegalia, pancitopenia y hemorragias que requieren el trasplante de médula ósea.
 - El pronóstico suele ser malo, con muerte del paciente en la segunda década de la vida.
2. El **síndrome de Hermansky-Pudlak** es una tesaurosomosis lisosómica del sistema reticuloendotelial.
 - La herencia es AR.
 - Albinismo oculocutáneo leve.
 - Disfunción plaquetaria que da lugar a equimosis fáciles.
 - Fibrosis pulmonar, colitis granulomatosa e insuficiencia renal en algunos casos.
 3. El **síndrome de Waardenburg** es una afección AD de la que existen cuatro tipos.
 - Las principales características sistémicas son una mecha blanca sobre la frente, hipopigmentación cutánea, poliosis, sordera neurosensible (particularmente en el tipo 2), y sinofridia o una distribución inusual del pelo, además de defectos en los miembros superiores, contracturas en flexión y sindactilia en el tipo 3 y anomalías neurológicas en el tipo 4.
 - Las características oculares incluyen desplazamiento lateral de los cantos internos (no presente en el tipo 2), amplio puente nasal, iris hipocrómicos con heterocromía segmentaria o total (fig. 15.56) y despigmentación coroidea segmentaria o total.

Albinismo ocular

La afectación es predominantemente ocular, con piel y cabello normales, aunque en ocasiones puede observarse máculas cutáneas hipopigmentadas.

1. La **herencia** suele estar ligada al cromosoma X y, en ocasiones, es AR con múltiples locus génicos identificados.
2. Las **portadoras** son asintomáticas, aunque pueden mostrar translucidez parcial del iris, punteado macular y zonas diseminadas medioperiféricas de despigmentación y granularidad (fig. 15.57).
3. Los **individuos del sexo masculino afectados** manifiestan iris y fondos de ojo hipopigmentados.

MANCHA DE COLOR ROJO CEREZA EN LA MÁCULA

Patogenia

Una mancha de color rojo cereza en la mácula (fig. 15.58) es un signo clínico que se observa en el contexto del engrosamiento y pérdida de transparencia de la retina en el polo posterior. Al ser la parte más delgada de la retina y desprovista de células ganglionares, la fovea retiene una relativa transparencia, permitiendo la transmisión persistente del tono corioideo muy vascular subyacente. Esta llamativa lesión aparece en las esfingolipidosis, que comprenden un grupo de enfermedades metabólicas hereditarias infrecuentes caracterizadas por la acumulación intracelular progresiva de cantidades excesivas de algunos glucolípidos y fosfolípidos en



Fig. 15.56 Síndrome de Waardenburg con heterocromía del iris y sinofridia.

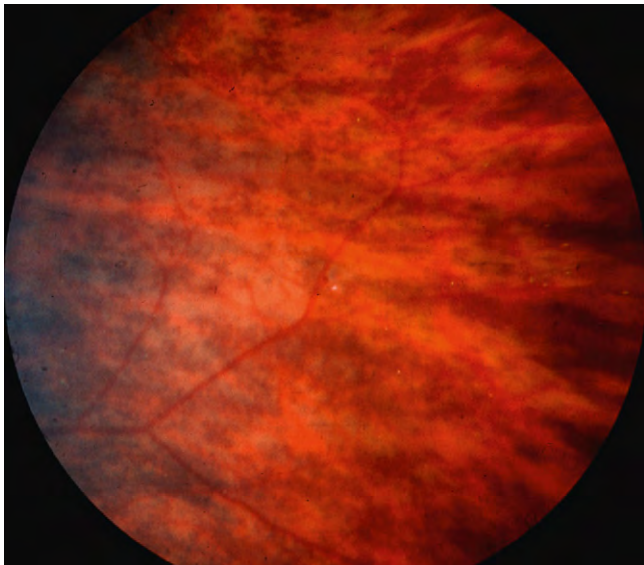


Fig. 15.57 Portador del albinismo ocular ligado al cromosoma X.

diversos tejidos del organismo, incluida la retina. Los lípidos se acumulan en la capa de células ganglionares de la retina, lo que le da un aspecto blanco. Dado que las células ganglionares están ausentes en la foveola, esta zona retiene una relativa transparencia y contrasta con la retina opaca circundante. Con el paso del tiempo, las células ganglionares mueren y la mancha se vuelve menos manifiesta. El estadio último de la enfermedad se caracteriza por degeneración de la capa de fibras nerviosas de la retina y la consecuente atrofia óptica. Las siguientes enfermedades se asocian con una mancha rojo cereza.

Gangliosidosis GM1 (generalizada)

1. La **herencia** es AR.
2. **Defecto.** Deficiencia de galactosidasa β 1.
3. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen facciones toscas, rigidez articular, deficiencia del crecimiento e importante degeneración cerebral que lleva a la muerte a los 2 años de edad.
4. Las **manifestaciones oculares** son una mancha macular de color rojo cereza en el 50% de los casos y enturbiamiento corneal muy leve.



Fig. 15.58 Mancha de color rojo cereza en la mácula.

Mucopolipidosis de tipo I (sialidosis)

1. La **herencia** es AR.
2. **Sistémico**
 - a. **Comienzo tardío** (después de los 7 años de edad) con mioclonía y convulsiones, compatible con un plazo vital normal.
 - b. **Forma grave.** Comienza antes de los 2 años de edad con neurodegeneración intensa con facies tipo Hurler, hepatoesplenomegalia, sordera, neurodegeneración intensa y muerte en la infancia temprana.
3. Las **manifestaciones oculares** incluyen opacificación corneal, mancha macular de color rojo cereza, atrofia óptica y en ocasiones opacidades puntiformes en el cristalino.

Gangliosidosis GM2

Enfermedad de Tay-Sachs

1. La **herencia** es AR.
2. **Patogenia.** La deficiencia de hexosaminidasa A lleva a la acumulación de gangliósido GM2 en el cerebro y en la retina.
3. Las **características sistémicas** son un deterioro neurológico progresivo que comienza a los 6 meses de vida o al nacimiento y la muerte ocurre entre los 2 y los 4 años.
4. Las **características oculares** incluyen una mancha macular de color rojo cereza que está presente a los 3 meses y atrofia del disco óptico después de 1 año, con ceguera a los 2 años de edad.

Enfermedad de Sandhoff

1. La **herencia** es AR.
2. **Patogenia.** Deficiencia en hexosaminidasa A y B.
3. **Manifestaciones sistémicas.** Degeneración neurológica similar a la de la enfermedad de Tay-Sachs.
4. Las **características oculares** son una mancha macular de color rojo cereza y ceguera de comienzo temprano.

Enfermedad de Niemann-Pick

Hay tres tipos principales de enfermedad de Niemann (A-C), pero sólo los dos primeros se asocian con una mancha rojo

cereza. Las principales características oculares del tipo C (neuropática crónica) son parálisis de la mirada y movimientos oculares anormales.

Tipo A (neuronopático agudo)

1. La **herencia** es AR.
2. Las **manifestaciones sistémicas** se presentan en la infancia y se caracterizan por un importante deterioro psicomotor, hepatoesplenomegalia masiva y muerte al cuarto año de vida.
3. Las **manifestaciones oculares** son una mancha macular rojo cereza en el 50% y opacificación corneal sutil.

Tipo B (no neuronopático crónico)

1. La **herencia** es AR.
2. Las **manifestaciones sistémicas** se presentan en la adolescencia o en los primeros años de la vida adulta con

hepatoesplenomegalia, afectación de los pulmones y de la médula ósea. No se produce afectación del SNC y es posible la supervivencia hasta los 20 años de edad después de haberse manifestado la enfermedad.

3. Las **características oculares** son una mancha macular rojo cereza y maculopatía en ojo de buey.

Enfermedad de Farber

1. La **herencia** es AR.
2. **Patogenia.** Tesisaurismosis lisosómica debida a una ceramida defectuosa.
3. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen ronquera, afonía, dermatitis, linfadenopatía, retraso psicomotor, nefropatía y enfermedad cardiopulmonar.
4. Las **manifestaciones oculares** incluyen una mancha macular rojo cereza, lesiones conjuntivales pseudopinguéculares y opacidad corneal nodular.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Desprendimiento de retina

Capítulo

16

INTRODUCCIÓN 688

Anatomía de la retina periférica 688
Degeneraciones retinianas periféricas
inocuas 689
Definiciones 689
Exploración clínica 692
Ecografía 697

DESPRENDIMIENTO DE RETINA REGMATÓGENO 698

Patogenia 698
Síntomas 704

Signos 705
Diagnóstico diferencial 709
Profilaxis 710
Cirugía 715

DESPRENDIMIENTO DE RETINA POR TRACCIÓN 721

DESPRENDIMIENTO DE RETINA EXUDATIVO 722

VITRECTOMÍA VÍA PARS PLANA 723

Introducción 723
Indicaciones 725
Técnica 725
Complicaciones postoperatorias 727

INTRODUCCIÓN

Anatomía de la retina periférica

Pars plana

Los cuerpos ciliares empiezan a 1 mm del limbo y se extienden hacia atrás unos 6 mm. Los primeros 2 mm constan de la pars plicata y los otros 4 mm forman la pars plana. Para no poner en peligro el cristalino o la retina, la localización óptima de una incisión quirúrgica en la pars plana se realiza a 4 mm del limbo en los ojos fágucos y a 3,5 mm del limbo en los ojos pseudofágucos.

Ora serrata

La ora serrata forma la unión entre la retina y el cuerpo ciliar y muestra las siguientes características (fig. 16.1):

1. Los **procesos dentados** son extensiones de la retina en forma dentada en la pars plana; son más acusadas a nivel nasal que a nivel temporal y su contorno tiene una forma variable.
2. Los **procesos orales** son bordes festoneados de epitelio de la pars plana entre los procesos dentados.
3. Un **pliegue meridional** es un pequeño pliegue radial de tejido retiniano engrosado, en línea con un proceso dentado, habitualmente localizado en el cuadrante superior nasal (fig. 16.2A). Un pliegue muestra en ocasiones un pequeño agujero retiniano en la base. Un complejo meridional es una configuración en la que un proceso dentado

(normalmente con un pliegue meridional) se alinea con un proceso ciliar.

4. Un **proceso oral encerrado** es una pequeña isla de pars plana rodeada de retina como resultado de la unión de dos procesos dentados adyacentes (fig. 16.2B). No debe confundirse con un agujero retiniano porque se localiza por delante de la ora serrata.
5. El **tejido granular** se caracteriza por múltiples opacidades blancas en la base del vítreo y a veces se confunde con pequeños opérculos periféricos (fig. 16.2C).

En la ora serrata, la fusión de la retina sensorial con el epitelio pigmentario retiniano (EPR) y la coroides limita la extensión anterior del líquido subretiniano. Sin embargo, no hay una adhesión equivalente entre la coroides y la esclerótica, los desprendimientos coroideos pueden progresar hacia delante para afectar al cuerpo ciliar (desprendimiento ciliocoroideo).

Base del vítreo

La base del vítreo es una zona de 3-4 mm de ancho que cabalga sobre la ora serrata (fig. 16.3). Una incisión a través de la parte media de la pars plana suele localizarse por delante de la base del vítreo. El vítreo cortical está firmemente unido a la base del vítreo, de forma que, después de un desprendimiento vítreo posterior (DVP) agudo, la hialoides posterior permanece unida al borde posterior de la base del vítreo. Los agujeros retinianos preexistentes en la base del vítreo no producen un DR. Un traumatismo cerrado grave puede causar una avulsión de la base del vítreo con desgarro del epitelio no pigmentado de la pars plana, a lo largo de su borde anterior, y de la retina, a lo largo de su borde posterior.

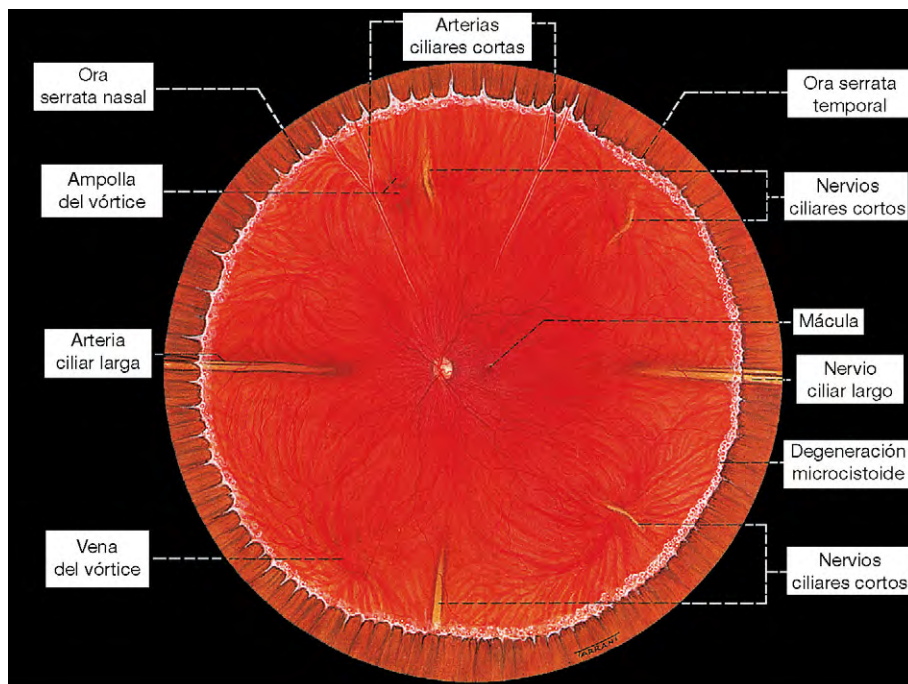


Fig. 16.1 Ora serrata y referencias anatómicas normales.

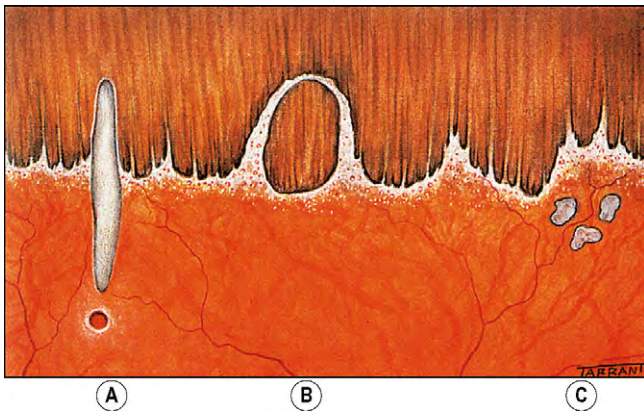


Fig. 16.2 Variantes normales de la ora serrata. (A) Pliegue meridional con un pequeño agujero retiniano en su base; (B) entrante oral encerrado; (C) tejido granular.

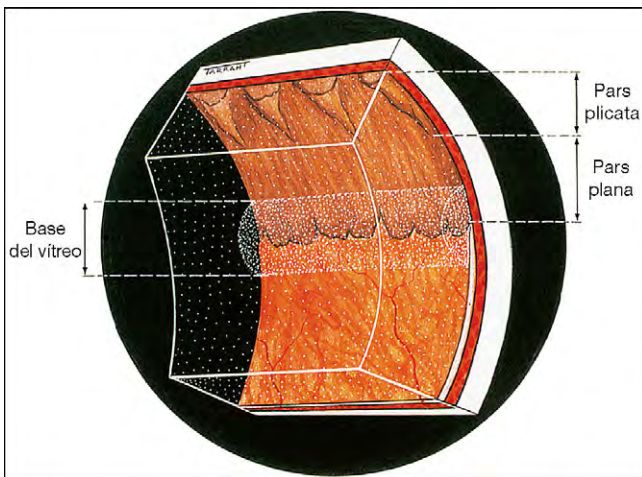


Fig. 16.3 Base del vítreo.

Degeneraciones retinianas periféricas inocuas

La retina periférica se extiende desde el ecuador de la ora serrata y puede mostrar las siguientes lesiones inocuas:

1. La **degeneración microcistoide** consiste en vesículas diminutas con límites imprecisos sobre un fondo de color blanquecino-grisáceo que hace que la retina se vea engrosada y menos transparente (fig. 16.4A). La degeneración siempre comienza en la proximidad de la ora serrata y se extiende circunferencialmente y en dirección posterior, con un borde posterior suavemente ondulante. La degeneración microcistoide está presente en todos los ojos adultos y su intensidad aumenta con la edad y por sí sola no guarda relación causal con el DR, si bien puede dar lugar a retinosquisis.
2. La **degeneración en «adoquín»** se caracteriza por parches discretos de atrofia coriorretiniana focal de color blanco-amarillento, presentes en algún grado en el 25% de los ojos sanos (fig. 16.4B).

3. La **degeneración en panal (reticular)** es un cambio asociado a la edad caracterizado por un entramado fino de pigmentación perivascular que se extiende en dirección posterior hasta el ecuador (fig. 16.4C).
4. Las **drusas periféricas** se caracterizan por grupos de lesiones pálidas pequeñas con bordes hiperpigmentados (fig. 16.4D). Son similares a las drusas en el polo posterior y suelen aparecer en los ojos de los ancianos.

Definiciones

Desprendimiento de retina

Un desprendimiento de retina (DR) es la separación de la retina neurosensorial (RNS) del epitelio pigmentario retiniano (EPR). Esto produce la acumulación de líquido subretiniano (LSR) en el espacio virtual entre la RNS y el EPR. Los principales tipos de DR son:

1. El DR **regmatógeno** (rhegma: rotura) se produce de forma secundaria a un defecto de grosor completo en la retina sensorial, que permite que el LSR derivado del vítreo degenerado (licuado) alcance el espacio subretiniano.
2. **Traccional**, en el que la retina sensorial se desprende del EPR por contracción de las membranas vitreoretinianas en ausencia de una rotura retiniana.
3. **Exudativo** (seroso, secundario), que no está causado por una rotura ni una tracción; el LSR deriva del líquido en los vasos de la RNS y/o la coroides.
4. **Combinado traccional-regmatógeno**, que como indica su nombre, es el resultado de la combinación de una rotura y una tracción sobre la retina. La rotura retiniana está causada por la tracción de una zona adyacente de proliferación fibrovascular y se observa con mayor frecuencia en la retinopatía diabética proliferativa avanzada.

Adherencias vítreas

1. **Normales.** El vítreo cortical periférico está unido de forma holgada a la membrana limitante interna (MLI) de la retina sensorial. Hay adherencias más fuertes en las localizaciones siguientes:
 - Base del vítreo, donde pueden llegar a ser muy fuertes (v. antes).
 - Alrededor de la cabeza del nervio óptico, donde son bastante fuertes.
 - Alrededor de la fóvea, donde son bastante débiles, salvo en los ojos con tracción vitreomacular y formación de agujero macular.
 - A lo largo de los vasos periféricos, donde suelen ser débiles.
2. Las adherencias **anormales** en las localizaciones siguientes pueden asociarse a la formación de desgarros retinianos como resultado de la tracción vitreoretiniana dinámica asociada al desprendimiento vítreo posterior (DVP) agudo.
 - Borde posterior de islas de degeneración reticular.
 - Conglomerados de pigmento retiniano.
 - Condensaciones paravasculares periféricas.
 - Alteraciones de la base del vítreo como extensiones pseudolinguales e islas posteriores.
 - «Blanco con presión» y «blanco sin presión» (v. más adelante).

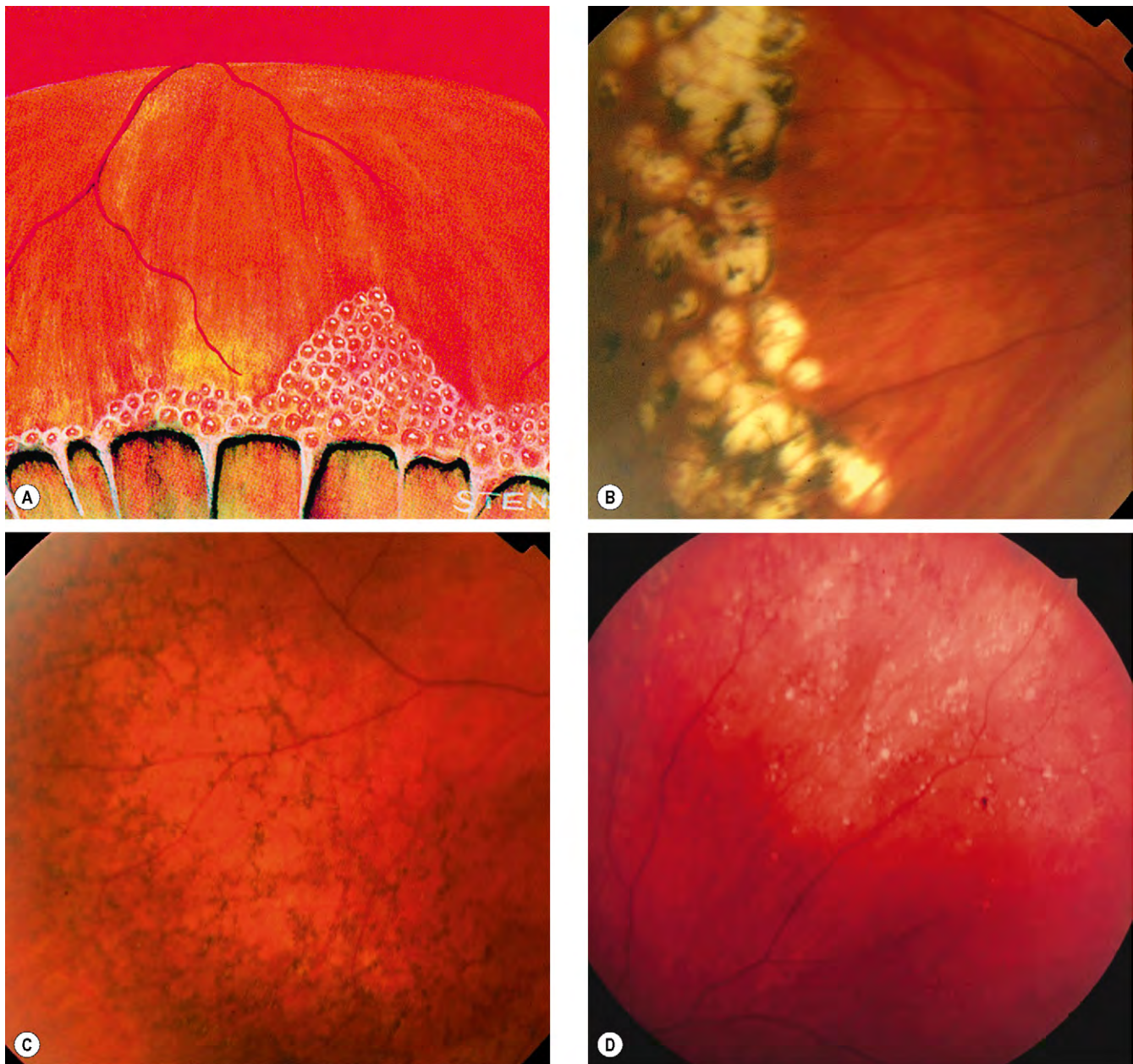


Fig. 16.4 Degeneraciones inocuas en la retina periférica. (A) Microcistoide observada en la indentación escleral; (B) «en empedrado»; (C) «en panal de abejas» (reticular); (D) drusas.

(Cortesía de U. Rutnin, C.L. Schepens, en *American Journal of Ophthalmology* 1967;64:1042, fig. A.)

Tracción vitreorretiniana

La tracción vitreorretiniana es una fuerza ejercida sobre la retina por estructuras que se originan en el humor vítreo y es dinámica o estática. La diferencia entre las dos es esencial para comprender la patogenia de los diversos tipos de DR.

1. La tracción **dinámica** está causada por movimientos rápidos de los ojos y ejerce una fuerza centrípeta hacia la cavidad vítrea. Desempeña una función importante en la patogenia de los desgarros retinianos y en el DR regmatógeno.

2. La tracción **estática** es independiente de los movimientos oculares. Su función es esencial en la patogenia del DR traccional y en la vitreorretinopatía proliferativa.

Desprendimiento del vítreo posterior

Un desprendimiento del vítreo posterior (DVP) es una separación del vítreo cortical de la membrana limitante interna (MLI) de la RNS posterior a la base del vítreo. El DVP se clasifica según las siguientes características:

1. **Inicio.** El DVP agudo es el más habitual con diferencia. Se desarrolla súbitamente y suele ser completo poco después del inicio. Un DVP crónico se produce gradualmente y puede tardar semanas o meses en completarse.
2. **Grado**
 - a. En el DVP *completo* se desprende toda la corteza vítrea en el borde posterior de la base del vítreo.
 - b. En el DVP *incompleto*, las adherencias vitreoretinianas residuales permanecen por detrás de la base del vítreo.

El DR regmatógeno suele asociarse con un DVP agudo; el DR traccional se asocia con un DVP crónico incompleto; el DR exudativo no está relacionado con la presencia de un DVP.

Roturas retinianas

Una rotura retiniana es un defecto de grosor completo en la retina sensorial. Las roturas se clasifican según: (a) *la patogenia*, (b) *la morfología* y (c) *la localización*.

1. **Patogenia**
 - a. Los *desgarros* están producidos por tracción vitreoretiniana dinámica. Tienen una predilección por el fondo de ojo superior (temporal más que nasal).
 - b. Los *agujeros* están producidos por atrofia crónica de la retina sensorial y pueden ser redondos u ovalados. Tienen una predilección por el fondo de ojo temporal (superior más que inferior).
2. **Morfología**
 - a. Los *desgarros en U* (en forma de herradura, colgajo o punta de flecha) constan de un colgajo cuyo ápex es estirado anteriormente por el vítreo y está adherido a la retina en su base (fig. 16.5A). El desgarro propiamente dicho consta de dos extensiones anteriores (cuernos), que se encuentran en el ápex.
 - b. Los *desgarros en U incompletos* pueden ser lineales (fig. 16.5B), en forma de L (fig. 16.5C) o en forma de J, y con frecuencia son paravasculares.
 - c. En los *desgarros en forma de opérculo* el colgajo está completamente separado de la retina por el gel vítreo desprendido (fig. 16.5D).
 - d. Las *diálisis* son desgarros circunferenciales a lo largo de la ora serrata de forma que el gel vítreo está unido a sus bordes posteriores (fig. 16.5E).
 - e. Los *desgarros gigantes* afectan a 90° o más de la circunferencia del globo ocular. Se localizan sobre todo en la retina postoral inmediata (fig. 16.6A) o, con menos

frecuencia, en el ecuador. Los desgarros gigantes son una variante de los desgarros en forma de U, con el gel vítreo unido al margen anterior de la rotura (fig. 16.6B).

3. Localización

- a. Las roturas *orales* se localizan en la base del vítreo.
- b. Las roturas *postorales* se localizan entre el borde posterior de la base del vítreo y el ecuador.
- c. Las roturas *ecuatoriales* están en o cerca del ecuador.
- d. Las roturas *postecuatoriales* están detrás del ecuador.
- e. Las roturas *maculares* (que son invariablemente agujeros) están en la mácula.

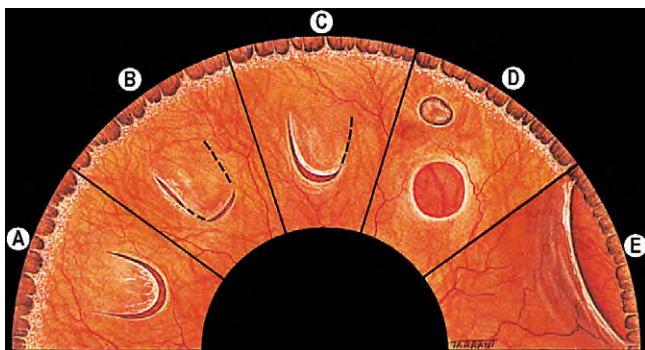


Fig. 16.5 Desgarros retinianos. (A) En forma de U; (B) lineales; (C) en forma de L; (D) en opérculo; (E) diálisis.

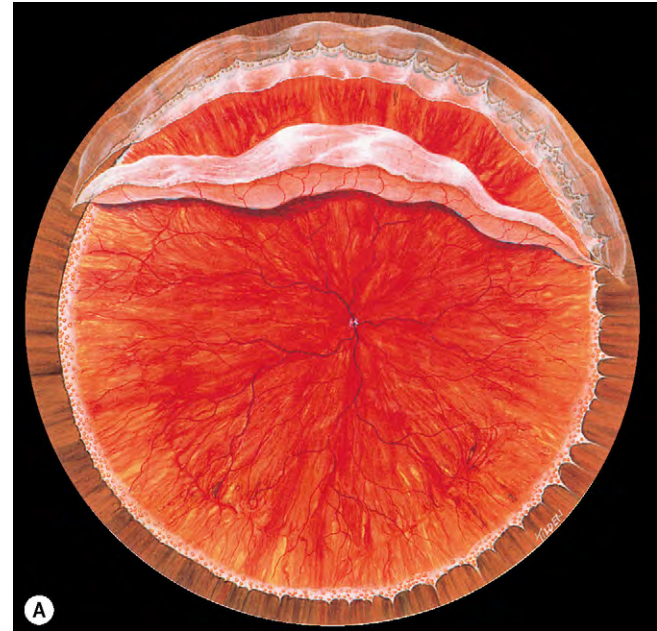


Fig. 16.6 (A) Desgarro retiniano gigante que afecta a la retina postoral inmediata; (B) la corteza vítrea está unida al borde anterior del desgarro.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)

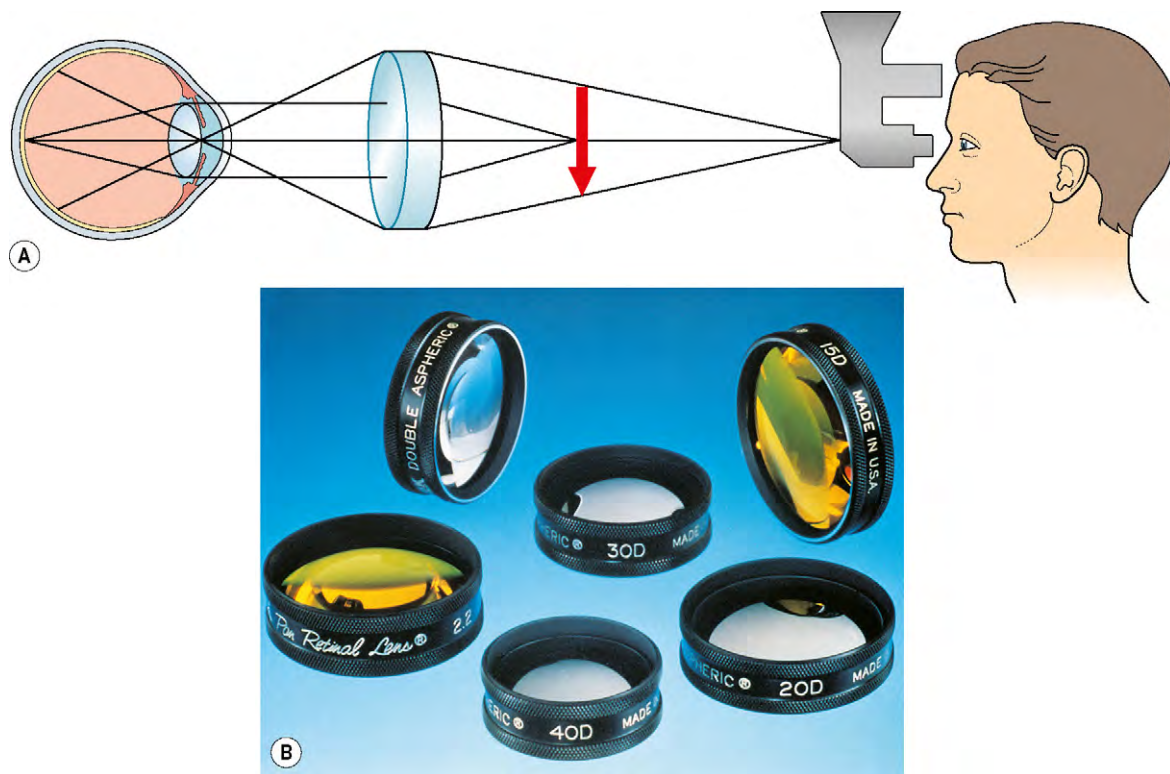


Fig. 16.7 (A) Fundamentos de la oftalmoscopia indirecta; (B) lentes de condensación.

Exploración clínica

Oftalmoscopia indirecta con casco frontal

1. **Fundamentos.** La oftalmoscopia indirecta proporciona una visión estereoscópica del fondo. La luz emitida desde el instrumento se transmite hasta el fondo a través de una lente de condensación mantenida en el punto focal del ojo, proporcionando de este modo una imagen del fondo invertida y volteada lateralmente (fig. 16.7A). Esta imagen se observa mediante un sistema de visualización especial en el oftalmoscopio. A medida que desciende la potencia de la lente de condensación aumenta la distancia de trabajo y la ampliación, pero se reduce el campo de visión, y viceversa.
2. Existen **lentes de condensación** de diferentes potencias y diámetros para la oftalmoscopia indirecta (fig. 16.7B).
 - La 20D (ampliación $\times 3$; campo de aproximadamente 45°) es la utilizada con más frecuencia para la exploración general del fondo.
 - La 25D (ampliación $\times 2,5$; campo de aproximadamente 50°).
 - La 30D (ampliación $\times 2$; campo de aproximadamente 60°) tiene una distancia de trabajo más corta y es útil cuando se examina a pacientes con pupilas pequeñas.
 - La 40D (ampliación $\times 1,5$; campo de aproximadamente 65°) se usa principalmente para examinar a los niños pequeños.
 - Panretiniana 2,2 (ampliación $\times 3$; campo de aproximadamente 55°).
3. **Técnica**
 - a. Se dilatan ambas pupilas con tropicamida al 1%, y si fuera necesario, con fenilefrina al 2,5%, de modo que no se contraigan cuando se expongan a la luz brillante durante la exploración.

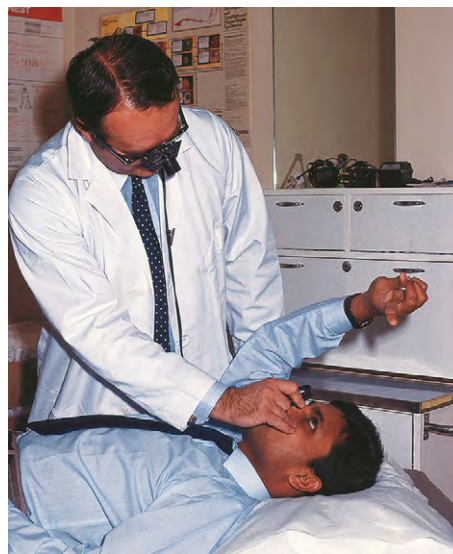


Fig. 16.8 Posición del paciente durante la oftalmoscopia indirecta.

- b. El paciente tiene que colocarse en decúbito supino con la cabeza apoyada sobre una almohada, en la cama (fig. 16.8), un sillón reclinable o una camilla, sin sentarse erguido en una silla.
- c. La sala de exploración debe oscurecerse.
- d. Los oculares se sitúan a la distancia interpupilar correcta y el haz se alinea de modo que quede en el centro del cuadro del visor.
- e. Se le pide al paciente que mantenga los ojos abiertos en todo momento.

- f. Las lentes se sujetan en una mano con la superficie plana de cara al paciente y durante toda la exploración se mantienen paralelas al plano del iris del paciente.
- g. En caso de necesidad, se separarán con suavidad los párpados del paciente con los dedos.
- h. Para intentar que el paciente se adapte a la luz, hay que pedirle que mire hacia arriba, examinando el fondo periférico superior en primer lugar.
- i. El paciente debe mover los ojos y la cabeza hacia las posiciones de exploración óptimas. Por ejemplo, durante la exploración de la periferia retiniana extrema, se le pide al paciente que dirija la mirada alejándose del examinador.

Indentación escleral

1. **Finalidad.** La indentación escleral solamente debe intentarse una vez que se haya adquirido experiencia con la oftalmoscopia indirecta. Su función principal es mejorar la visualización de la retina periférica anterior al ecuador (fig. 16.9); también permite una evaluación cinética de la retina.
2. **Técnica**
 - a. Para visualizar la ora serrata a las doce en punto, se debe pedir al paciente que mire hacia abajo, colocando el indentador escleral en la parte externa del párpado superior en el margen de la placa palpebral (fig. 16.10A).
 - b. Con el indentador en su sitio, se le pide al paciente que mire hacia arriba; le avanza al mismo tiempo el indentador hacia la órbita anterior en paralelo al globo ocular (fig. 16.10B).
 - c. Los ojos del examinador se alinean con las lentes de condensación y con el indentador.
 - d. Se presiona suavemente para crear un montículo (fig. 16.10C) y a continuación se mueve el indentador hasta la zona adyacente al fondo. El indentador debe mantenerse tangencial al globo ocular en todo momento, ya que la indentación perpendicular es dolorosa.

Exploración de Goldmann de tres espejos

1. La lente de Goldmann de tres espejos consta de cuatro elementos; la lente central y tres espejos dispuestos en ángulos diferentes. Como la curvatura de la superficie de contacto de la lente es más pronunciada que la de la córnea, se necesita una sustancia de acoplamiento viscosa con el mismo índice de refracción que la córnea para que

actúe de puente entre la córnea y la goniolente. Es importante estar familiarizado con cada uno de los elementos de la lente (fig. 16.11):

- La parte central proporciona una visión vertical de 30° del polo posterior.

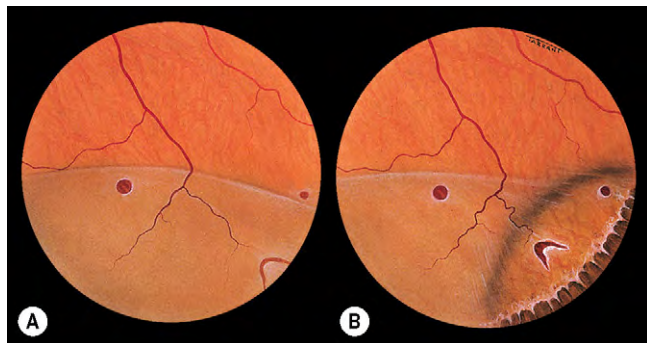
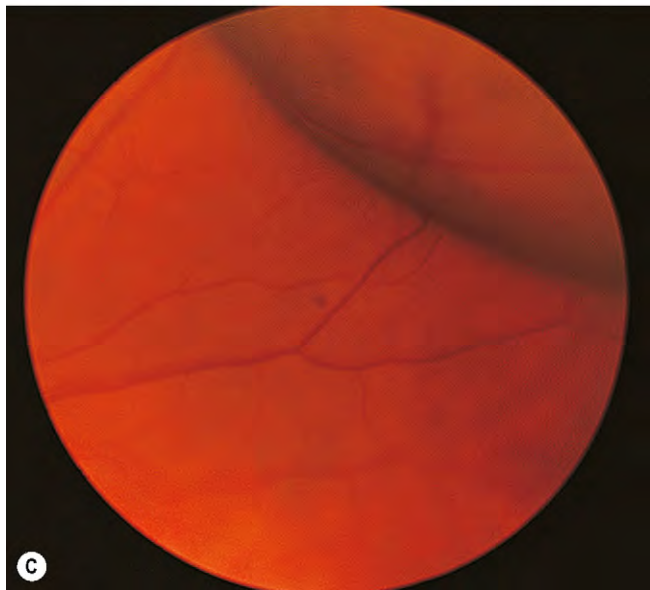


Fig. 16.9 Aspecto de las roturas retinianas en la retina desprendida. (A) Sin indentación escleral; (B) con indentación.

Fig. 16.10 Técnica de indentación escleral. (A) Inserción del indentador; (B) indentación; (C) montículo creado por la indentación.

(Cortesía de N.E. Byer, en *The Peripheral Retina in Profile, A Stereoscopic Atlas*, Criterion Press, Torrance, California, 1982 fig. C.)



Fig. 16.11 Lente de Goldman de tres espejos.

- El espejo ecuatorial (el más grande y con forma oblonga) permite visualizar desde los 30° hasta el ecuador.
- El espejo periférico (de tamaño intermedio y con forma cuadrada) permite la visualización entre el ecuador y la ora serrata.
- El espejo de gonioscopia (el más pequeño y con forma abovedada) se puede usar para visualizar los extremos de la periferia retiniana y la pars plana.
- Por tanto, es evidente que cuanto menor sea el espejo mayor será la visión periférica observada.

2. Colocación del espejo

- El espejo debería colocarse en la zona opuesta a la zona del fondo que se va a examinar; para examinar la zona de las doce en punto, el espejo debería colocarse en la posición de las seis en punto.
- Cuando se visualiza el meridiano vertical, la imagen está al revés pero no invertida lateralmente, a diferencia de la oftalmoscopia indirecta. Las lesiones localizadas a la izquierda de las doce en punto en la retina aparecerán por tanto en el espejo en el lado izquierdo (fig. 16.12).
- Cuando se visualiza el meridiano horizontal, la imagen está invertida lateralmente.

3. Técnica

- Las pupilas están dilatadas.
- El tornillo de bloqueo de la lámpara de hendidura está desbloqueado (fig. 16.13A) para poder inclinar la columna de iluminación (fig. 16.13B).
- Se instilan gotas anestésicas.
- El líquido de acoplamiento (metilcelulosa de alta viscosidad o equivalente) se inserta en la copa de la lente de contacto; no se debe rellenar más de la mitad.
- Se le pide al paciente que mire hacia arriba; el reborde inferior de la lente se inserta en el fondo de saco inferior (fig. 16.14A) y se presiona rápidamente contra la córnea de modo que el líquido quede retenido (fig. 16.14B).
- La columna de iluminación debe estar siempre inclinada, salvo cuando se visualiza la posición de las doce en punto en el fondo (esto es, con el espejo a las seis en punto).

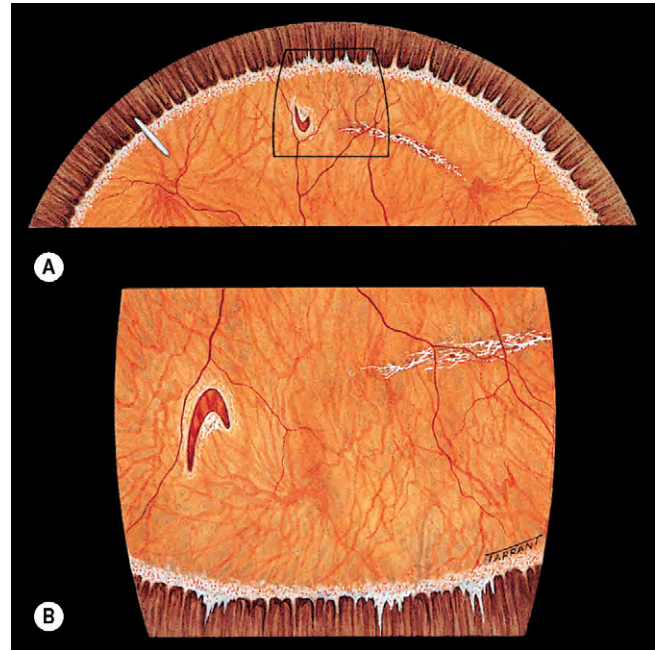


Fig. 16.12 (A) Desgarro en U a la izquierda de las doce en punto e isla de degeneración reticular a la derecha de las doce en punto; (B) las mismas lesiones vistas con la lente de tres espejos colocada a las seis en punto.

- g. Cuando se visualizan los meridianos horizontales (es decir, posiciones de las tres y las nueve en punto en el fondo) la columna debe permanecer central.
- h. Cuando se visualizan los meridianos verticales (es decir, posiciones de las seis y las doce en punto) la columna puede colocarse a la derecha o a la izquierda del centro (fig. 16.15).
- i. Cuando se visualizan los meridianos oblicuos (es decir, posiciones de la una y media y las siete y media), la columna se mantiene a la derecha del centro, y viceversa cuando se visualizan las posiciones de las diez y media y las cuatro y media.
- j. Cuando se visualizan posiciones diferentes de la periferia de la retina, el eje del haz se rota, de modo que quede siempre en ángulo recto con respecto al espejo.
- k. Para visualizar la totalidad del fondo, la lente se rota 360° utilizando en primer lugar el espejo del ecuador y a continuación los espejos periféricos.
- l. Para obtener una visión más periférica de la retina, la lente se inclina hacia el lado contrario, pidiendo al paciente que mueva los ojos hacia el mismo lado. Por ejemplo, para obtener una visión periférica de las doce en punto (con los espejos a las seis en punto), inclinar la lente hacia abajo y pedir al paciente que mire hacia arriba.
- m. La cavidad vítrea se examina con la lente central utilizando un haz de hendidura horizontal y vertical (fig. 16.16).
- n. Se explora el polo posterior.

Trazado del fondo

- Técnica.** La imagen que se visualiza con la oftalmoscopia indirecta está invertida verticalmente y volteada lateralmente. Este fenómeno puede compensarse cuando se visualiza el fondo si se coloca la parte superior de la gráfica hacia los pies del paciente (es decir, al revés). De

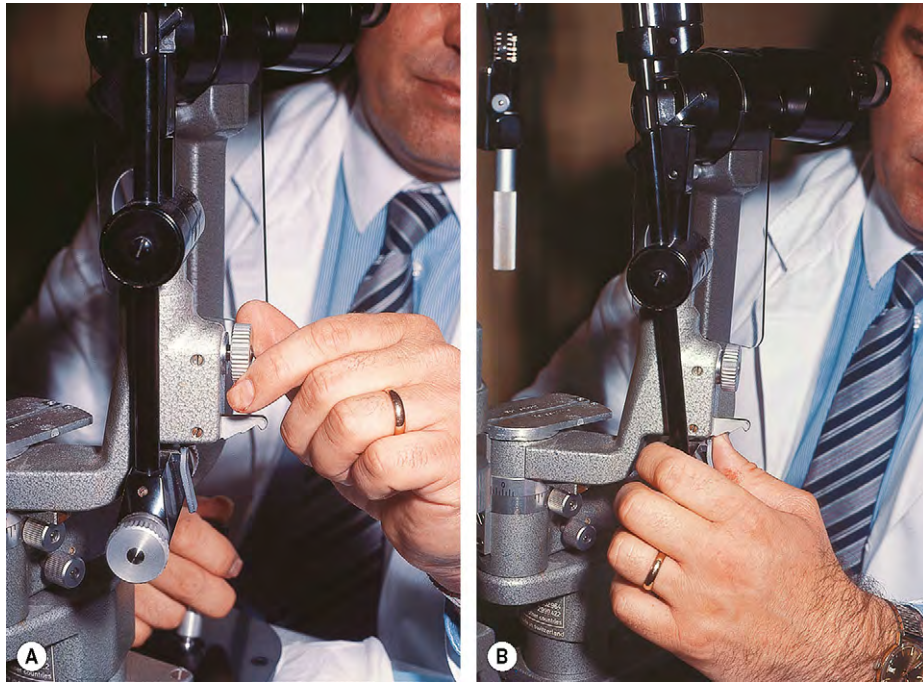


Fig. 16.13 Preparación de la lámpara de hendidura para la exploración del fondo de ojo. (A) Desbloqueo del tornillo; (B) inclinación de la columna de iluminación.



Fig. 16.14 (A) Inserción de la lente de tres espejos en el fondo de saco inferior con el paciente mirando hacia arriba; (B) lente de tres espejos en posición.

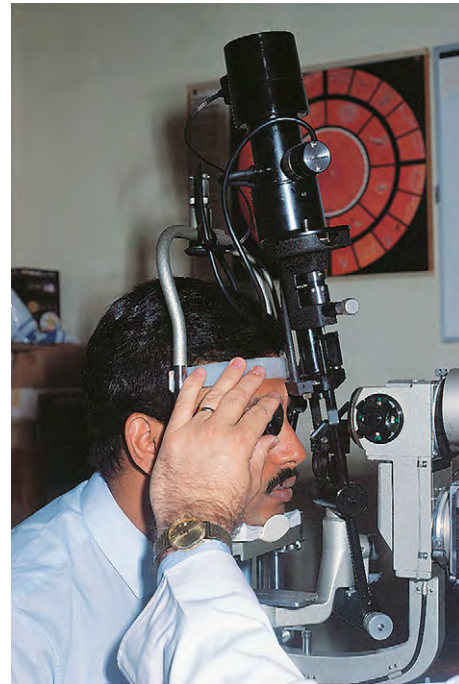


Fig. 16.15 La columna de iluminación se inclina y se coloca a la derecha del centro para visualizar el meridiano oblicuo en las posiciones horarias de la una y media y de las siete y media.

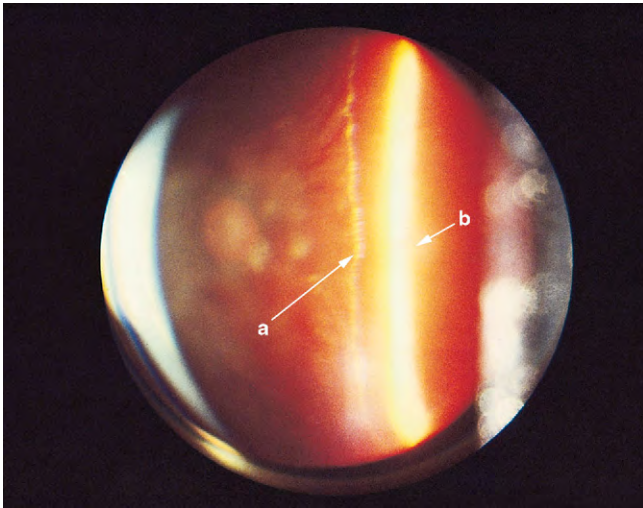


Fig. 16.16 Biomicroscopia que muestra el desprendimiento del vítreo posterior sin hundimiento. La cara hialoidea posterior está señalada por la flecha larga «a» y la retina por la flecha corta «b».

(Cortesía de C.L. Schepens, C.L. Trempe y M. Takahashi, en *Atlas of Vitreous Biomicroscopy*, Butterworth-Heinemann 1999.)

este modo, la posición invertida de la gráfica con respecto a los ojos del paciente se corresponde con la imagen del fondo obtenida por el observador. Por ejemplo, un desgarro en U a las once en punto en el ojo derecho del paciente se corresponderá con la posición de las once en punto en la gráfica; lo mismo se aplica a la zona de degeneración reticular entre la una y las dos en punto (fig. 16.17A).

2. Código de colores (fig. 16.17B)

- Los límites del DR se dibujan empezando en el nervio óptico y extendiéndose hasta la periferia.
- La retina desprendida se sombrea de azul y la retina plana, de rojo.
- El trayecto de las venas retinianas se indica en azul. Las arteriolas retinianas no suelen dibujarse, a menos que sirvan de guía específica para una lesión importante.
- Las roturas retinianas se dibujan en rojo con perfiles en azul; la parte plana del desgarro retiniano también se pinta de azul.
- La retina delgada está indicada por un sombreado rojo perfilado en azul, la degeneración reticular se representa como un sombreado azul perfilado en azul, el pigmento retiniano es negro, los exudados retinianos son amarillos y las opacidades vítreas, verdes.

Detección de la rotura primaria

La rotura primaria es la única responsable del DR. Una rotura secundaria no es responsable del DR porque estaba presente antes del desarrollo del DR o después del desprendimiento de retina. Identificar la rotura primaria es de la mayor importancia. Para ello, son útiles las siguientes consideraciones.

1. La **distribución de roturas** en los ojos con un DR es aproximadamente la siguiente: el 60% en el cuadrante temporal superior; el 15% en el cuadrante nasal superior; el 15% en el cuadrante temporal inferior; el 10% en el cuadrante temporal inferior. Por tanto, el cuadrante temporal superior es, con diferencia, el lugar más frecuente de formación

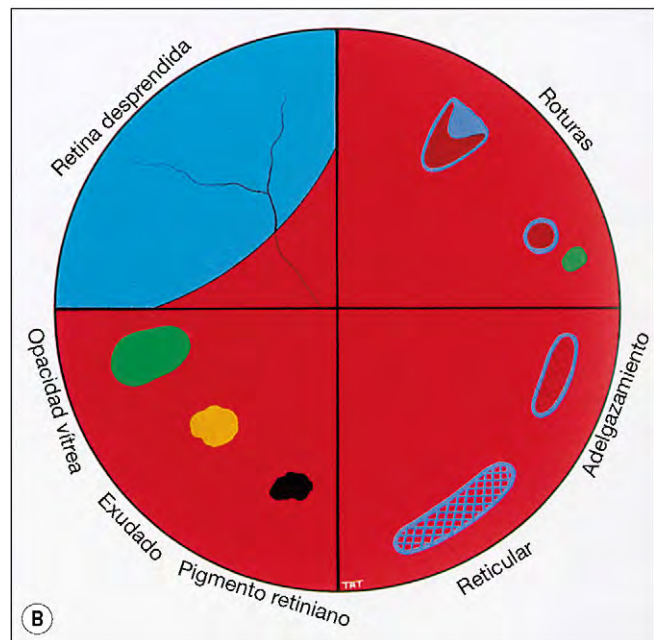
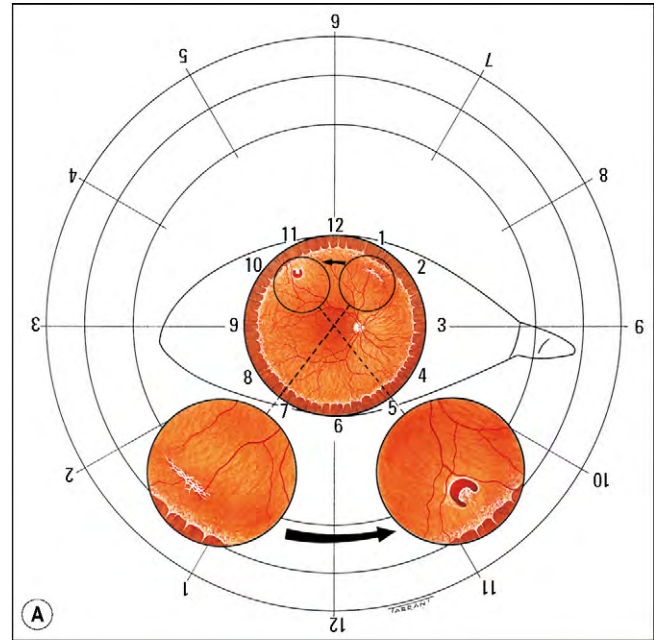


Fig. 16.17 Técnica de representación de las lesiones retinianas (A) Posición de la gráfica con respecto al ojo; (B) código de colores para documentar la patología retiniana.

de roturas retinianas, y debe examinarse con gran detalle si no se detecta inicialmente una rotura. También hay que recordar que aproximadamente el 50% de los ojos con DR tienen más de una rotura, y en la mayoría de los casos se encuentran dentro de los 90° entre ellas.

2. La **configuración del LSR** es importante porque se extiende de forma gravitatoria, y su forma está determinada por los límites anatómicos (ora serrata y nervio óptico) y por la localización de la rotura retiniana primaria. Si la rotura primaria se localiza en la parte superior, el LSR se extiende primero inferiormente en el mismo

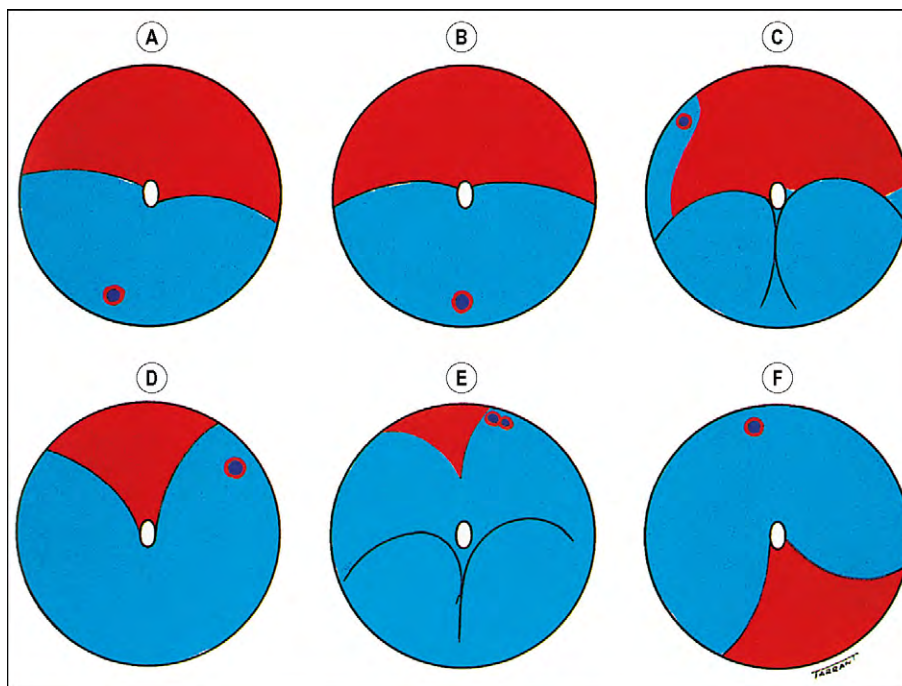


Fig. 16.18 Distribución de líquido subretiniano en la rotura primaria (v. el texto).

lado que la rotura, y luego hacia arriba en el lado contrario del fondo de ojo. Por tanto, la localización probable de la rotura retiniana primaria puede predecirse estudiando la forma del DR.

- Un DR inferior poco profundo en el que el LSR es ligeramente más alto en el lado temporal señala una rotura primaria localizada inferiormente en ese lado (fig. 16.18A).
- Una rotura primaria localizada en la posición de las seis horas causará un DR inferior con niveles de líquido distribuidos homogéneamente (fig. 16.18B).
- En un DR inferior bulloso, la rotura primaria suele estar por encima del meridiano horizontal (fig. 16.18C).
- Si la rotura primaria está localizada en el cuadrante nasal superior, el LSR rodeará la papila óptica y luego ascenderá por el lado temporal hasta quedar a nivel de la rotura primaria (fig. 16.18D).
- Un DR subtotal con una cuña superior de retina adherida señala una rotura primaria localizada en la periferia más cerca de su borde más alto (fig. 16.18E).
- Cuando el LSR atraviesa la línea media vertical por encima, la rotura primaria está cerca de las doce horas y el extremo inferior del DR corresponde al lado de la rotura (fig. 16.18F).

Los puntos anteriores son importantes, porque facilitan la prevención del tratamiento de una rotura secundaria a la vez que obvia una rotura primaria. Por tanto, es esencial asegurar que la forma del DR se corresponde con la localización de una supuesta rotura retiniana primaria.

3. Historia. Aunque la localización de los destellos de luz (fotopsia) no tiene valor para predecir el foco de la rotura primaria, el cuadrante en el que aparece primero un defecto del campo visual tiene un valor considerable. Por ejemplo, si un defecto del campo visual se inicia en el cuadrante nasal superior, la rotura primaria probablemente se localiza en el cuadrante temporal inferior.

Ecografía

La ecografía bidimensional es sumamente útil para el diagnóstico del DR en ojos con medios opacos, con hemorragias vítreas particularmente intensas que impiden visualizar el fondo (v. figs. 17.1C y D).

Fundamentos

- Definiciones.** La ecografía utiliza un sonido que escapa del intervalo de la audición humana. La ecografía utiliza ondas de sonido de frecuencia alta para generar ecos que golpean las interfases entre estructuras acústicamente diferentes.
- El transductor** consta de un cristal piezoeléctrico que, cuando se estimula con una corriente eléctrica, vibra a una frecuencia que emite ondas ultrasónicas. Si el cristal es golpeado por ondas ultrasónicas, genera una corriente eléctrica. Las ondas ultrasónicas son reflejadas por los tejidos de vuelta hacia la sonda y son absorbidos por el cristal, que produce una corriente eléctrica proporcional que se envía al receptor. A continuación se procesa la señal y se representa como un eco en la pantalla. La amplificación muestra diferencias en las potencias de los ecos reflejados. La corriente eléctrica pasa a través del cristal y a continuación se desactiva en un ciclo rápido para intentar que el ultrasonido pueda emitirse y después absorberse.
- Las **sondas** pueden ser vectoriales o lineales. En una sonda vectorial, la fuente de ultrasonidos principal oscila hacia delante y hacia atrás para generar un barrido de ultrasonidos. En una sonda lineal, se alinean varias fuentes de ultrasonidos en una cuadrícula para cubrir una zona específica. La magnitud de sonido reflejado se representa como un punto de luz. Cuanto mayor sea la cantidad de sonido reflejado, más brillante será el punto. La ecografía bidimensional en modo B proporciona información topográfica relativa al tamaño, la forma y la

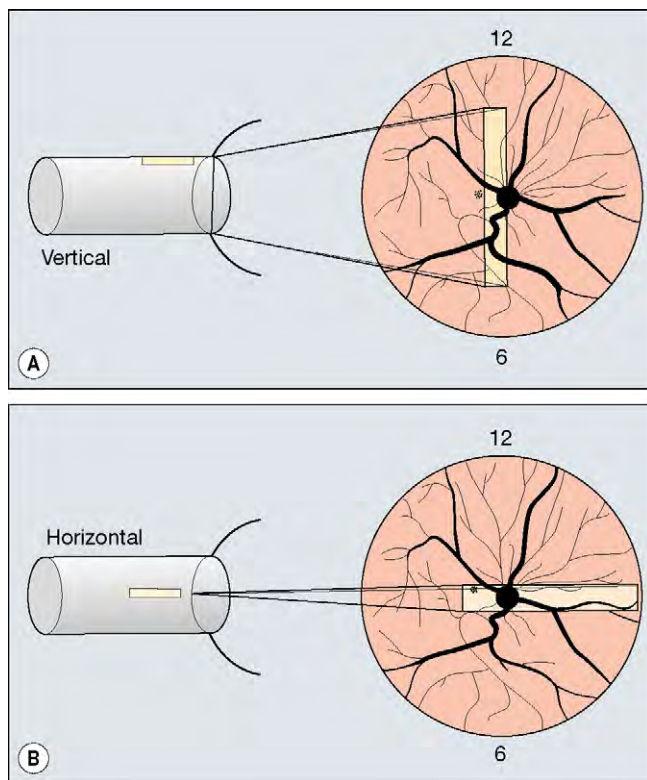


Fig. 16.19 Técnica de barrido ecográfico del globo ocular. (A) Barrido vertical con el marcador apuntando hacia la ceja; (B) barrido horizontal con el marcador apuntando hacia la nariz.

calidad de la lesión, así como de su relación con otras estructuras. También se dispone de imágenes tridimensionales. Entre sus aplicaciones están la medición del volumen tumoral y para mejorar la localización de una placa radiactiva sobre un tumor.

Técnica

Cada sonda tiene un marcador de orientación que se correlaciona con un punto en la pantalla, habitualmente en la izquierda.

- Se instilan gotas anestésicas y el paciente se coloca en decúbito supino.
- El examinador se sienta por detrás de la cabeza del paciente y sostiene la sonda con su mano dominante.
- Sobre la punta de la sonda se coloca metilcelulosa o un gel oftálmico para que actúe de sustancia de acoplamiento.
- Se realiza un barrido vertical con el marcador de la sonda orientado hacia arriba (fig. 16.19A).
- Se realiza un barrido horizontal con el marcador apuntando hacia la nariz (fig. 16.19B).
- A continuación, se examina el ojo con el paciente mirando de frente, hacia arriba, hacia abajo, hacia la izquierda y hacia la derecha. Puede realizarse un barrido para cada posición vertical y horizontal.
- El examinador mueve a continuación la sonda en la dirección opuesta al movimiento del ojo. Por ejemplo, cuando se explora el ojo derecho, el paciente mira hacia la izquierda y la sonda se mueve hacia la derecha del paciente, se realiza un barrido del fondo nasal anterior al

ecuador y viceversa. El barrido dinámico se realiza moviendo el ojo, pero no la sonda.

La ganancia ajusta la amplificación de la señal del eco, de forma similar al control de volumen de una radio. Las ganancias más altas aumentan la sensibilidad del instrumento para mostrar ecos débiles, como las opacidades vítreas. Las ganancias menores muestran ecos fuertes como los de la retina y la esclerótica, aunque mejoran la resolución porque estrechan el haz.

DESPRENDIMIENTO DE RETINA REGMATÓGENO

Patogenia

El DR regmatógeno afecta a 1:10.000 de la población cada año, y los dos ojos resultan afectados en alrededor del 10% de los pacientes. Se caracteriza por la presencia de una rotura retiniana que se mantiene abierta por la tracción vitreoretiniana, que permite la acumulación de humor vítreo licuado bajo la RNS que lo separa del EPR. Las roturas retinianas responsables del DR están causadas por una interconexión entre la tracción vitreoretiniana dinámica y una debilidad subyacente en la retina periférica, conocida como degeneración predisponente. Aunque con una rotura retiniana no se producirá ningún DR si el vítreo no está por lo menos parcialmente licuado y si no existe la tracción necesaria.

Tracción vitreoretiniana dinámica

- Patogenia.** La sinéresis define la licuefacción del gel vítreo (fig. 16.20A). En algunos ojos con sinéresis se desarrolla un agujero en la membrana hialoidea posterior, y el líquido desde el centro de la cavidad vítrea pasa a través de este defecto hacia el recién formado espacio retrohialoideo. Este proceso desprende por la fuerza la superficie vítrea posterior y la membrana hialoidea posterior de la MLI de la retina sensorial, hasta el borde posterior de la base del vítreo (fig. 16.20B). El gel vítreo sólido restante se colapsa a nivel inferior, y el espacio retrohialoideo está totalmente ocupado por el líquido sinquítico. Este proceso se denomina DVP agudo con colapso (fig. 16.21) y subsiguientemente se denominará DVP.
- La **edad de inicio** suelen ser los 45-65 años en la población general, pero puede aparecer antes en los individuos miopes o con predisposición (p. ej., traumatismos, uveítis). El otro ojo suele afectarse a menudo en el transcurso de los 6 meses a 2 años siguientes. Los síntomas se comentan más adelante.

Complicaciones del DVP agudo

Después de un DVP, la retina sensorial ya no está protegida por la corteza vítrea estable y puede afectarse directamente por fuerzas traccionales vitreoretinianas dinámicas. Las complicaciones que amenazan la visión del DVP agudo dependen de la fuerza y extensión de las adherencias vitreoretinianas preexistentes.

- En la mayoría de los ojos **no se producen complicaciones** porque las uniones vitreoretinianas son débiles, de forma que la corteza vítrea se desprende completamente sin secuelas.

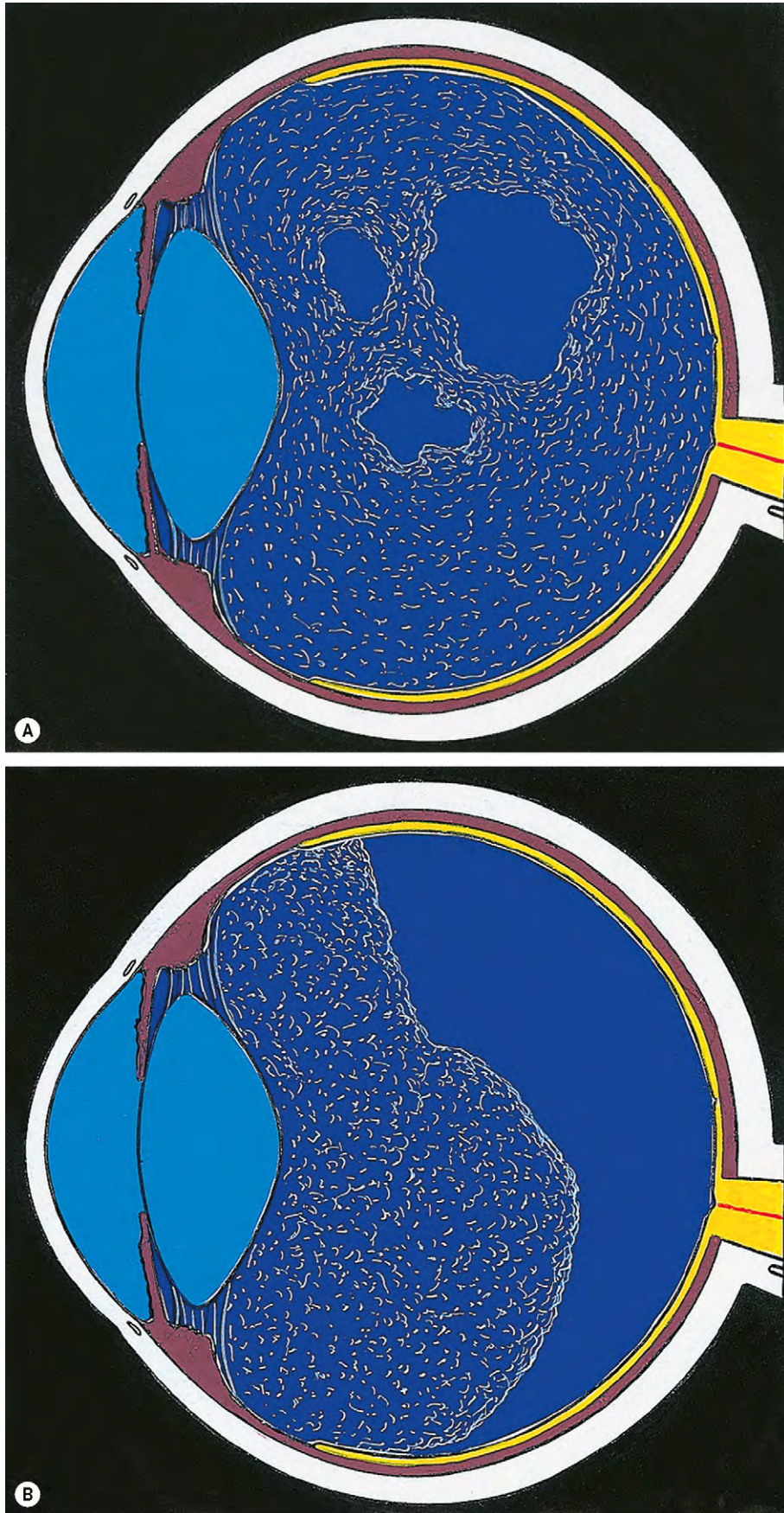


Fig. 16.20 (A) Sinéresis vítreas; (B) desprendimiento vítreo posterior no complicado.

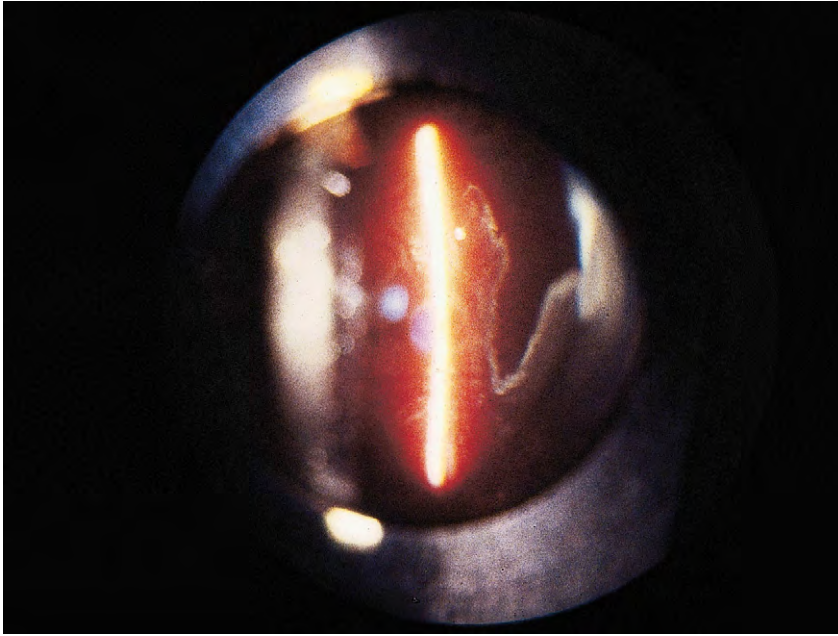


Fig. 16.21 Biomicroscopia que muestra el desprendimiento vítreo posterior con hundimiento.

(Cortesía de C.L. Schepens, C.L. Trempe y M. Takahashi, en *Atlas of Vitreous Biomicroscopy*, Butterworth-Heinemann 1999.)

2. Se desarrollan **desgarros retinianos** por transmisión de la tracción a lugares de adhesión vitreoretinianas anormalmente fuertes, como se ha descrito antes (figs. 16.22A y B). Aunque los desgarros suelen desarrollarse en el momento de producirse el DVP, ocasionalmente se retrasan unas semanas. Por tanto, hay que examinar de nuevo a los pacientes con un DVP aislado al cabo de 1-6 semanas según los factores de riesgo. Los desgarros asociados con un DVP agudo suelen manifestar síntomas, son en herradura, se localizan en el fondo de ojo superior y pueden asociarse con una hemorragia vítrea por la rotura de un vaso sanguíneo de la retina periférica. Una vez formado un desgarro, el líquido retrohialoideo tiene acceso directo al espacio subretiniano.
3. En ocasiones se produce una **avulsión de un vaso sanguíneo periférico** que origina hemorragia vítrea en ausencia de formación de un desgarro de retina.

Alrededor del 60% de las roturas se produce en las zonas de la retina periférica que muestran cambios específicos. Estas lesiones pueden asociarse con una descomposición espontánea del tejido retiniano, patológicamente adelgazado, que causa un agujero retiniano o predisponen a la formación de desgarros retinianos en los ojos con DVP agudo. Los agujeros retinianos generalmente son más pequeños que los desgarros, y conllevan un riesgo menor de DR. El desprendimiento de retina sin un DVP suele asociarse con diálisis retiniana o con agujeros redondos, con predominio en las mujeres jóvenes con miopía.

Degeneración reticular

1. **Prevalencia.** La degeneración reticular se encuentra en el 8% de la población. Probablemente se desarrolla pronto, con una incidencia máxima durante la segunda y tercera décadas de la vida. Se encuentra con mayor frecuencia en los individuos miopes moderados y es la degeneración más importante relacionada directamente con el DR. Suele ser bilateral y se localiza con mayor frecuencia en el fondo de ojo temporal, más que en el nasal, y más a nivel superior que a nivel inferior. Se encuentra una dege-

neración reticular en el 40% de los ojos con desprendimiento de retina.

2. **Patología.** Existe una discontinuidad de la membrana limitante interna, con atrofia variable de la RNS. El vítreo sobre una zona de retícula es sinquítico, pero aumentan las adherencias vítreas alrededor de los márgenes (fig. 16.23).
3. **Signos**
 - Zonas fusiformes de adelgazamiento retiniano, normalmente entre el ecuador y el borde posterior de la base del vítreo.
 - Un signo característico es una trama arborescente de líneas blancas dentro de las islas (fig. 16.24A).
 - Algunas lesiones reticulares pueden asociarse con «copos de nieve» (restos de células de Müller degeneradas, fig. 16.24B).
 - La hiperplasia asociada con el EPR es habitual (fig. 16.24C).
 - Con frecuencia se encuentran pequeños agujeros en las lesiones reticulares, que suelen ser inocuos (fig. 16.24D).
4. **Complicaciones**
 - a. *No se encuentran complicaciones* en la mayoría de los pacientes (fig. 16.25A).
 - b. *Se producen desgarros* ocasionalmente en los ojos con un DVP agudo. Puede verse una pequeña zona reticular en el colgajo del desgarro que representa una adherencia vitreoretiniana fuerte (fig. 16.25B). Los desgarros también pueden desarrollarse a lo largo del borde posterior de una isla de retícula (fig. 16.25C). Suelen aparecer en los miopes mayores de 50 años y el LSR progresa más rápidamente que en los DR causados por agujeros redondos pequeños.
 - c. Los *agujeros atróficos* (fig. 16.25D) no suelen producir un DR, especialmente en los miopes jóvenes. En estos pacientes el DR puede no estar precedido de síntomas de DVP agudo (fotopsia y moscas volantes), y el LSR suele extenderse lentamente, de forma que el diagnóstico se retrasa hasta que se afecta la visión central. Con frecuencia el otro ojo tiene una distribución de los agujeros «en imagen de espejo».

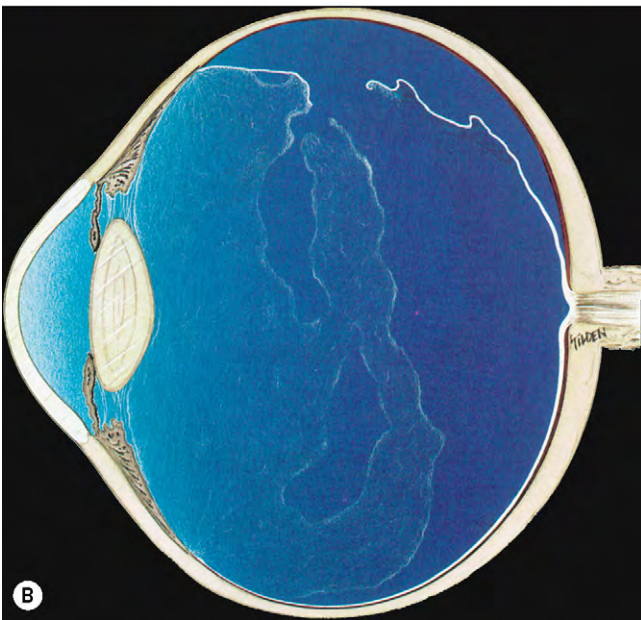
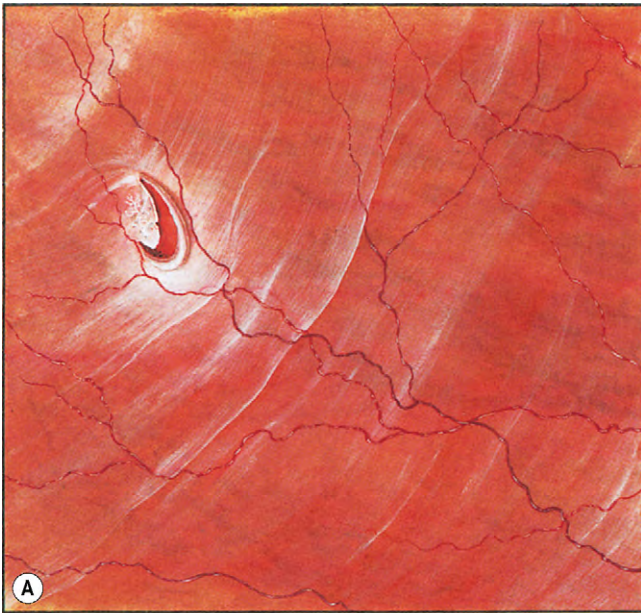


Fig. 16.22 (A) Desgarro en U y líquido subretiniano localizado asociado a un desprendimiento vítreo posterior agudo; **(B)** el vítreo muestra sinéresis, desprendimiento vítreo posterior con colapso parcial y adherencia retenida del vítreo cortical al colgajo del desgarro.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)

Degeneración «en baba de caracol»

La degeneración «en baba de caracol» se caracteriza por bandas claramente delimitadas de «copos de nieve» muy apretados, que dan a la retina periférica un aspecto parecido a escarcha blanca. Las islas son más largas que en la degeneración reticular y pueden asociarse con una licuefacción vítreo suprayacente. Sin embargo, no suele haber una tracción vítreo importante en el borde posterior de las lesiones, de forma que es infrecuente que se produzcan desgarros traccionales en forma de U, aunque pueden existir agujeros redondos dentro de las «babas de caracol» (fig. 16.26).

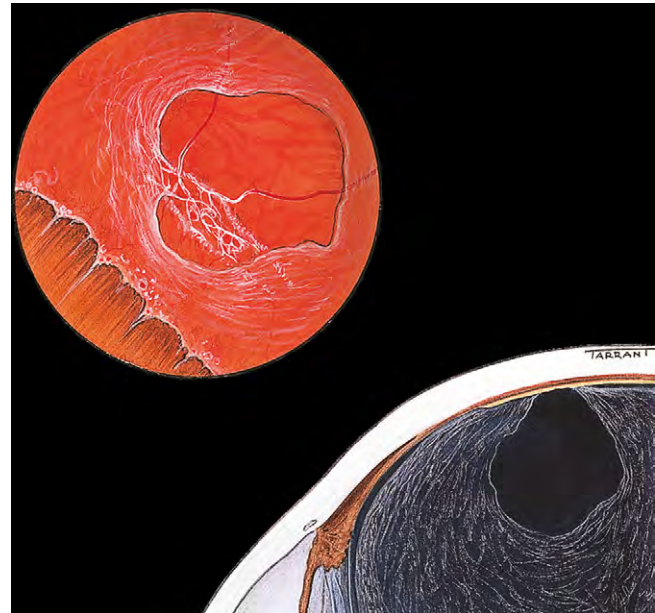


Fig. 16.23 Cambios vítreos asociados a degeneración.

Retinosquisis degenerativa

- 1. Prevalencia.** La retinosquisis degenerativa se encuentra en el 5% de la población de más de 20 años y es particularmente prevalente en los hipermétropes (el 70% de los pacientes son hipermétropes). Con frecuencia están afectados los dos ojos.
- 2. Patología.** Existe una coalescencia de lesiones quísticas por degeneración de elementos neuroretinianos y gliales de soporte en las zonas de degeneración cistoide periférica (fig. 16.27A). Esto acaba produciendo una separación o división de la RNS en una capa interna (vítrea) y otra externa (coroidea), con rotura de neuronas y pérdida completa de la función visual en la zona afectada. En la retinosquisis clásica, la división se produce en la capa plexiforme externa; en la retinosquisis reticular, que es menos habitual, la división se produce en la capa de fibras nerviosas.
- 3. Signos**
 - La retinosquisis precoz suele afectar a la periferia inferotemporal extrema de ambos fondos de ojo, que aparecen como una exageración de la degeneración microcistoide, con una elevación inmóvil uniforme de la retina (fig. 16.27B).
 - La lesión puede progresar circunferencialmente hasta que se ha afectado toda la periferia del fondo de ojo. La forma característica suele permanecer por delante del ecuador, aunque el tipo reticular se extiende más allá.
 - La superficie de la capa interna muestra «copos de nieve», además de vasos sanguíneos cubiertos o «en hilo de plata», y en la cavidad de separación se pueden tender puentes con filas de tejido desgarrado de color gris-blanco (fig. 16.28).
 - Son frecuentes los microaneurismas y las telangiectasias pequeñas, sobre todo en el tipo reticular.
- 4. Complicaciones**
 - a.** En la mayoría de casos *no se producen complicaciones* y la dolencia es asintomática e inocua.

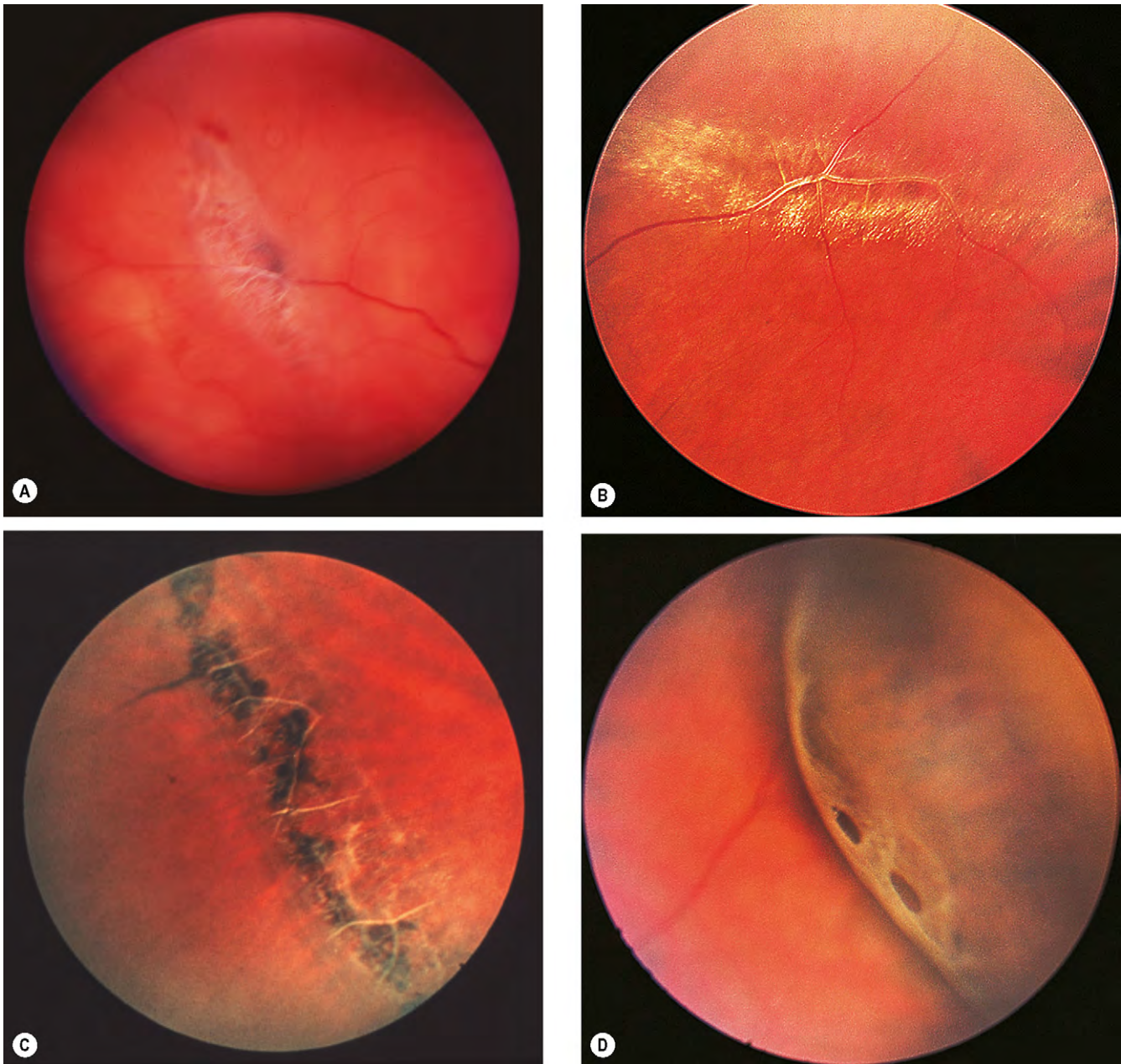


Fig. 16.24 Signos clínicos de la degeneración reticular. **(A)** Pequeña isla de retina con una trama arborescente de líneas blancas; **(B)** retícula asociada con «copos de nieve»; **(C)** retícula asociada con cambios del EPR; **(D)** agujeros pequeños en la retina observados en la indentación escleral.

(Cortesía de N.E. Byer, en *The Peripheral Retina in Profile, A Stereoscopic Atlas*, Criterion Press, Torrance, California 1982, figs. B y D.)

- b. **Roturas.** Las roturas de la capa interna son pequeñas y redondas, mientras que las roturas menos frecuentes de la capa externa suelen ser mayores, con bordes enrollados y localizados por detrás del ecuador (fig. 16.29).
- c. El DR se desarrolla ocasionalmente en ojos con roturas en las dos capas (fig. 16.30A), especialmente en presencia de DVP. Los ojos con sólo roturas en la capa externa, como norma no siempre desarrollan un DR, porque el líquido dentro de la cavidad de separación es viscoso y no pasa fácilmente al espacio subretiniano. Sin embargo, ocasionalmente el líquido pierde su viscosidad y pasa a través de la rotura hacia el

espacio subretiniano, dando lugar a un desprendimiento localizado de la capa retiniana externa, que suele confinarse a la zona de retinosquiasis (fig. 16.30B). El desprendimiento casi siempre es asintomático, no suele ser progresivo ni requerir tratamiento.

- d. La **hemorragia intravítrea** es infrecuente.

«Blanco con presión» y «blanco sin presión»

1. El «blanco con presión» es un aspecto gris translúcido de la retina, causado por indentación de la esclerótica (fig. 16.31A). Cada zona tiene una configuración fija que no cambia cuando la indentación de la esclerótica se desplaza

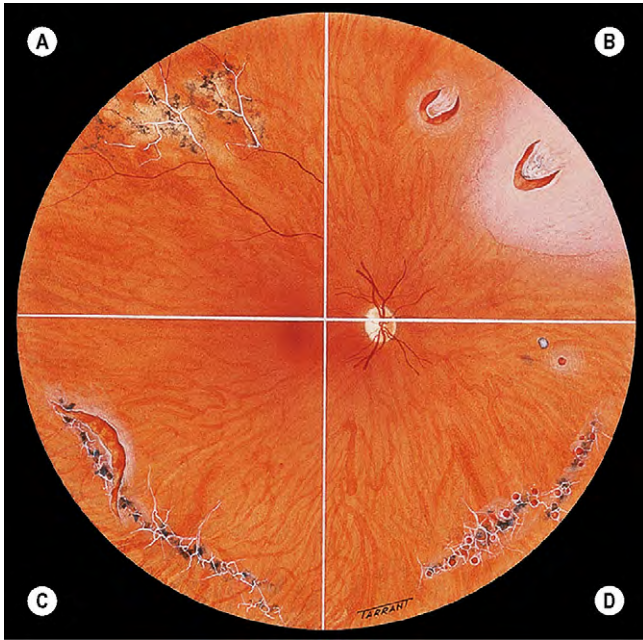


Fig. 16.25 Complicaciones de la degeneración reticular. **(A)** Retícula radial atípica sin roturas; **(B)** dos desgarros en U, el más grande de los cuales muestra un pequeño parche de retícula en su colgajo y está rodeado por un pequeño charco de líquido subretiniano; **(C)** desgarro lineal a lo largo del margen posterior de la retícula; **(D)** múltiples agujeros pequeños dentro de islas de retícula.

a una zona adyacente. Se observa con frecuencia en los ojos sanos y puede asociarse con una adherencia anormalmente fuerte del gel vítreo (fig. 16.31B). También se observa a lo largo del borde posterior de las islas de degeneración reticular, degeneración «en baba de caracol» y la capa externa de la retinosquisis adquirida.

2. En el «blanco sin presión», la retina tiene el mismo aspecto, pero sin indentación escleral. En una exploración habitual, una zona normal de retina rodeada de «blanco sin presión» puede confundirse con un agujero retiniano plano (fig. 16.32A). Ocasionalmente, se desarrollan desgarros gigantes a lo largo del borde posterior del «blanco sin presión» (fig. 16.32B). Por esta razón, si se encuentra «blanco sin presión» en el otro ojo de un paciente con un desgarro de retina gigante espontáneo hay que aplicar un tratamiento profiláctico. Es aconsejable tratar profilácticamente los ojos contralaterales de desgarros retinianos gigantes no traumáticos, con crioterapia de 360° o foto-coagulación con láser de argón indirecta, independientemente de la presencia de «blanco sin presión», si no han desarrollado un DVP.

Atrofia coriorretiniana difusa

La atrofia coriorretiniana difusa se caracteriza por despigmentación corioidea y adelgazamiento de la retina suprayacente en la zona ecuatorial de los ojos muy miopes. Los agujeros retinianos que se desarrollan en la retina atrofica pueden producir un DR (fig. 16.33). Por la falta de contraste entre la coroides despigmentada y la retina sensorial, suele ser muy difícil visualizar agujeros pequeños sin la ayuda de biomicroscopia con lámpara de hendidura.

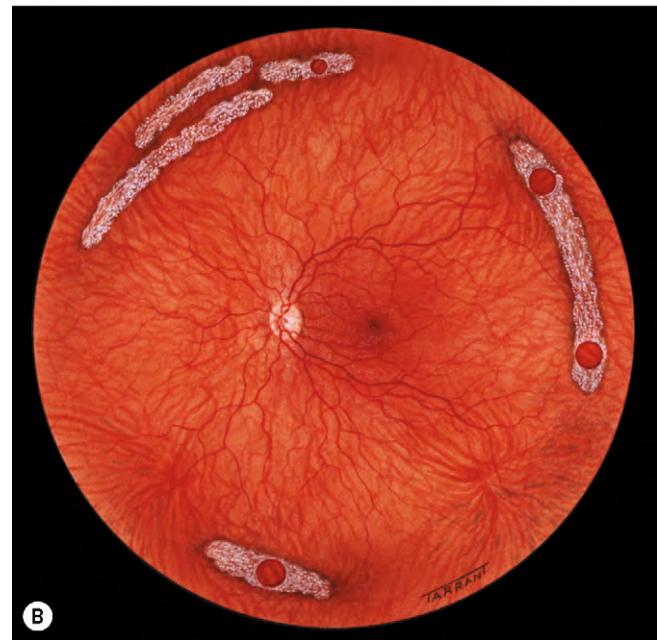
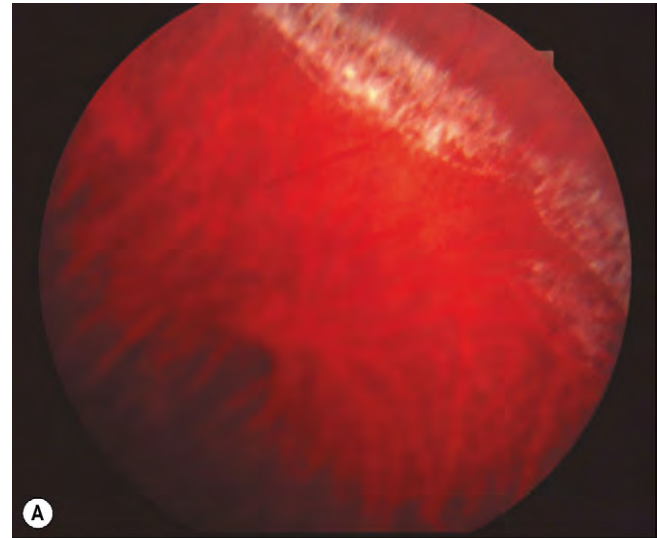


Fig. 16.26 Islas de degeneración en «baba de caracol», algunas de las cuales presentan agujero.

Importancia de la miopía

Aunque los miopes constituyen hasta el 10% de la población general, por encima del 40% de todos los DR se producen en ojos miopes. Cuanto mayor es el error de refracción mayor es el riesgo de DR. Los siguientes factores interrelacionados predisponen a que un ojo miope presente un DR:

1. La **degeneración «Lattice» o reticular** es más frecuente en los miopes moderados, y da lugar a desgarros o agujeros atróficos (fig. 16.25). También pueden desarrollarse desgarros retinianos gigantes a lo largo del borde posterior de islas de retícula largas (fig. 16.34).
2. La **degeneración «en baba de caracol»** es frecuente en los ojos miopes y se suele asociar con agujeros atróficos (fig. 16.26).
3. La **atrofia coriorretiniana difusa** puede dar lugar a pequeños agujeros en los ojos muy miopes (fig. 16.33).

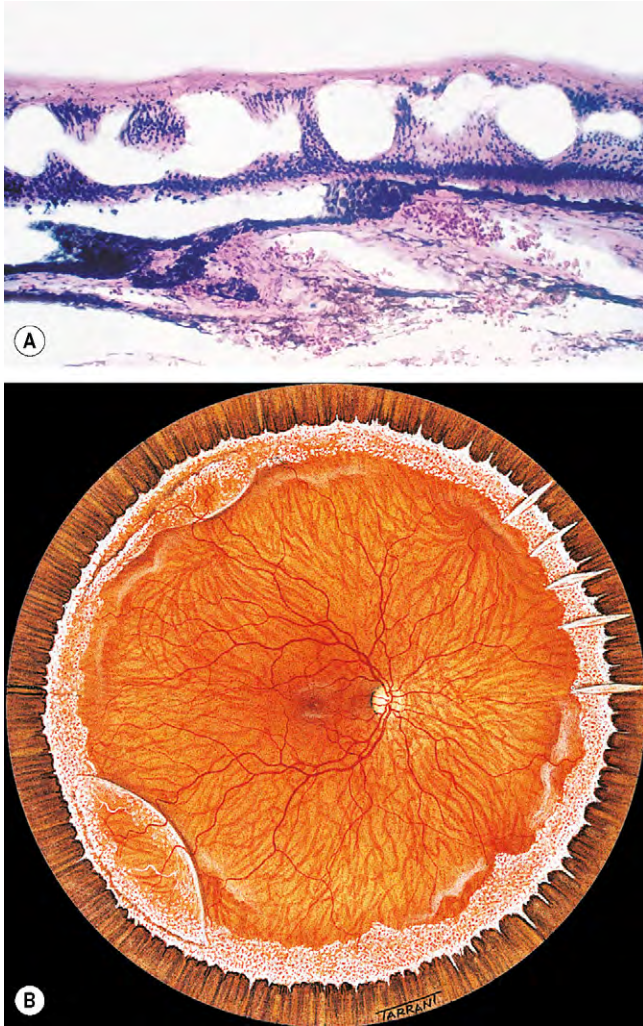


Fig. 16.27 Degeneración microcistoide. **(A)** La histología muestra espacios en la capa de fibras nerviosas delimitados por columnas verticales discretas de células de Müller; **(B)** degeneración microcistoide circunferencial y retinosquisis leve en los cuadrantes inferotemporal y superotemporal.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, en *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001.)

4. Los **agujeros maculares** en ocasiones causan un DR en los ojos muy miopes (fig. 16.35).
5. La **degeneración vítrea y el DVP** son más frecuentes.
6. La **pérdida de vítreo durante la cirugía de una catarata**, especialmente si se trata de forma inadecuada, se asocia con un mayor riesgo de DR posterior, especialmente en los ojos muy miopes.
7. La **capsulotomía posterior con láser** se asocia con un riesgo aumentado de DR en los ojos miopes.

Síntomas

Los síntomas premonitorios clásicos que se describen en aproximadamente el 60% de los pacientes con un DR regmatógeno espontáneo son destellos luminosos y moscas volantes causados por un DVP con colapso. Después de un período variable, el paciente nota un defecto relativo del campo visual periférico que puede progresar hasta afectar a la visión central.

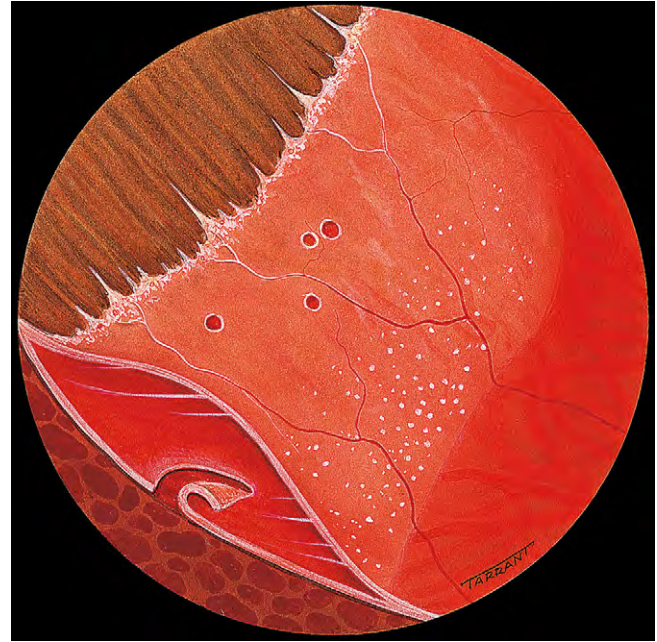


Fig. 16.28 Retinosquisis degenerativa con agujeros en ambas capas; copos de nieve y vasos sanguíneos «en hilo de plata» en la capa interna; la cavidad está cubierta por tejido desgarrado blanco-grisáceo.

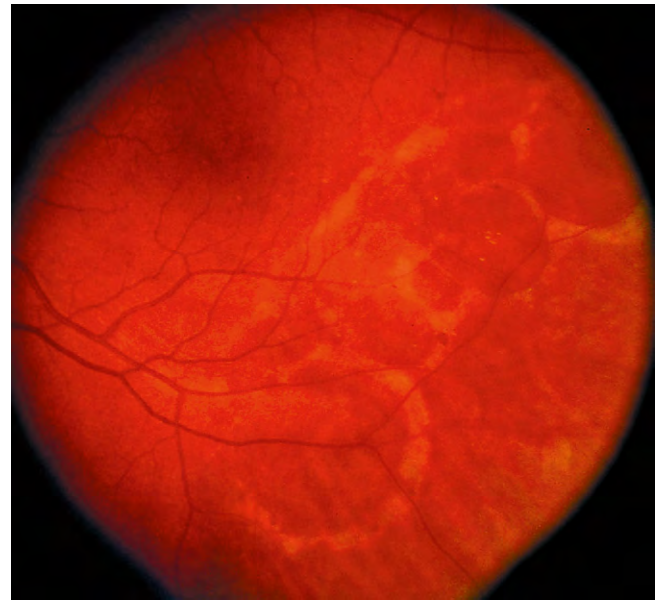


Fig. 16.29 Retinosquisis con múltiples roturas de la capa externa. (Cortesía de J. Donald y M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

1. La **fotopsia** es la sensación subjetiva de un destello de luz. En los ojos con un DVP agudo probablemente es consecuencia de la tracción sobre lugares de adherencia vitreo-retiniana. El cese de la fotopsia es el resultado de la separación de la adherencia o del desgarro completo alejado de un fragmento de retina (opérculo). En el DVP, la fotopsia se describe a menudo como un arco de una luz dorada o blanquecina causado por los movimientos oculares y se detecta mejor con iluminación tenue. Tiende a

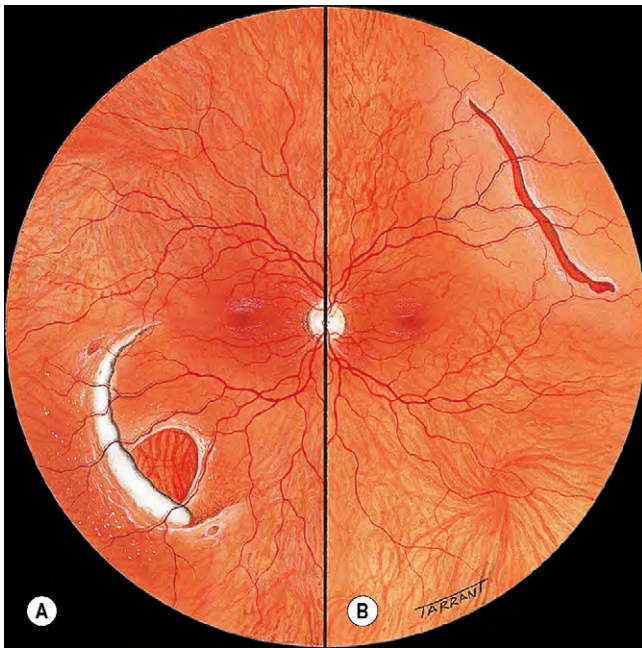


Fig. 16.30 Retinosquisis. (A) Grandes roturas en ambas capas, pero ausencia de desprendimiento de retina; (B) gran rotura lineal en la capa posterior, asociada con líquido subretiniano.

proyectarse en el campo visual periférico temporal del paciente. La fotopsia puede preceder a la DVP en 24-48 h.

2. Las **moscas volantes** son opacidades vítreas en movimiento que se perciben cuando proyectan una sombra sobre la retina. Las opacidades vítreas en los ojos con un DVP agudo son de los siguientes tres tipos:
 - a. El **anillo de Weiss**, una mosca volante solitaria que consiste en la adherencia anular de vítreo desprendida en el margen de la papila óptica (fig. 16.36). Su presencia no indica necesariamente una DVP total, ni su ausencia confirma la ausencia de DVP, ya que puede destruirse durante el proceso de separación.
 - b. Las **telarañas**, causadas por condensación de fibras de colágeno dentro de la corteza vítreo colapsada.
 - c. Una **lluvia repentina** de manchas diminutas oscuras o de color rojo, que habitualmente indica una hemorragia vítreo secundaria al desgarrar de un vaso sanguíneo retiniano periférico. La hemorragia vítreo asociada con un DVP agudo suele ser escasa (v. fig. 17.1A) por el pequeño calibre de los vasos sanguíneos periféricos de la retina.
3. Un **defecto del campo visual** se percibe como un «telón negro». En algunos pacientes, puede no estar presente al despertarse por la mañana debido a la absorción espontánea del LSR mientras está inactivo por la noche, sólo para reaparecer más tarde durante el día. El paciente suele apreciar un defecto del campo inferior más rápidamente que un defecto del campo superior. El cuadrante del campo visual en el que aparece por primera vez el defecto del campo es útil para predecir la localización de la rotura retiniana primaria, que se halla en el cuadrante opuesto. La pérdida de la visión central puede deberse a la afectación de la fovea por LSR o, con menor frecuencia, a la obstrucción del eje visual por un gran DR bulloso.

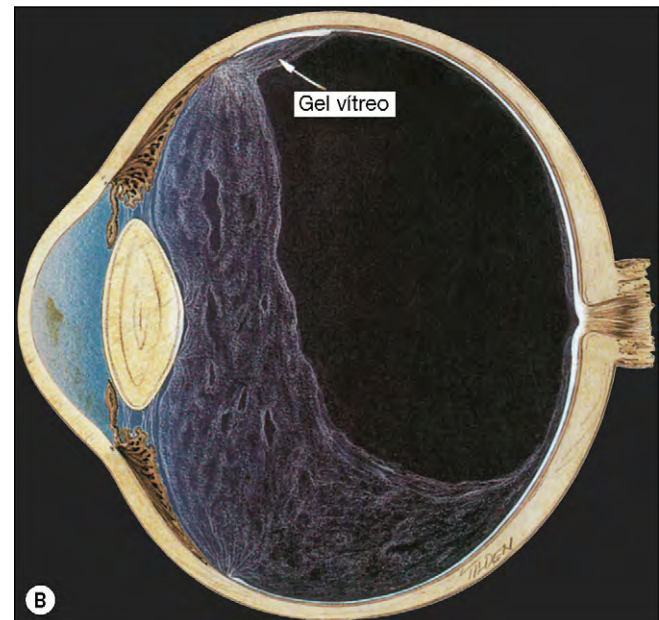


Fig. 16.31 (A) «Blanco con presión»; (B) sinéresis vítreo extensa y fuerte adherencia de gel vítreo condensado a una zona de «blanco sin presión».

(Cortesía de N.E. Byer, en *The Peripheral Retina in Profile, A Stereoscopic Atlas*, Criterion Press, Torrance, California 1982, fig. A; C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en *Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases*, Butterworth-Heinemann 2000, fig. B.)

Signos

Generales

1. **Pupila de Marcus Gunn** (defecto pupilar aferente relativo) en un ojo con un DR extenso independientemente del tipo.
2. La **presión intraocular (PIO)** suele ser aproximadamente 5 mmHg inferior en comparación con el ojo normal. Si es

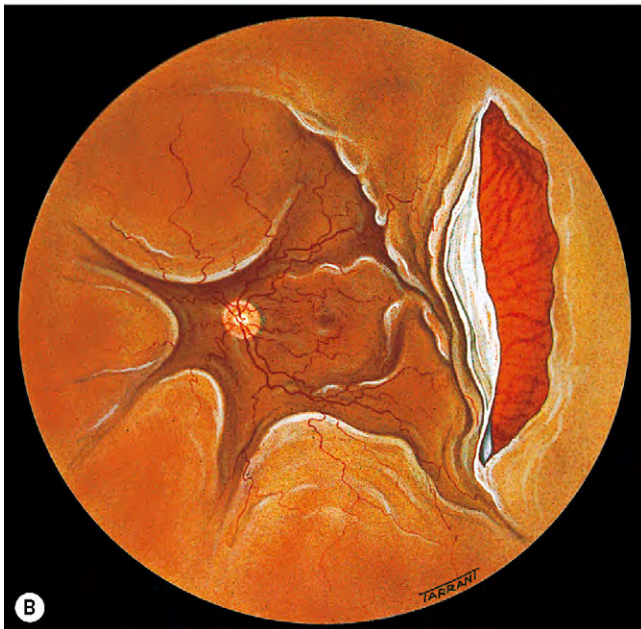
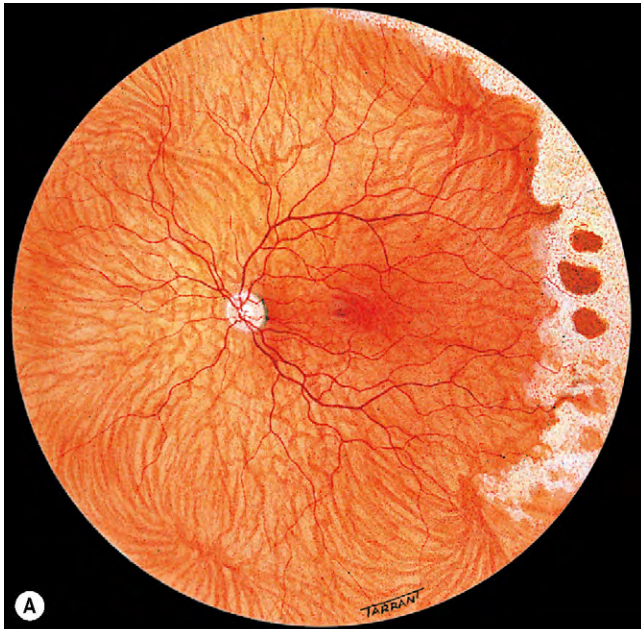


Fig. 16.32 (A) Seudoorificios dentro de una zona de «blanco sin presión»; (B) desgarro retiniano total secundario a un desgarro gigante.

muy baja, puede existir un desprendimiento coroideo asociado.

3. La **iritis** es muy habitual pero suele ser leve. Ocasionalmente, es lo bastante grave como para causar sinequias posteriores. En estos casos, el DR subyacente puede pasar desapercibido, y la mala agudeza visual puede atribuirse erróneamente a otra causa.
4. Se observa «**polvo de tabaco**» compuesto de células pigmentadas en el vítreo anterior (fig. 16.37).
5. Las **roturas retinianas** aparecen como interrupciones en la superficie retiniana. Suelen ser de color rojo, por el contraste de color entre la retina sensorial y la coroides subyacente (fig. 16.38A). Sin embargo, en los ojos con una coroides hipopigmentada (como sucede en la miopía



Fig. 16.33 Atrofia coriorretiniana difusa con agujeros y líquido subretiniano localizado.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)



Fig. 16.34 Desprendimiento de retina inferior en un ojo muy miópico causado por un desgarro gigante que se desarrolló a lo largo del borde posterior de una degeneración reticular extensa; obsérvese también la degeneración reticular en el cuadrante superotemporal.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)

alta), el contraste del color disminuye y las pequeñas roturas pueden pasarse por alto, salvo que se realice un cuidadoso examen oftalmoscópico indirecto y con lámpara de hendidura.

6. Los **signos retinianos** dependen de la duración del DR y de la presencia o ausencia de vitreorretinopatía proliferativa (VRP) como se describe más adelante.

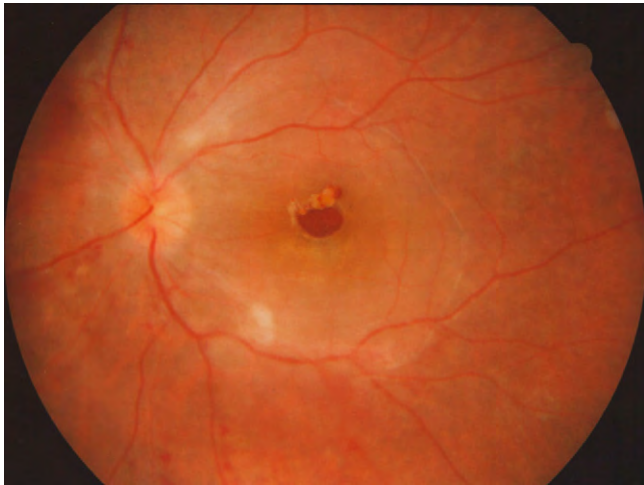


Fig. 16.35 Orificio macular rodeado de líquido subretiniano poco profundo confinado en el polo posterior.

(Cortesía de M. Khairallah.)

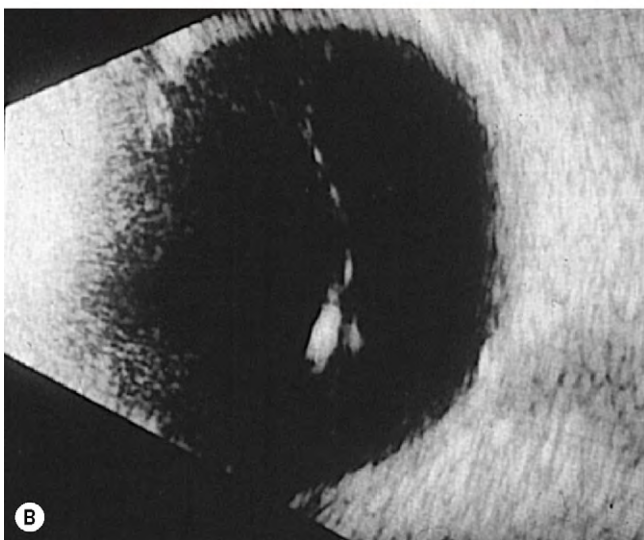
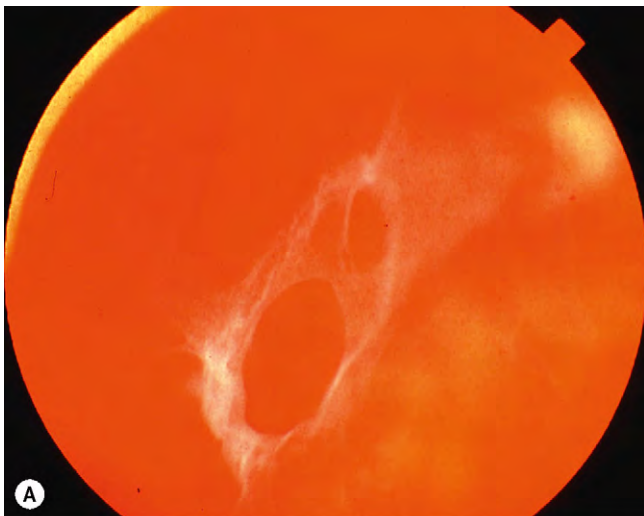


Fig. 16.36 (A) Anillo de Weiss; **(B)** ecografía bidimensional que muestra el anillo de Weiss asociado a desprendimiento vítreo posterior.

(Cortesía de R.F. Spaide, en *Diseases of the Retina and Vitreous*, WB Saunders 1999, fig. B.)

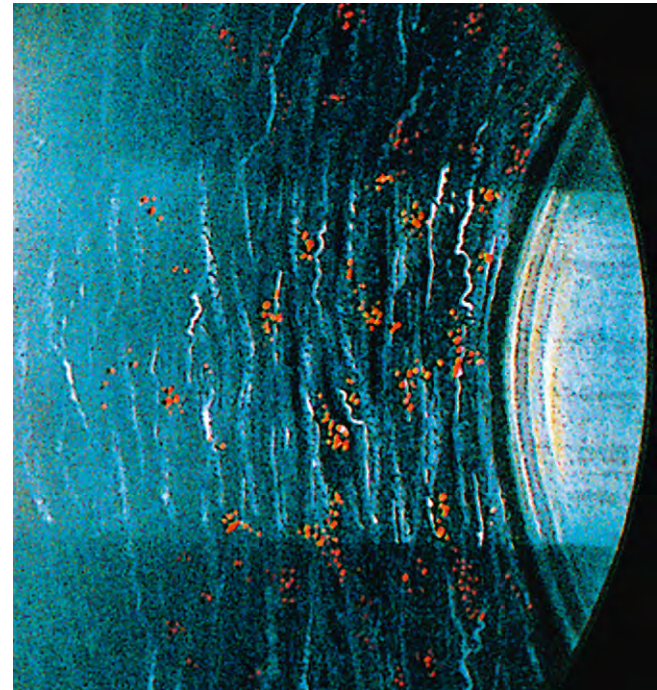


Fig. 16.37 «Mancha de tabaco» en el vítreo anterior.

Desprendimiento de retina reciente

1. El DR tiene una configuración convexa y un aspecto ligeramente opaco y ondulado, como resultado de un edema de retina (fig. 16.38B). Se pierde el patrón coroideo subyacente y los vasos sanguíneos retinianos parecen más oscuros que en la retina plana, de modo que este contraste de color entre vénulas y arteriolas es menos aparente (fig. 16.38C).
2. El LSR se extiende hasta la ora serrata, excepto en los casos infrecuentes causados por un agujero macular en el que el LSR está limitado inicialmente al polo posterior. Debido al adelgazamiento de la retina en la fovea, con frecuencia se observa un pseudoagujero si se desprende el polo posterior. Esto no debe confundirse con un agujero macular verdadero, que puede dar lugar a un DR en los ojos muy miopes o después de un traumatismo ocular cerrado.
3. La **ecografía bidimensional** muestra una buena movilidad de la retina y el vítreo (fig. 16.38D).

Desprendimiento de retina de larga duración

Los siguientes son los principales signos de un DR regmatógeno de larga duración:

1. El **adelgazamiento retiniano** secundario a la atrofia es una manifestación característica que no debe confundirse con una retinosquisis.
2. Pueden desarrollarse **quistes intrarretinianos secundarios** si el DR ha persistido durante 1 año (figs. 16.39A y B); tienden a desaparecer después de la reparación de la retina.
3. Las **líneas de demarcación subretiniana** («marcas de marea alta») causadas por la proliferación de células del EPR en la unión de retina plana y desprendida son habituales y tardan unos 3 meses en desarrollarse (fig. 16.39C). Inicialmente son pigmentadas, pero con el tiempo tienden

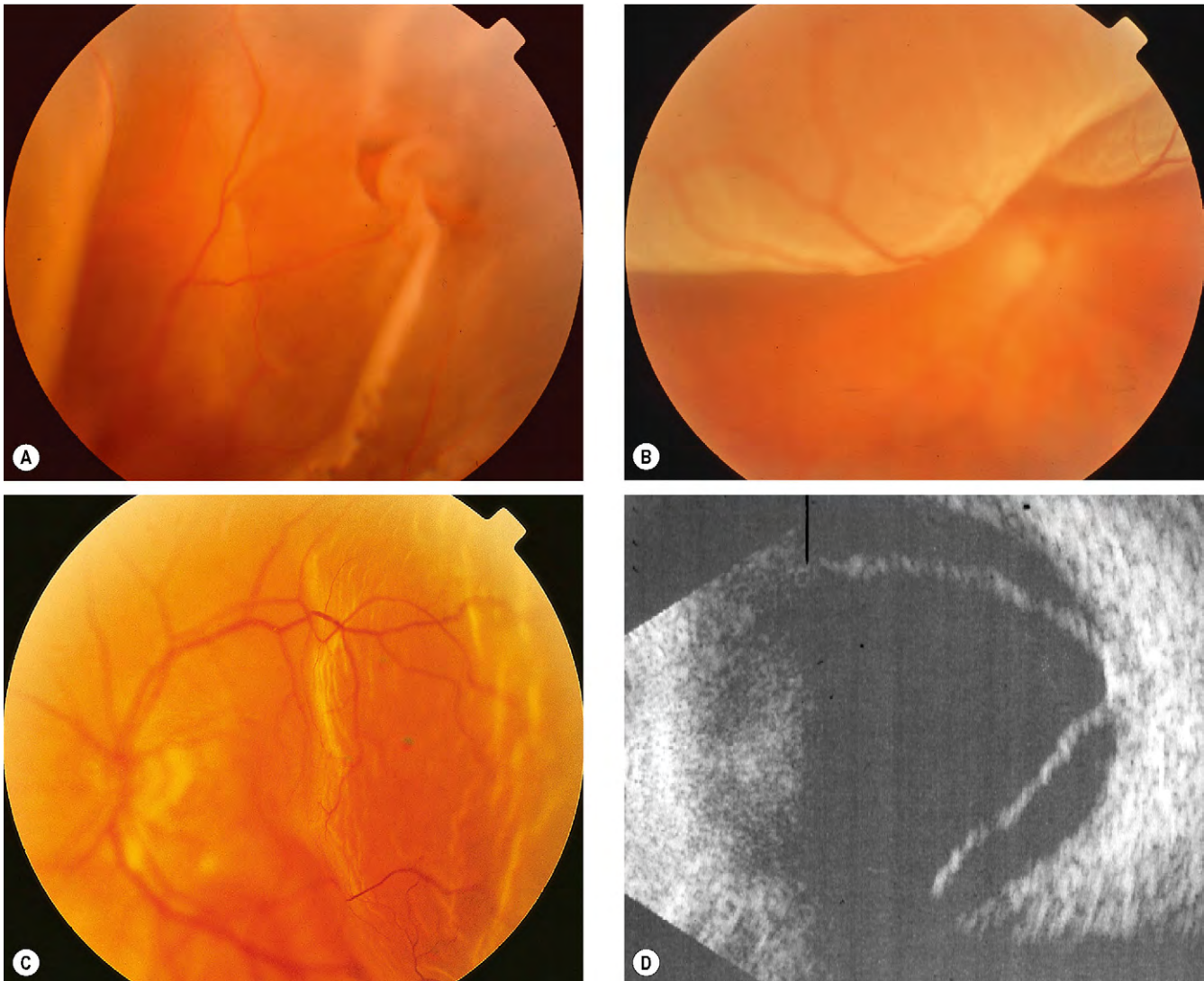


Fig. 16.38 Desprendimiento de retina reciente. (A) Desgarro en U en una retina desprendida; (B) desprendimiento de retina bullosa superior; (C) desprendimiento de retina temporal superficial; (D) ecografía bidimensional que muestra una retina totalmente desprendida con estructuras ecogénicas lineales insertándose en la cabeza del nervio óptico para formar un embudo abierto.

a perderlo. Las líneas de demarcación son convexas respecto a la ora serrata y, aunque representan zonas de mayor adherencia, no siempre limitan la diseminación del LSR.

Vitreorretinopatía proliferativa

La vitreorretinopatía proliferativa (VRP) está causada por la formación de membranas epirretinianas y subretinianas. La contracción mediada por células de estas membranas provoca una tracción tangencial de la retina y pliegues retinianos fijos (fig. 16.40). Habitualmente, se produce una VRP después de la cirugía de un DR regmatógeno o de una lesión penetrante. Sin embargo, también puede producirse en los ojos con un DR regmatógeno que no han sufrido cirugía vitreorretiniana anteriormente. Los signos principales son pliegues retinianos y rigidez, de forma que disminuye la movilidad retiniana causada por los movimientos oculares o la indentación escleral. La clasificación es la siguiente, aunque hay que destacar que la progresión de un estadio al siguiente no es inevitable.

1. La VRP de **grado A** (mínimo) se caracteriza por turbidez vítrea difusa y «polvo de tabaco». También pueden existir grupos de pigmento en la superficie inferior de la retina. Aunque estas manifestaciones aparecen en muchos ojos con un DR, son particularmente graves en ojos con una VRP precoz.
2. La VRP de **grado B** (moderada) se caracteriza por pliegues en la superficie interna de la retina, tortuosidad de vasos sanguíneos, rigidez retiniana, reducción de la movilidad del gel vítreo y roturas retinianas con bordes enrollados (fig. 16.41A). No pueden identificarse clínicamente las membranas epirretinianas responsables de estos hallazgos.
3. La VRP de **grado C** (acusada) se caracteriza por pliegues retinianos rígidos de grosor completo, con condensación vítrea intensa y bandas. Puede ser anterior (A) o posterior (P), y el ecuador del globo ocular es la línea divisoria aproximada. La gravedad de la proliferación en cada zona se expresa por el número de sectores horarios de retina afectada (figs. 16.41B y C), aunque las proliferaciones no tienen que ser contiguas.

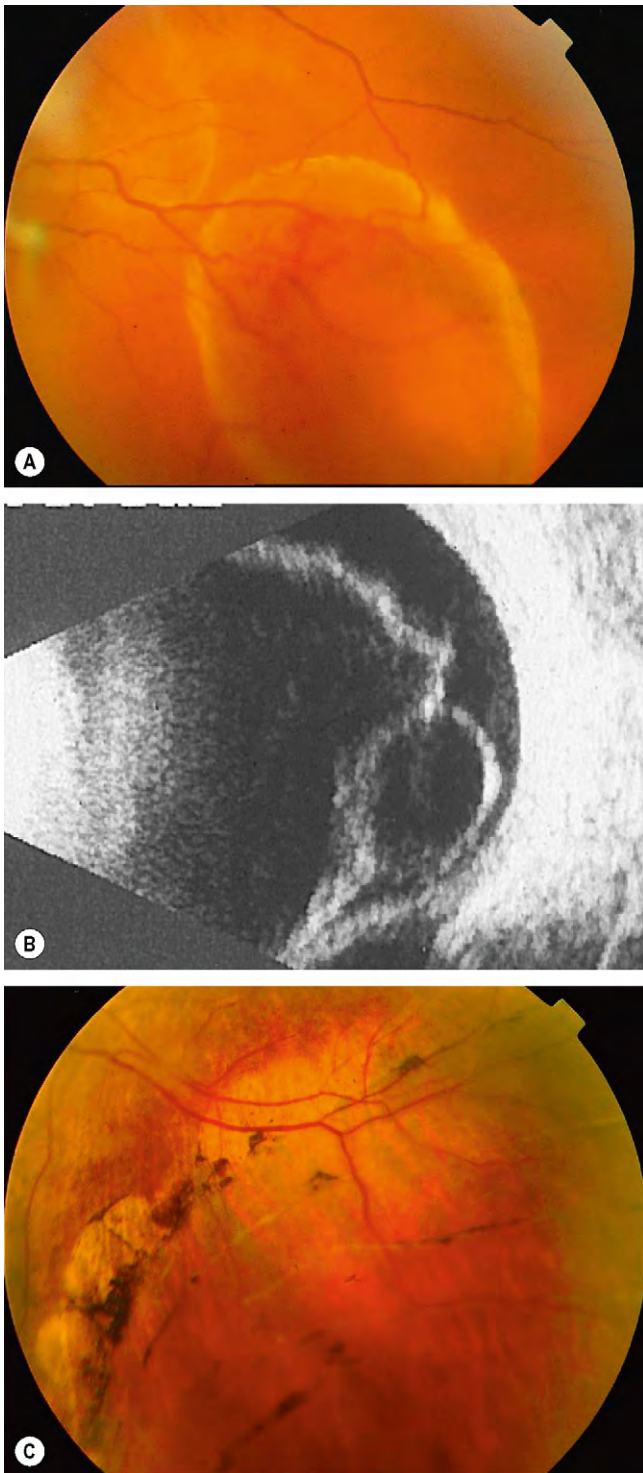


Fig. 16.39 Desprendimiento de retina de larga duración. (A) Quiste retiniano secundario; (B) ecografía bidimensional que muestra un quiste retiniano; (C) «marca de marea alta» en un ojo con un desgarro retiniano inferior.

(Cortesía de R.F. Spaide, en *Diseases of the Retina and Vitreous*, WB Saunders 1999, fig. B.)

- La **ecografía bidimensional** en la enfermedad avanzada muestra una reducción macroscópica de la movilidad retiniana con acortamiento retiniano y el signo triangular característico (fig. 16.41D).

Diagnóstico diferencial

Además del DR exudativo y de tracción descrito más adelante, deben tenerse en cuenta los procesos siguientes:

Retinosquiasis degenerativa

- Síntomas.** No existe fotopsia ni moscas volantes porque no hay tracción vitreoretiniana. Excepcionalmente se observa un defecto del campo visual porque la diseminación posterior es infrecuente. Si existe, es absoluto y no relativo, como sucede en el DR. A veces los síntomas se producen por una hemorragia vítrea o por el desarrollo de un DR progresivo.
- Signos** (fig. 16.42A).
 - Pueden existir roturas en una o en ambas capas.
 - La elevación es convexa, lisa, delgada y relativamente inmóvil, a diferencia del aspecto opaco y ondulado de un DR regmatógeno.
 - La delgada hoja interna de la cavidad derivada de la escisión puede confundirse con un DR regmatógeno atrófico de larga duración en un examen normal, pero no se observan líneas de demarcación ni quistes secundarios en la hoja interna.

Síndrome de efusión

El síndrome de efusión uveal es una afección idiopática infrecuente que afecta sobre todo a hombres de mediana edad hipermétropes.

- Signos**
 - El desprendimiento ciliocoroideo seguido de un desprendimiento de retina exudativo (fig. 16.42B) puede ser bilateral.
 - Tras la resolución, el EPR muestra un moteado residual característico en «manchas de leopardo» secundario a cambios degenerativos en el EPR asociados a una concentración de proteínas elevada en el LSR.
- En el **diagnóstico diferencial** deben considerarse el DR complicado con desprendimiento coroideo y el melanoma en anillo de la coroides anterior.

Desprendimiento coroideo

- Síntomas.** No existe fotopsia ni moscas volantes porque no hay tracción vitreoretiniana. Puede observarse un defecto del campo visual si el desprendimiento coroideo es extenso.
- Signos**
 - La PIO baja es habitual por un desprendimiento concurrente del cuerpo ciliar.
 - La cámara anterior puede ser poco profunda en los ojos con desprendimientos coroideos extensos.
 - Las elevaciones son de color marrón, convexas, lisas y relativamente inmóviles (fig. 16.43A). Las bullas temporales y nasales tienden a ser más prominentes.
 - Los grandes desprendimientos coroideos «en beso» pueden tapar la visualización del fondo de ojo (fig. 16.43B).

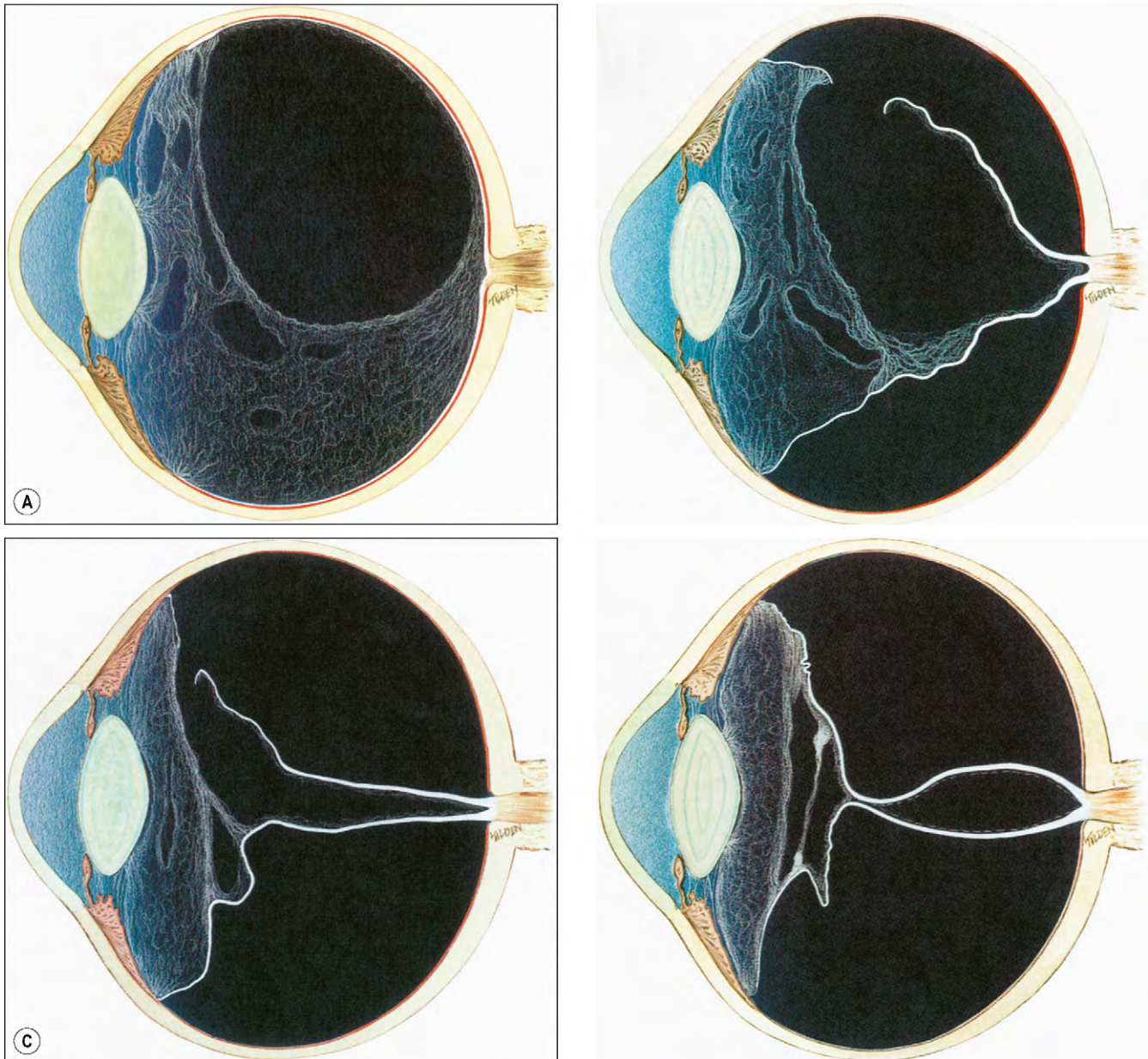


Fig. 16.40 Desarrollo de una vitreoretinopatía proliferativa (VRP). (A) Sinéresis vítea extensa; (B) desprendimiento de retina total sin VRP; el vítreo encogido se condensa y se pega al ecuador de la retina; (C) VRP precoz con gel vítreo retractado a nivel anterior y pliegues retinianos circunferenciales ecuatoriales; (D) VRP avanzada con un desprendimiento de retina en forma de embudo unido por membranas vítreas densas.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)

- Las elevaciones no se extienden al polo posterior porque están limitadas por la fuerte adherencia entre las láminas supracoroideas donde las venas del vórtice entran en sus canales esclerales.

Profilaxis

Aunque, si se dan las circunstancias adecuadas, la mayoría de las roturas retinianas pueden causar DR, algunas son más peligrosas que otras. Los criterios importantes que deben tenerse en cuenta en la selección de los pacientes para el

tratamiento profiláctico se dividen en: (a) *tipo de rotura* y (b) *otras consideraciones*.

Características de la rotura

1. **Tipo:** un desgarro es más peligroso que un agujero, porque se asocia con tracción vitreoretiniana dinámica.
2. **Tamaño:** cuanto más grande es la rotura, más riesgo tiene.
3. Los desgarros **sintomáticos** asociados con un DVP agudo son más peligrosos que los detectados en un examen de rutina.

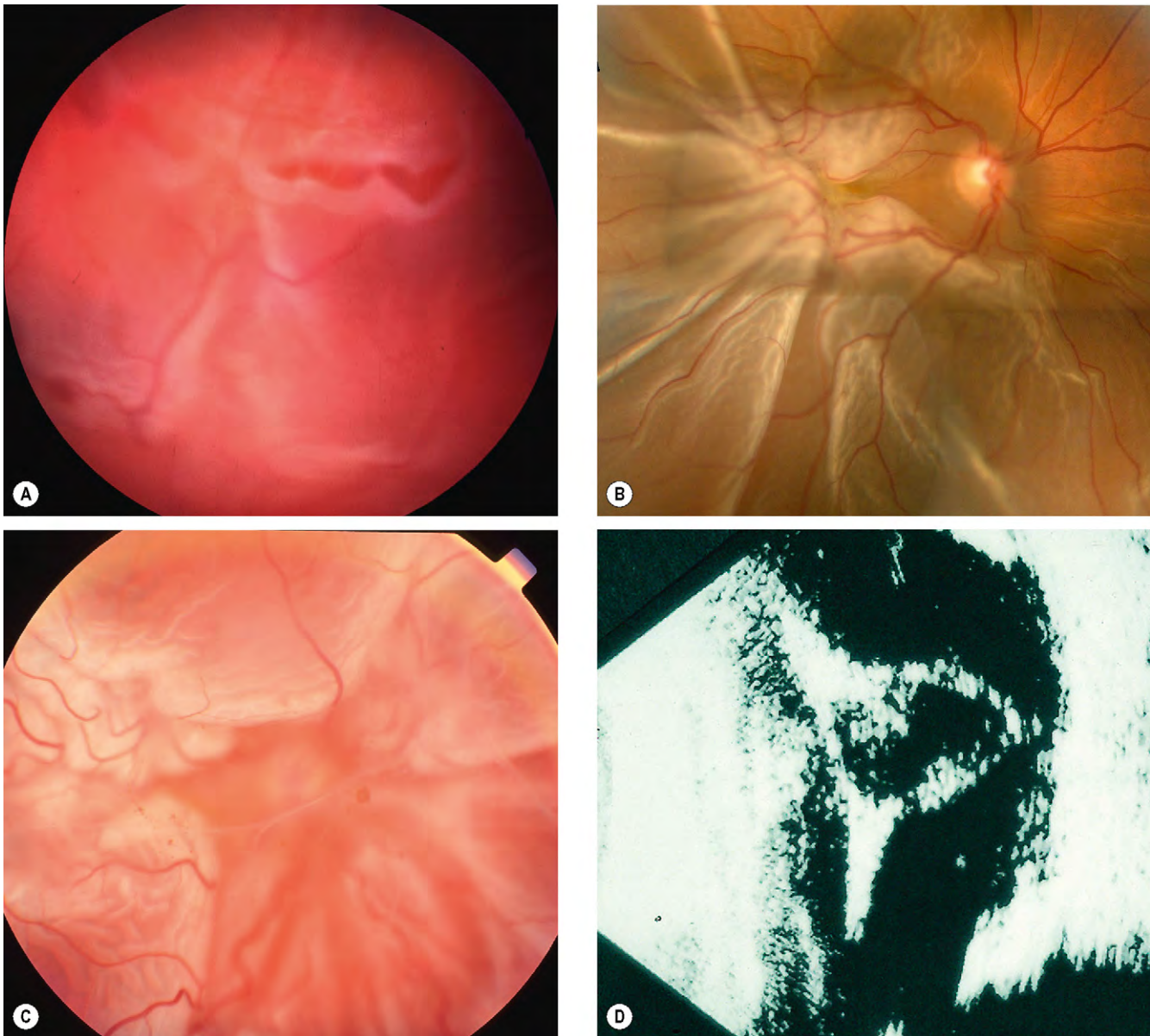


Fig. 16.41 Vitreorretinopatía proliferativa (VRP). (A) Grado B con roturas retinianas en pliegues; (B) grado B afectando en la posición horaria de las siete; (C) grado B afectando en la posición horaria de las doce; (D) ecografía bidimensional que muestra el signo triangular secundario a un embudo cerrado.

4. La **localización** es importante por los motivos siguientes:
- Las roturas superiores son más peligrosas que las inferiores porque, por la gravedad, es probable que el LSR se extienda más rápidamente. Los desgarros superotemporales son especialmente peligrosos porque la mácula se afecta pronto en caso de DR.
 - Las roturas ecuatoriales son más peligrosas que las orales, porque éstas suelen localizarse en la base del vítreo.
5. El «**DR subclínico**» es una rotura rodeada de una pequeña cantidad de LSR. Como el LSR suele localizarse por delante del ecuador, no da lugar a un defecto del campo visual periférico. Es discutible si los DR subclínicos detectados accidentalmente requieren una actuación, ya que no progresan por sistema.

6. La **pigmentación** alrededor de una rotura retiniana indica que es de larga evolución, y el riesgo de progresión a un DR clínico es bajo, aunque la cronicidad no descarta una futura progresión.

Otras consideraciones

1. Se sabe que la **cirugía de la catarata** aumenta el riesgo de DR, especialmente si se asocia con pérdida de vítreo.
2. Los pacientes **miopes** tienen más riesgo de sufrir un DR. Una rotura retiniana en un ojo miope debe tomarse más en serio que una lesión idéntica en un ojo no miope.
3. Los **antecedentes familiares** son importantes en ocasiones: cualquier rotura o degeneración predisponente deben tomarse más en serio si el paciente tiene antecedentes familiares de DR.

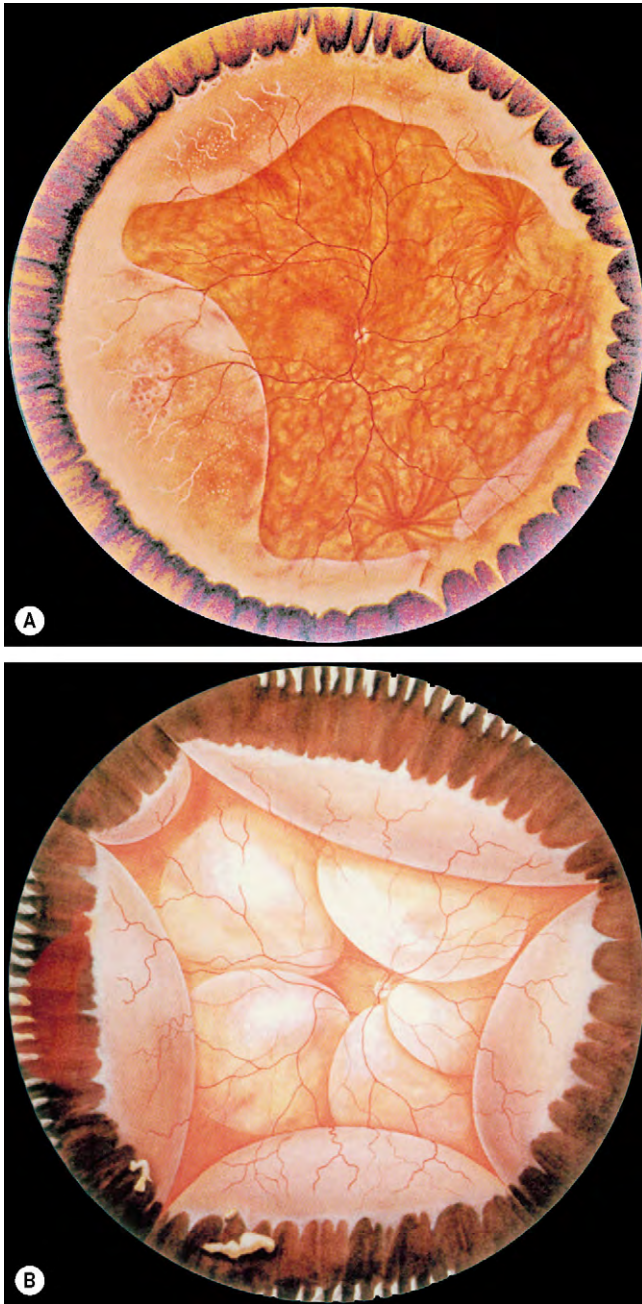


Fig. 16.42 (A) Retinosquiasis degenerativa que muestra envainamiento vascular periférico y «copos de nieve»; **(B)** efusión uveal caracterizada por desprendimiento coroideo y desprendimiento de retina exudativo.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en *Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases*, Butterworth-Heinemann 2000, figs. A y B.)

- Las enfermedades sistémicas asociadas con un mayor riesgo de DR incluyen el síndrome de Marfan, el síndrome de Stickler y el síndrome de Ehlers-Danlos.

Ejemplos clínicos

Los siguientes ejemplos clínicos muestran los diversos factores de riesgo explicados antes (fig. 16.44):

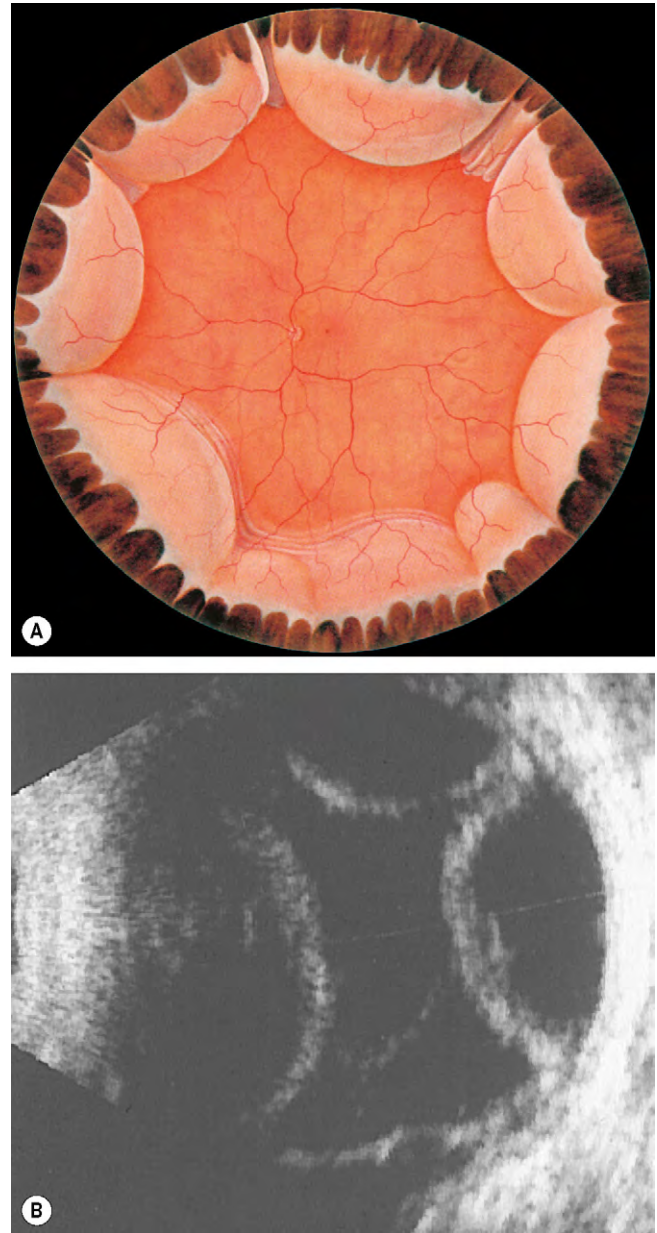


Fig. 16.43 (A) Desprendimiento coroideo; **(B)** ecografía bidimensional de un desprendimiento coroideo extenso que prácticamente toca la zona media de la cavidad vítrea.

(Cortesía de R. Brockhurst, C.L. Schepens e I.D. Okamura, en *American Journal of Ophthalmology* 1960;49 1257-1266, fig. A.)

- El DR subclínico asociado con un gran desgarro sintomático en U y localizado en el cuadrante temporal superior (fig. 16.44A) se tratará profilácticamente sin demora, porque el riesgo de progresión a un DR clínico es muy elevado. Dado que el desgarro se localiza en el cuadrante temporal superior, es posible la afectación precoz de la mácula por el LSR. Las opciones de tratamiento incluyen crioterapia combinada con un explante y retinopexia neumática (v. más adelante). La fotocoagulación con láser de argón es menos apropiada si la rotura está rodeada por una cantidad significativa de LSR.

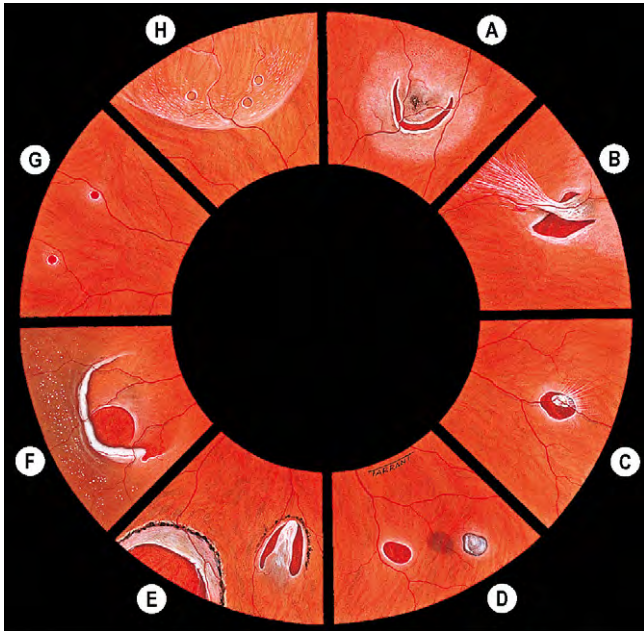


Fig. 16.44 Tratamiento profiláctico de diferentes roturas retinianas (v. el texto).

2. Un **gran desgarro en U** en el cuadrante temporal superior en un ojo con un DVP agudo sintomático (fig. 16.44B) debe tratarse sin demora, porque el riesgo de progresión a DR clínico es elevado. Los desgarros recientes como éste en pacientes con síntomas de DVP agudo, con frecuencia progresan a DR clínico en unos días o semanas, pero el tratamiento profiláctico reduce sustancialmente el riesgo. Además, el LSR se acumula más rápidamente en los ojos con un DVP porque el volumen de líquido sinerético es mayor que en ojos con agujeros atróficos o diálisis sin DVP. El tratamiento se realiza con fotocoagulación con láser o crioterapia.
3. Un **desgarro en U operculado** con un puente formado por un vaso sanguíneo permeable (fig. 16.44C) debe tratarse si la tracción vitreoretiniana dinámica persistente en el vaso sanguíneo que hace de puente causa una hemorragia vítrea recurrente. Aunque los ojos con roturas asociadas con vasos sanguíneos avulsionados o que hacen de puente pueden tratarse satisfactoriamente con fotocoagulación con láser de argón solo, debe considerarse la posibilidad de un explante o vitrectomía para reducir la tracción en el opérculo y el vaso sanguíneo.
4. Un **desgarro en U operculado** en el cuadrante temporal inferior detectado por casualidad (fig. 16.44D) es mucho más seguro porque no existe tracción vitreoretiniana. Por tanto, la profilaxis no es necesaria si no hay otros factores de riesgo.
5. La **demarcación de pigmento** asociada con un desgarro en U inferior y una diálisis detectada por casualidad son lesiones de bajo riesgo (fig. 16.44E). Sin embargo, la presencia de pigmentación alrededor de un gran desgarro en U no siempre es garantía en contra de la progresión, especialmente cuando se asocia con otros factores de riesgo, como afaquia, miopía o DR en el otro ojo.
6. La **retinosquiasis degenerativa** con roturas en las dos capas (fig. 16.44F) no requiere tratamiento. Aunque esta lesión representa un defecto de grosor completo en la retina sensorial, el líquido en la cavidad derivada de la

escisión suele ser viscoso y no suele penetrar en el espacio subretiniano.

7. **Dos pequeños agujeros asintomáticos** cerca de la ora serrata (fig. 16.44G) no requieren tratamiento porque el riesgo de DR es extremadamente pequeño, ya que lo más probable es que se encuentren en la base del vítreo. Estas lesiones se observan en alrededor del 5% de la población general.
8. Los **pequeños agujeros de la capa interna en la retinosquiasis** (fig. 16.44H) también comportan un riesgo extremadamente bajo de DR, ya que no existe comunicación entre la cavidad vítrea y el espacio subretiniano. Por tanto, el tratamiento no es necesario.

En ausencia de roturas retinianas asociadas, ni la degeneración reticular ni «en baba de caracol» requieren tratamiento profiláctico. Sin embargo, debe considerarse la profilaxis si todavía no se ha producido un DVP y el otro ojo ha sufrido un DR en el pasado.

Elección de la modalidad de tratamiento

Las tres modalidades utilizadas para la profilaxis son: (a) láser con un sistema de liberación con lámpara de hendidura, (b) láser con un sistema de liberación oftalmoscópico indirecto combinado con indentación escleral y (c) crioterapia. Las zonas grandes de crioterapia pueden aumentar el riesgo de liberación de células epiteliales pigmentarias y la formación subsiguiente de membranas epirretinianas; el láser es la modalidad preferida para la mayoría de las lesiones. Otras consideraciones son las siguientes:

1. **Localización de la lesión:** una lesión ecuatorial se trata con láser o crioterapia. Una lesión postecuatorial sólo puede tratarse con láser si no se incide la conjuntiva. Las lesiones periféricas cerca de la ora serrata pueden tratarse con crioterapia o preferiblemente con láser con el sistema de administración con oftalmoscopia indirecta combinado con indentación. El tratamiento de las lesiones muy periféricas mediante láser con un sistema de administración con lámpara de hendidura es difícil, y puede ser imposible tratar de forma correcta la base de un desgarro en U.
2. **Aclarado de los medios:** los ojos con medios turbios son mucho más fáciles de tratar con crioterapia.
3. **Tamaño pupilar:** los ojos con pupilas pequeñas son más fáciles de tratar con crioterapia.

Técnica de la fotocoagulación con láser

- a. Seleccionar un tamaño de foco de 200 m y fijar la duración en 0,1 o 0,2s.
- b. Insertar la lente de contacto de tres espejos o una de las lentes de campo amplio.
- c. Rodear la lesión con dos filas de impactos confluentes de intensidad moderada (figs. 16.45A y B).

Después del tratamiento, recomendar al paciente que evite el ejercicio físico intenso durante unos 7 días, hasta que se consolide una adherencia adecuada y la lesión esté cerrada con seguridad; hay que hacer una revisión 1-2 semanas después.

Técnica de la crioterapia

- a. Instilar un anestésico tópico o inyectar lidocaína a nivel subconjuntival en el mismo cuadrante que la lesión que

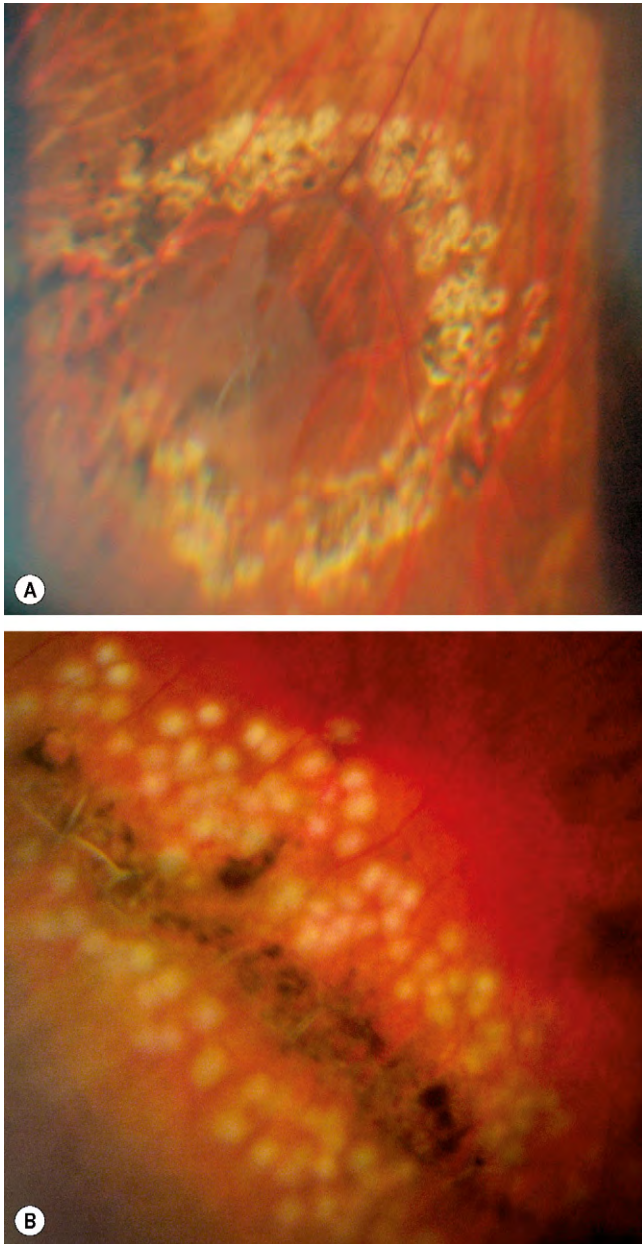


Fig. 16.45 (A) Aspecto de un desgarro retiniano varias semanas después de la fotocoagulación profiláctica con láser; **(B)** aspecto inmediatamente posterior del tratamiento con láser de la degeneración reticular.

(Cortesía del Dr. Kaczmarek.)

se va a tratar. Para lesiones situadas por detrás del ecuador, puede ser necesario practicar una pequeña incisión subconjuntival para permitir que la criosonda alcance la localización requerida.

- b. Insertar un blefarostato.
- c. Comprobar la congelación y la descongelación correctas de la criosonda y asegurar también que el manguito de goma no cubre la punta.
- d. Mientras se observa con el oftalmoscopio indirecto, indentar suavemente la esclerótica con la punta de la sonda. Para no confundir el eje de la sonda con la punta, empezar la indentación cerca de la ora serrata y, luego, mover la punta por detrás de la lesión.

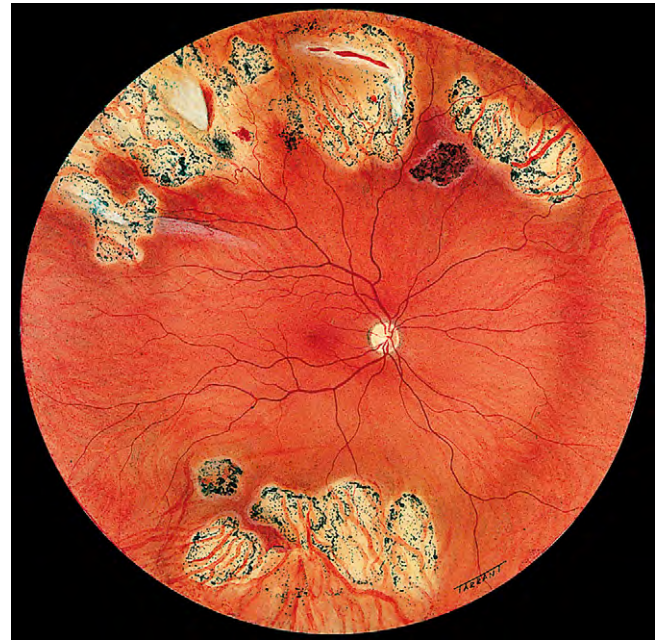


Fig. 16.46 Pigmentación y atrofia coriorretiniana después de crioterapia profiláctica de varias roturas retinianas.

- e. Rodear la lesión con una única fila de aplicaciones, finalizando la congelación en cuanto se blanquee la retina. En la mayoría de casos, esto puede conseguirse con una o dos aplicaciones en el mismo desgarro. Debido a que la retina recién congelada recupera pronto su color normal, es más fácil volver a tratar de forma inadvertida la misma zona con crioterapia que con fotocoagulación. Es importante no retirar la sonda hasta que se haya descongelado totalmente, porque la retirada prematura puede «romper» la coroides y dar lugar a una hemorragia coroidea.
- f. Ocluir el ojo durante unas 4 h para ayudar a disminuir la quemosis y recomendar al paciente que no practique una actividad física intensa durante 7 días. Durante 2 días aproximadamente, la zona tratada aparece blanquecina por el edema.

La pigmentación empieza a aparecer al cabo de 5 días. El pigmento es inicialmente sutil, volviéndose a continuación más grosero [BM1] y se asocia a una cantidad variable de atrofia coriorretiniana (fig. 16.46).

Causas de fracaso

1. La **imposibilidad de rodear toda la lesión** con dos filas de quemaduras, especialmente la base de un desgarro en U, es la causa más frecuente de fallo. Si no se puede alcanzar la parte más periférica del desgarro con la fotocoagulación, hay que emplear la crioterapia.
2. **Dificultad al aplicar el tratamiento contiguo** cuando se trata una gran rotura o una diálisis.
3. **No emplear un explante de taponamiento con gas** en un ojo con un «DR subclínico».
4. La **formación de una nueva rotura** dentro o adyacente a la zona tratada (fig. 16.47), generalmente causada por un tratamiento excesivamente intenso, en especial de una degeneración reticular. Las nuevas roturas que se



Fig. 16.47 Nuevas roturas en la posición horaria de las siete y las doce horas con líquido subretiniano después de crioterapia extensa de una degeneración reticular.

desarrollan lejos de la zona tratada probablemente no se asocian con el propio tratamiento.

Cirugía

Indicaciones para la cirugía de urgencias

Hay que observar que la extensión del LSR está dirigida por tres factores:

1. La **posición de la rotura primaria**: el LSR se extiende más rápido a partir de una rotura superior.
2. El **tamaño de la rotura**: las roturas grandes producen una acumulación más rápida de LSR que las pequeñas.
3. **Estado del gel vítreo**. Si el gel vítreo está sano y es sólido, es posible que incluso las roturas retinianas gigantes no produzcan un DR. Sin embargo, si la sinéresis está avanzada, como en la miopía, la progresión suele ser rápida y toda la retina puede desprenderse en 1 o 2 días.

Por tanto, es evidente que un paciente con un DR reciente que afecta al cuadrante superotemporal, pero con una mácula intacta (fig. 16.48) debe intervenir lo más rápidamente posible. Para prevenir la extensión del LSR a la mácula, el paciente debe colocarse en la cama con sólo una almohada y con la cabeza girada de forma que la rotura de la retina esté en la posición más declive posible. Por ejemplo, un paciente con un DR temporal superior derecho debe girar la cabeza a la derecha. También es conveniente el reposo en cama preoperatorio en los ojos con DR bulbosos, porque así puede reducirse la cantidad de LSR y facilitar la intervención. También hay que intervenir lo más rápidamente posible a los pacientes con una hemorragia vítrea densa reciente en quienes es imposible visualizar el fondo de ojo, en caso de que la ecografía bidimensional muestre un DR subyacente (v. fig. 17.1D).

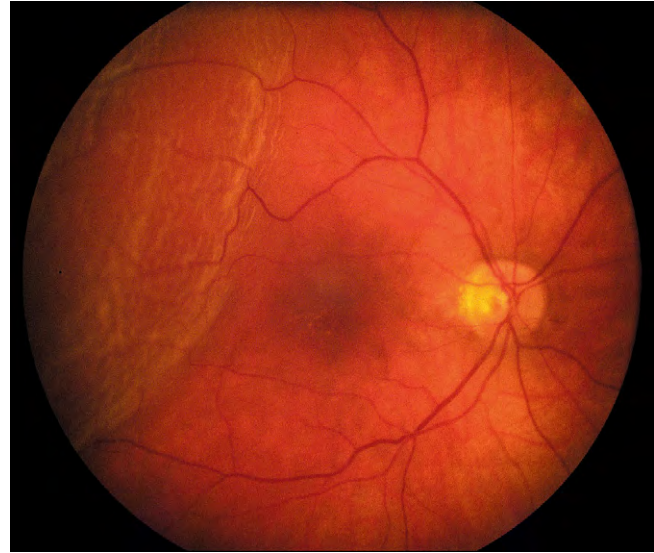


Fig. 16.48 Desprendimiento de retina superotemporal con una mácula intacta que exige tratamiento urgente.

(Cortesía de P. Saine.)

Elección de la técnica

El objetivo de la cirugía es reparar satisfactoriamente el desprendimiento con un mínimo traumatismo y riesgos asociados. Si la rotura retiniana ha acumulado demasiado LSR para poder realizar una retinopexia, se necesitará de nuevo un procedimiento quirúrgico.

Retinopexia neumática

La retinopexia neumática es un procedimiento ambulatorio en el que se utiliza una burbuja intravítrea de gas que se expande para cerrar una rotura retiniana y adherir la retina sin procedimiento escleral (fig. 16.49). Los gases que se emplean con mayor frecuencia son el hexafluoruro de azufre (SF_6) y el perfluoropropano (C_3F_8) de acción más prolongada. La retinopexia neumática tiene la ventaja de que se realiza «en la consulta», es un procedimiento relativamente rápido y mínimamente invasivo. Sin embargo, las tasas de eficacia suelen ser algo inferiores a las que se consiguen con el explante escleral convencional. El procedimiento suele reservarse para el tratamiento de DR no complicados con una pequeña rotura retiniana o un grupo de roturas que se extienden sobre una zona menor que la situación de las de 2h de reloj en los dos tercios superiores de la retina periférica.

Principios del explante escleral

El explante escleral es un procedimiento quirúrgico en el que el material suturado en la esclerótica (explante) crea una indentación interior (cierre). Sus objetivos son cerrar roturas retinianas por aposición del EPR a la retina sensorial y reducir la tracción vitreoretiniana dinámica en lugares de adherencia vitreoretiniana local.

1. Los **explantes** están formados por silicona blanda o dura. Para sellar adecuadamente una rotura retiniana, es esencial que el cierre tenga la longitud, anchura y altura adecuadas. Idealmente, toda rotura debería estar rodeada por unos 2mm de cerclaje. También es importante que el

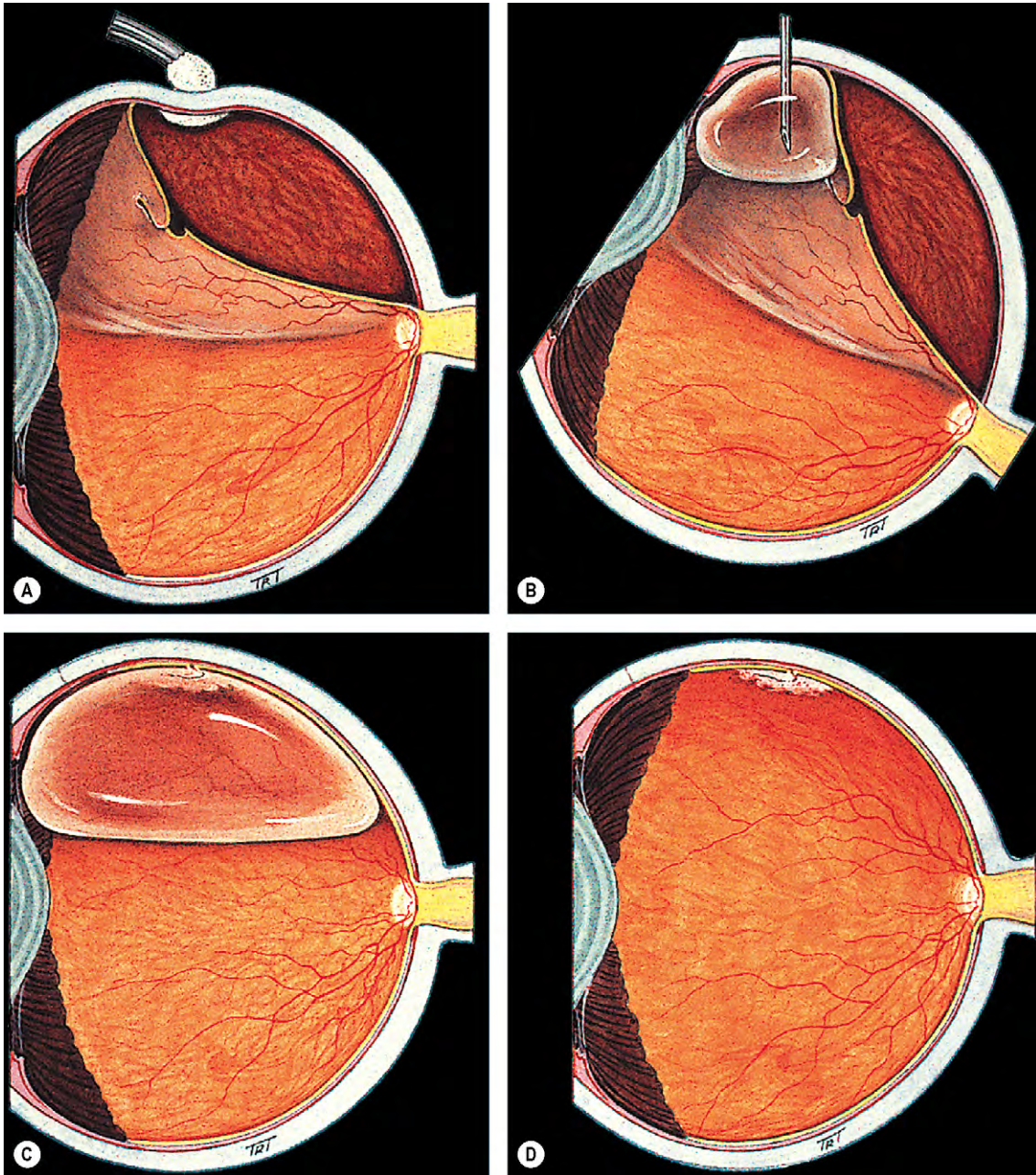


Fig. 16.49 Retinopexia neumática. (A) Crioterapia; (B) inyección de gas; (C) el gas ha sellado la rotura retiniana y la retina está plana; (D) el gas se ha absorbido.

cierre incluya la zona de la base del vítreo anterior al desgarro para evitar la posibilidad de reabertura posterior del desgarro y la extravasación anterior del LSR. Las dimensiones de la rotura retiniana pueden evaluarse comparándolas con el diámetro de la papila óptica (1,5mm) o el extremo del indentador escleral.

2. Configuración del cierre

a. Los explantes *radiales* se colocan en ángulo recto respecto al limbo (fig. 16.50A). Se utilizan para sellar los desgarros en U o las roturas posteriores, por la incapacidad de aguantarlos sobre un cierre circunferencial.

b. Los explantes *circunferenciales segmentarios* se colocan en paralelo con el limbo para crear un cierre segmentario (fig. 16.50B). Pueden utilizarse para sellar múltiples roturas localizadas en uno o dos cuadrantes y/o a diferentes distancias de la ora serrata, así como en roturas anteriores y diálisis.

c. Los explantes de *cerclaje* se colocan alrededor de la circunferencia del globo para crear un cierre de 360° y, si es necesario, pueden complementarse con explantes locales (figs. 16.50C y D). En la actualidad se utilizan con menos frecuencia.

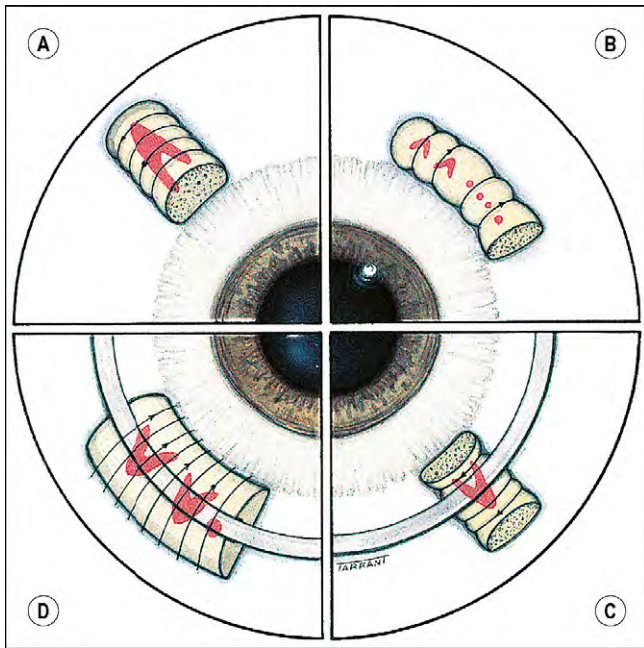


Fig. 16.50 Configuración de explantes esclerales. (A) Esponja radial; (B) esponja circunferencial; (C) aumento del cerclaje por una esponja radial; (D) aumento del cerclaje por un cilindro de silicona sólida.

Técnica del explante escleral

- Se realiza una peritomía adecuada al grado de exposición escleral necesario y, así, se elimina el tejido episcleral (fig. 16.51A).
- Se inserta un gancho curvado por debajo del músculo recto y se pasa una aguja montada al revés con una sutura de seda negra de 4/0 bajo (no a través) el tendón muscular (fig. 16.51B) y la sutura se fija girándola alrededor de una pinza de tipo mosquito.
- Se localizan las roturas por indentación de la esclerótica mirando al mismo tiempo con el oftalmoscopio indirecto y marcando el lugar con un punto de tinta quirúrgica.
- Se aplica la crioterapia por indentación suave de la esclerótica con la punta de la criosonda, y la congelación se continúa hasta que la rotura está rodeada de un margen de hielo de 2 mm (fig. 16.51C).
- Se mide con compás de calibración la distancia que separa las suturas, se marca la esclerótica y se aplica una sutura de colchonero que cabalgará sobre el explante que se insertará (fig. 16.51D). Como norma general, la separación de las suturas será 1,5 veces el diámetro del explante esponjoso.
- El explante se sitúa entre las suturas que luego se cierran (fig. 16.51E).
- Se comprueba la posición del cierre en relación con la rotura. Si la rotura está cerrada o casi cerrada, la intervención puede concluirse sin drenaje del LSR. Si el cierre está mal colocado, se debe sacar y se vuelve a colocar (fig. 16.51F).
- El desarrollo de la «boca de pez» es una tendencia de ciertas roturas retinianas, habitualmente desgarros grandes superiores en U localizados en el ecuador en un DR bulloso, a abrirse extensamente después del explante escleral y drenaje del LSR (fig. 16.52A). El tratamiento de este pro-

blema comporta la inserción de un cierre radial adicional y la inyección de aire en la cavidad vítrea (fig. 16.52B).

Drenaje del líquido subretiniano

- Indicaciones.** Aunque una gran proporción de DR se tratan satisfactoriamente con técnicas sin drenaje, suele ser necesario drenar el LSR en las siguientes circunstancias:

- LSR profundo** bajo la rotura retiniana. En este caso, puede ser difícil o imposible aplicar la crioterapia y los DR deben repararse utilizando una técnica D-ACE (Drain-Air-Cryo-Explant), aunque actualmente estos casos se reparan vía vitrectomía.
 - Drenar el LSR para acercar la rotura al EPR.
 - Inyectar aire en la cavidad vítrea para contrarrestar la hipotonía inducida por el drenaje.
 - Crioterapia en la rotura.
 - Inserción del explante.
- Los **DR de larga duración** tienden a asociarse con un LSR viscoso, y tardan más tiempo (varios meses) en absorberse. Por tanto, el drenaje puede ser necesario para restablecer la inserción macular rápidamente, incluso aunque la propia rotura se cierre sin drenaje.

- Técnica**

- «Chocar»

- Se aplica presión digital en el globo ocular hasta que se ocluya la arteria central de la retina y se consiga un blanqueamiento completo de la vasculatura coroidea para prevenir la hemorragia en el lugar de drenaje.
- Se realiza una perforación de espesor completo en un solo movimiento rápido y controlado, con la punta de una aguja hipodérmica de calibre 27 inclinada 2 mm desde la punta.
- Después de drenar el LSR, se inyecta aire para restablecer la PIO.

- «Cortar» (fig. 16.53)

- El lugar de la esclerotomía estará debajo de la zona del LSR más profundo, pero evitando las venas del vórtice.
- Se realiza una esclerotomía radial de unos 4 mm de largo y de profundidad suficiente para permitir el prolapso de un pequeño nudillo oscuro de la coroides.
- Se coloca una sutura de colchonero en los bordes de la esclerotomía (opcional).
- El ayudante mantiene separados los bordes y se inspecciona el nudillo prolapsado con una lente de +20 D en busca de la presencia de grandes vasos coroides.
- Si no hay grandes vasos coroides, se aplica una cauterización suave con poco calor al nudillo corioideo para disminuir el riesgo de hemorragia.
- Si así no se consigue drenar el LSR, se perfora el nudillo corioideo con una aguja hipodérmica de calibre 25G acoplada a una jeringa.

- Complicaciones**

- El **drenaje ineficaz** del LSR («punción seca») puede estar causado por uno de los siguientes defectos:
 - Fallo al perforar todo el espesor de la coroides [BM2].

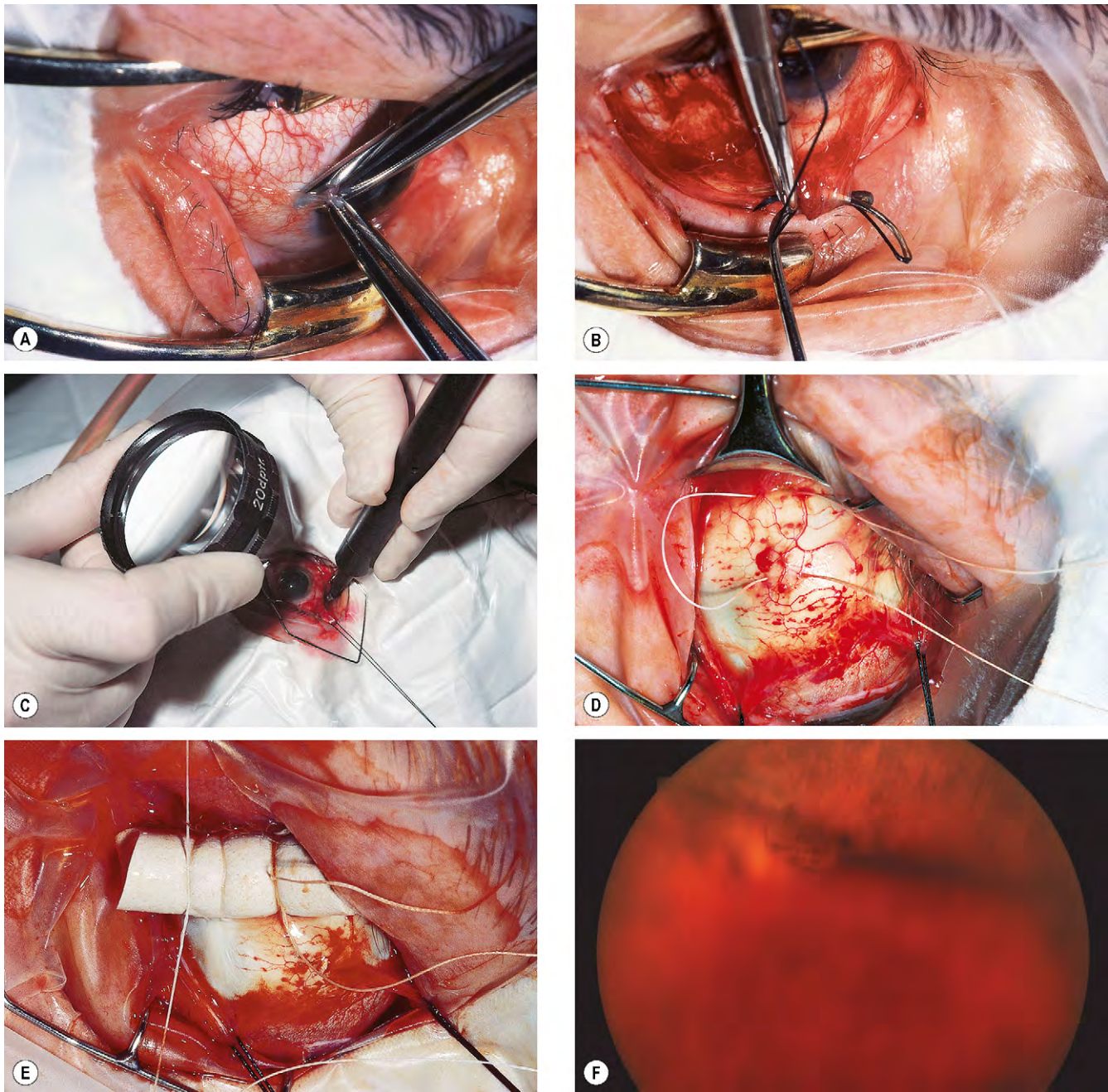


Fig. 16.51 Técnica del explante escleral. (A) Incisión conjuntival; (B) inserción de una sutura de anclaje; (D) crioterapia; sutura de colchonero en su lugar; (E) la sutura se anuda sobre la esponja; (F) aspecto de indentación en este caso, el cierre se encuentra demasiado anterior respecto al desgarro y tiene que recolocarse.

- Intento de drenar en una zona de retina plana; por tanto, comprobar siempre la posición del LSR inmediatamente antes de drenar.
 - Incarceración de la retina en la esclerotomía (v. más adelante).
- b. La **hemorragia** suele estar causada por la lesión de un gran vaso coroideo (fig. 16.54A). Aunque las pequeñas hemorragias pueden ser inocuas porque la sangre se escapa con el LSR, las grandes hemorragias dan lugar a una maculopatía postoperatoria por la gravitación de sangre en el espacio subretiniano a la fovea,

además de provocar hemorragia vítrea y desprendimiento coroideo hemorrágico.

- c. La **incarceración retiniana** en la esclerotomía (fig. 16.54B) suele deberse a una presión intraocular excesivamente elevada en el momento de drenar utilizando la técnica de «cortar». Como ya se ha mencionado, es una de las causas de punción seca, aunque ocasionalmente, después de la aparición inicial del LSR, el flujo se interrumpirá súbitamente a pesar de que aún permanezca un gran volumen de LSR en el ojo.

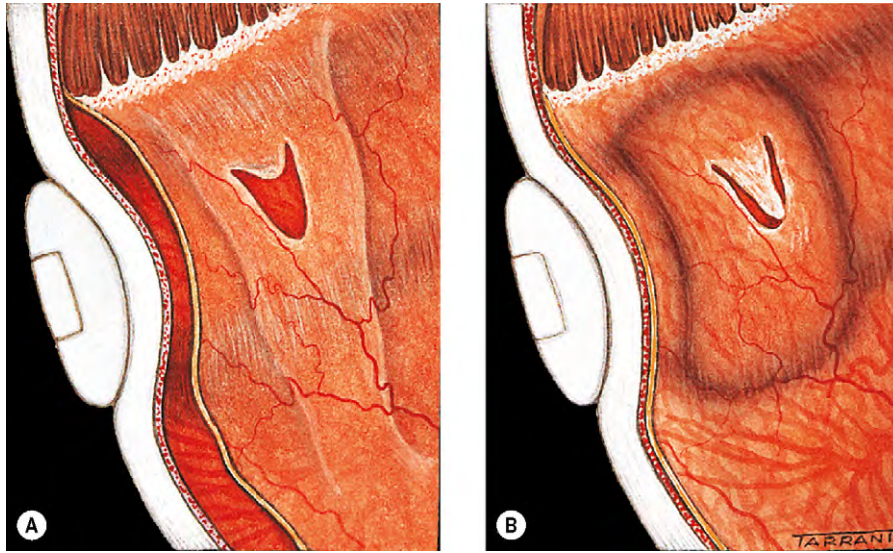


Fig. 16.52 (A) «Boca de pez» de un desgarro en U que se comunica con un pliegue radial; (B) retina aplanada tras la inserción de un cierre radial.

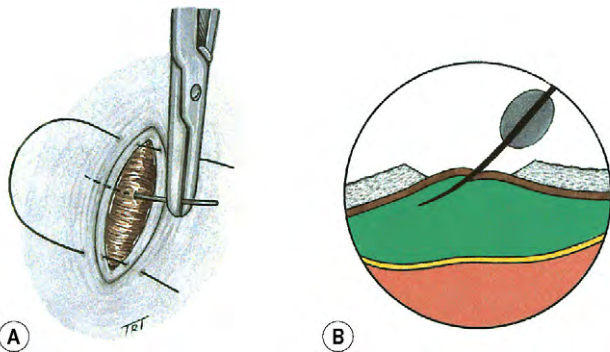


Fig. 16.53 Técnica de «cortar» para drenaje del líquido subretiniano.

Los siguientes ejemplos clínicos destacan los aspectos más importantes del tratamiento comentado anteriormente.

Desprendimiento de retina reciente

- 1. Consideraciones preoperatorias.** La exploración muestra un DR temporal superior derecho debido a un desgarro en U (fig. 16.55A). El pronóstico de la visión central es bueno porque la mácula no está afectada. El paciente debe ingresar inmediatamente, se debe colocar en reposo en decúbito supino y se intervendrá lo antes posible, porque es probable que se difunda rápidamente.
- 2. Técnica quirúrgica de crioterapia y cierre**
 - La peritomía debe extenderse desde las posiciones horarias de las ocho y media hasta las doce y media para exponer los rectos lateral y superior.
 - El desgarro debe cerrarse con un explante esponja de 5 mm. Las suturas deben estar separadas por unos 8 mm para obtener un cierre de altura adecuada.
 - La esponja debe colocarse radialmente (fig. 16.55B) para prevenir la «boca de pez». La colocación adecuada del explante es vital en estos casos.
 - El fallo del cierre de la rotura puede deberse a un cierre de tamaño inferior al necesario (fig. 16.55C) o a un cierre mal colocado (fig. 16.55D).

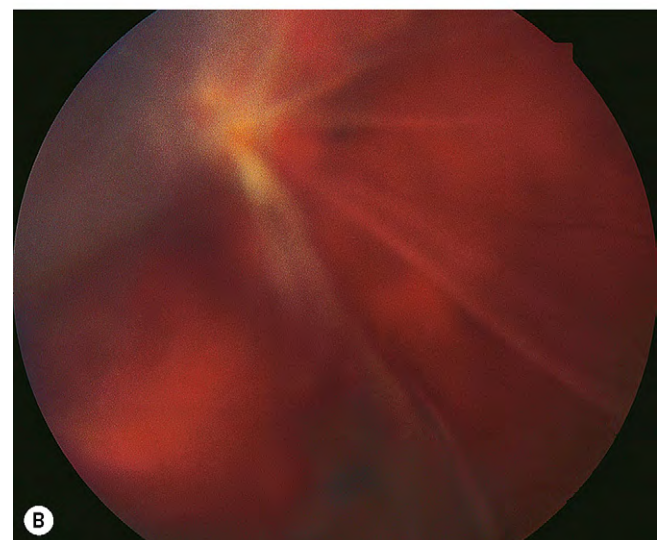
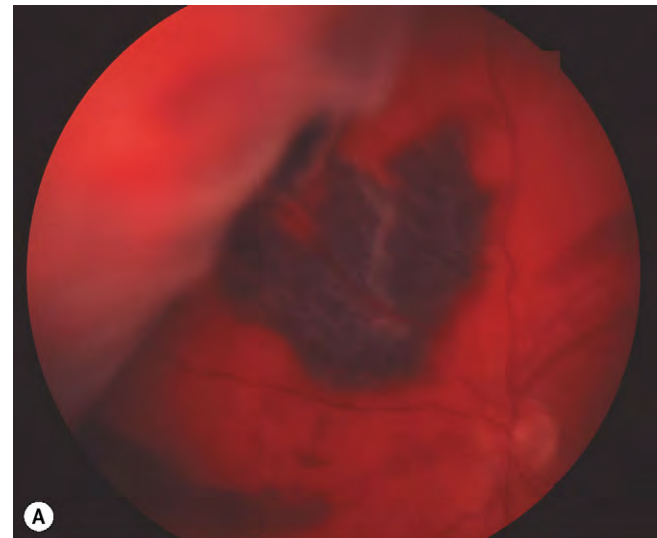


Fig. 16.54 Complicaciones del drenaje del líquido subretiniano. (A) Hemorragia; (B) encarceración retiniana en el lugar de drenaje.

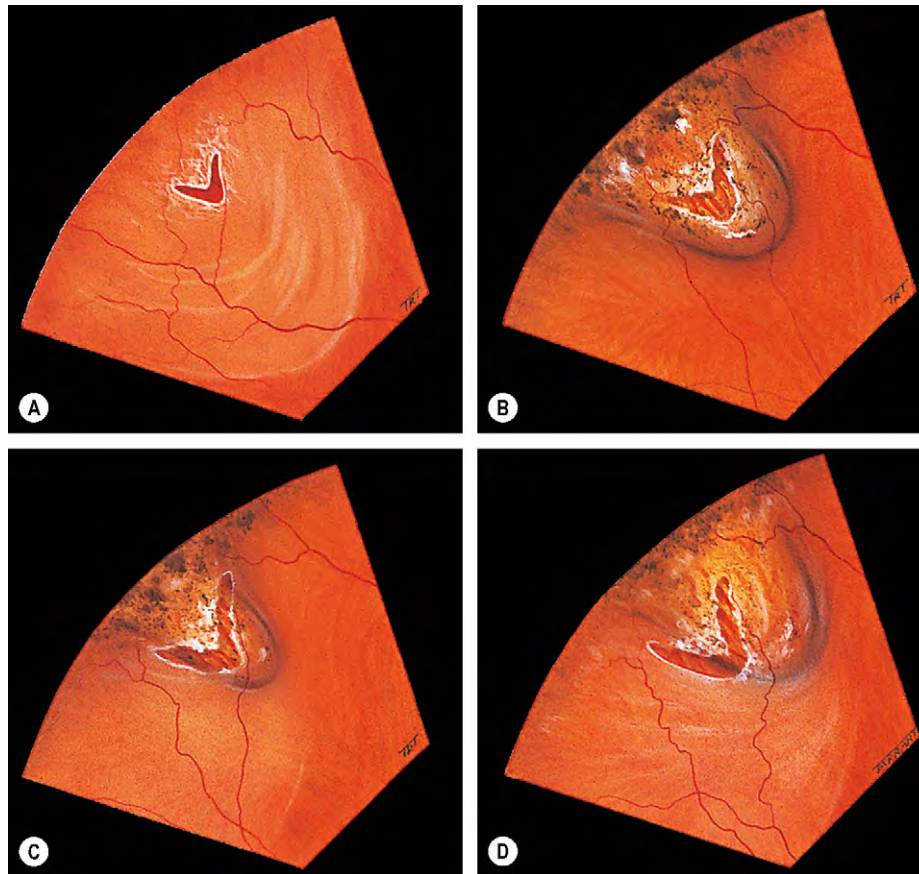


Fig. 16.55 Tratamiento de un desprendimiento de retina temporal superior reciente y causas de fracaso. (A) Antes de la cirugía; (B) resultado satisfactorio; (C) el desgarro todavía se abre porque el cierre es de un tamaño inferior al necesario; (D) el desgarro todavía se abre porque el cierre está mal colocado.

- Alternativamente se utilizará un explante sólido de silicona, aunque crea una indentación menor y se asocia con una mayor necesidad de drenaje del LSR para asegurar el cierre de la rotura.
- El drenaje del LSR no es necesario porque la retina es móvil, la rotura puede fijarse al EPR sin problemas y el LSR no es viscoso porque el DR es reciente.
- También es posible tratar este caso con retinopexia neumática.

Desprendimiento de retina de larga evolución

- 1. Consideraciones preoperatorias.** La exploración muestra un DR derecho extenso con afectación macular asociada con un desgarro en U en el cuadrante temporal superior y dos pequeños agujeros redondos en el cuadrante temporal inferior (fig. 16.56A). Existe una línea de demarcación parcialmente pigmentada en la unión entre la retina desprendida y la retina plana, y hay un quiste intrarretiniano secundario inferiormente. Por tanto, se trata de un DR de larga evolución. El pronóstico para la restauración de una buena agudeza visual es muy malo, porque la mácula probablemente ha estado desprendida durante por lo menos 12 meses. Por tanto, la cirugía no es urgente.

2. Técnica quirúrgica

- La peritomía debe extenderse desde la posición horaria de las cinco y media hasta las doce y media para exponer los rectos superior, lateral e inferior.
- Las roturas pueden fijarse con un explante segmentario circunferencial largo con esponja de 4mm de ancho y que se extiende desde las posiciones horarias de las siete hasta las diez y media (fig. 16.56B).
- El drenaje del LSR probablemente sea necesario porque, en los casos de larga evolución, el LSR es viscoso y tarda mucho tiempo en reabsorberse.

Causas de fracaso

- 1. Roturas inadvertidas.** Si sólo ha encontrado una rotura en el momento de intervenir, el cirujano no debe estar satisfecho hasta que haya realizado una búsqueda completa de otras roturas y la configuración del DR se corresponda con la posición de la rotura primaria.
- 2. Un explante ineficaz** puede ser consecuencia de las siguientes circunstancias:
 - Explante de tamaño inadecuado: debe ser cambiado (fig. 16.55C).
 - Explante mal colocado: debe ser colocado de nuevo (fig. 16.55D).
 - Explante de altura inadecuada: drenar el LSR o considerar la inyección intravítrea de gas.

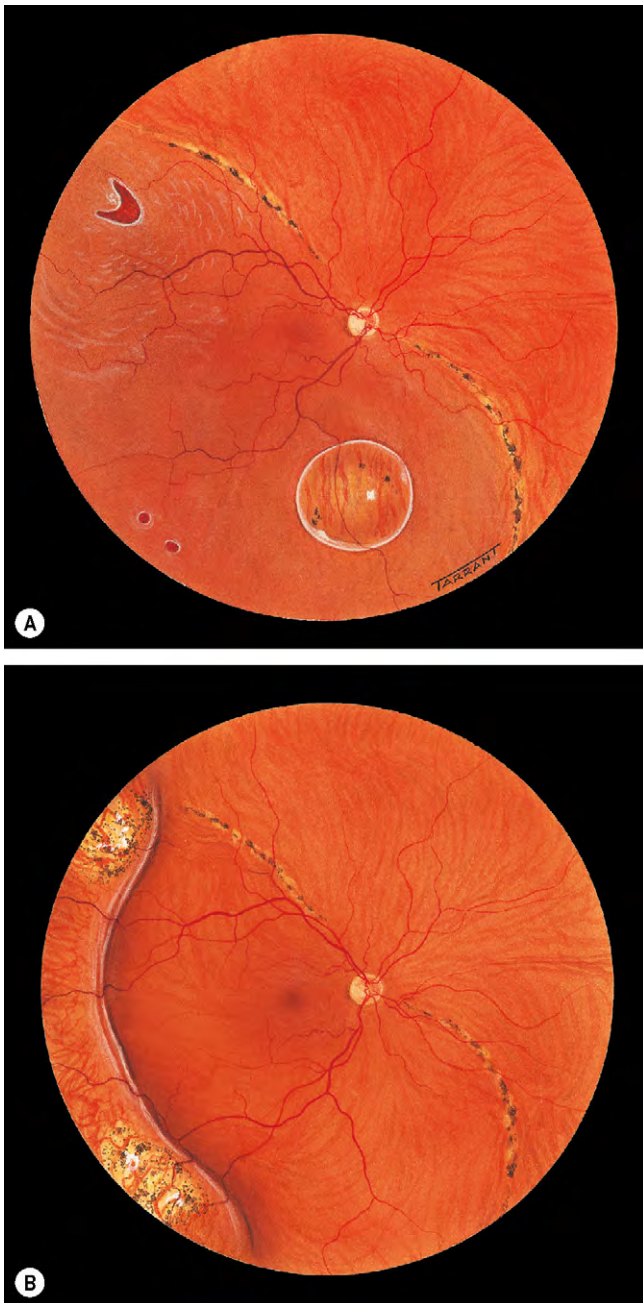


Fig. 16.56 Tratamiento de un desprendimiento de retina de larga evolución. **(A)** Desprendimiento de retina con tres roturas (un desgarro en U y dos orificios), un quiste intrarretiniano secundario y una marca de marea alta; **(B)** resultado satisfactorio después de un cierre circunferencial con desaparición del quiste pero no de la marca de marea alta.

3. La **vitreorretinopatía proliferativa** es la causa más frecuente de resultados ineficaces tardíos. Las fuerzas de tracción asociadas con la VRP a veces abren roturas antiguas y crean de nuevas. Suele presentarse entre la cuarta y la sexta semana después de la intervención. Tras un período inicial de mejoría visual después de una reparación retiniana satisfactoria, el paciente sufre una pérdida de visión súbita y progresiva que puede desarrollarse en unas horas.

4. **Reapertura de una rotura retiniana** en ausencia de VRP por crioterapia o explante escleral inadecuados. Puede producirse cuando la altura de la indentación del explante escleral disminuye con el tiempo o después de la extirpación quirúrgica.

DESPRENDIMIENTO DE RETINA POR TRACCIÓN

Las causas principales del DR por tracción son (a) una *retinopatía proliferativa* como la diabética y la retinopatía de la prematuridad y (b) los *traumatismos penetrantes del segmento posterior* (v. cap. 21).

Patogenia del desprendimiento de retina por tracción

1. **Patogenia del DVP.** El DR por tracción se debe a la contracción progresiva de las membranas fibrovasculares sobre zonas grandes de adhesión vitreoretiniana. A diferencia del DVP agudo en los ojos con DR regmatógeno, el DVP en los ojos diabéticos es gradual y con frecuencia, incompleto. Se cree que es consecuencia de la fuga de constituyentes del plasma hacia la cavidad vítrea. Dadas las fuertes adherencias del vítreo cortical a zonas de proliferación fibrovascular, el DVP suele ser incompleto. En el caso inusual de un DVP completo subsiguiente, los nuevos vasos sanguíneos son arrancados y no se desarrolla DR.
2. Existen tres tipos de **tracción vitreoretiniana estática**.
 - a. **Tracción tangencial** secundaria a la contracción de las membranas fibrovasculares epirretinianas con fruncimiento de la retina y distorsión de los vasos sanguíneos retinianos.
 - b. **Tracción anteroposterior** secundaria a la contracción de las membranas fibrovasculares que se extienden desde la retina posterior hasta la base del vítreo por delante, habitualmente junto a las arcadas mayores (fig. 16.57).
 - c. **Tracción de puente** (trampolín) como resultado de la contracción de las membranas fibrovasculares que se estiran de una parte a otra de la retina posterior o entre las arcadas vasculares, tendiendo a acercar los dos puntos implicados.

Diagnóstico

1. **Síntomas.** La fopsia y las moscas volantes suelen estar ausentes porque la tracción vitreoretiniana se desarrolla insidiosamente y no se asocia a un DVP agudo. El defecto del campo visual suele progresar lentamente y puede mantenerse estacionario durante meses e incluso años.
2. **Signos** (fig. 16.58A).
 - El DR tiene una configuración cóncava y no hay roturas.
 - La movilidad retiniana está notablemente reducida pero sin desplazamiento de líquido.
 - El LSR es más superficial que en el DR regmatógeno y raras veces se extiende hasta la ora serrata.
 - La elevación más pronunciada de la retina aparece en los puntos de tracción vitreoretiniana.
 - Si se desarrolla un DR por tracción, la rotura asume las características de un DR regmatógeno y progresa

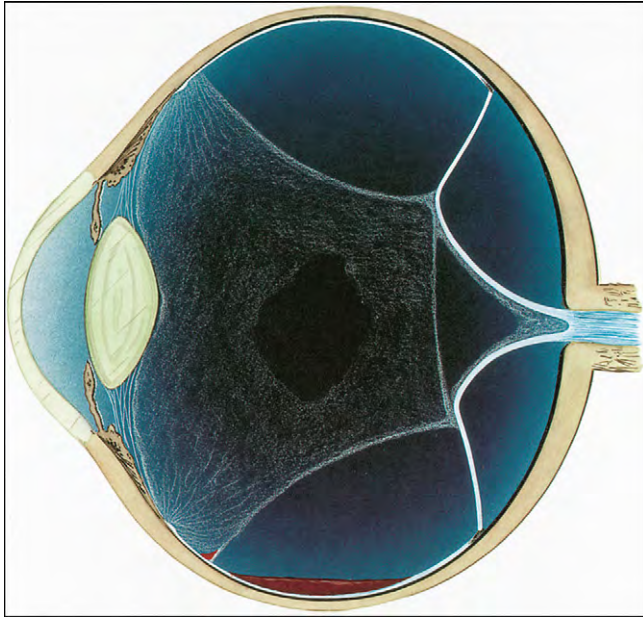


Fig. 16.57 Desprendimiento de retina por tracción asociado a tracción anteroposterior y de puente.

(Cortesía de C.L. Schepens, M.E. Hartnett y T. Hirose, en *Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases*, Butterworth-Heinemann 2000.)

más rápidamente (DR combinado regmatógeno y por tracción).

3. La **ecografía bidimensional** muestra el desprendimiento del vítreo posterior y una retina relativamente inmóvil (fig. 16.58B).

DESPRENDIMIENTO DE RETINA EXUDATIVO

Patogenia

El DR exudativo se caracteriza por la acumulación de LSR en ausencia de roturas retinianas o tracción. Puede aparecer en una serie de afecciones vasculares, inflamatorias y neoplásicas que afectan a la RNS, el EPR y la coroides en las que el líquido fuga de los vasos y se acumula bajo la retina. Mientras el EPR sea capaz de compensarlo bombeando líquido hacia la circulación coroidea, no se acumulará en el espacio subretiniano y no se produce DR. Sin embargo, cuando se supera la capacidad de bombeo del EPR o si disminuye su actividad, el líquido comienza a acumularse en el espacio subretiniano. Las causas principales son las siguientes:

1. **Tumores coroides**, como melanomas, hemangiomas y metástasis; por tanto es muy importante tener en cuenta que el DR exudativo se debe a un tumor intraocular hasta que no se demuestre lo contrario.
2. **Inflamación**, como la enfermedad de Harada y la escleritis posterior.
3. La **coriorretinopatía serosa central bullosa** es una causa excepcional.
4. Entre las causas **yatrogénicas** están la cirugía del desprendimiento de retina y la fotocoagulación panretiniana.
5. **Neovascularización subretiniana**, que puede fugar y dar lugar a una acumulación subretiniana extensa de líquido en el polo posterior.

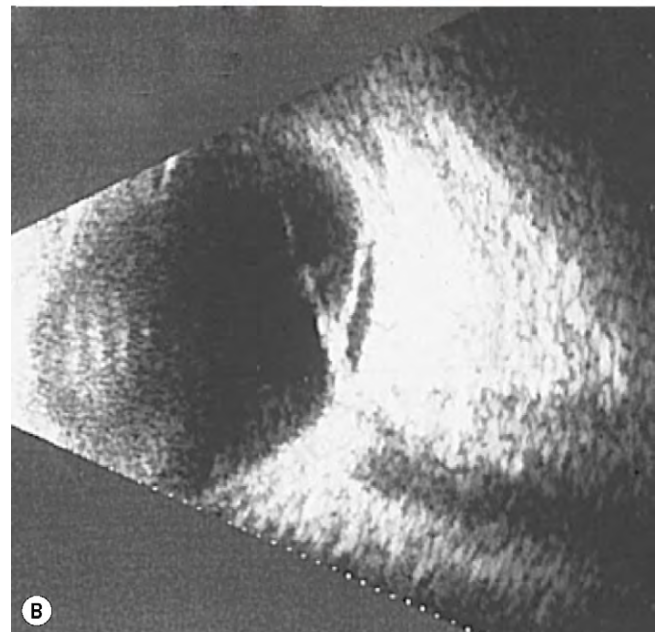


Fig. 16.58 (A) Desprendimiento de retina por tracción en una retinopatía diabética proliferativa grave; (B) imagen bidimensional de otro paciente que muestra un desprendimiento vítreo posterior y un desprendimiento de retina por tracción superficial.

(Cortesía de P. Saine, fig. A; R.F. Spaide, en *Diseases of the Retina and Vitreous*, W.B. Saunders 1999, fig. B.)

6. La **coroidopatía hipertensiva**, como la que aparece por ejemplo en la toxemia del embarazo, es una causa de forma muy excepcional.
7. **Idiopática**, como el síndrome de efusión uveal (v. antes).

Diagnóstico

1. **Síntomas.** No hay fotopsia, ya que no hay tracción vitreo-retiniana, aunque se perciben moscas volantes si hay vitritis asociada. El defecto del campo visual puede desarrollarse bruscamente y progresar con rapidez. Según la

causa, ambos ojos se ven afectados simultáneamente (p. ej., enfermedad de Harada).

2. Signos

- El DR tiene una configuración convexa, como el DR regmatógeno, pero su superficie es lisa y no corrugada.
- La retina desprendida es muy móvil y muestra el fenómeno de «desplazamiento de líquido», donde el LSR responde a la fuerza de la gravedad y desprende la zona de la retina bajo la cual se acumula.
- Por ejemplo, en posición erguida, el LSR se acumula en la retina inferior (fig. 16.59A), pero al asumir la posición de decúbito supino durante varios minutos, la retina inferior se aplanada y el LSR se desplaza hacia atrás, desprendiendo la retina superior (fig. 16.59B).
- La causa del DR, como el tumor coroideo (fig. 16.60), suele ser evidente cuando se examina el fondo de ojo, o bien el paciente presenta una enfermedad sistémica asociada responsable del DR (p. ej., enfermedad de Harada, toxemia del embarazo).
- Las «manchas de leopardo» consisten en zonas dispersas de masas subretinianas y pueden apreciarse una vez que el desprendimiento se ha aplanado (fig. 16.61).

Tratamiento

El tratamiento depende de la causa. Algunos casos se resuelven espontáneamente, mientras que otros se tratan con corticoides sistémicos (enfermedad de Harada y escleritis posterior). En algunos ojos con coriorretinopatía serosa central, la fuga en el EPR puede sellarse mediante fotocoagulación con láser de argón.

VITRECTOMÍA VÍA PARS PLANA

Introducción

Instrumentación

El diámetro de los mangos de la mayoría de instrumentos es de 0,9mm (20G); por tanto, son intercambiables y se inserta a través de una esclerotomía. Cada vez son más populares los sistemas de menor calibre (21G y 25G). Estas esclerotomías más pequeñas no suelen requerir suturas, pero existe cierta preocupación por el hecho de que el sellado se produzca mediante incarceration vítrea, con un riesgo mayor de endoftalmitis postoperatoria.

1. El **vitrectomo** tiene una hoja de guillotina interna que oscila hasta 1.500 veces por minuto (fig. 16.62 inferior), cortando el gel vítreo en diminutos fragmentos y retirándolos simultáneamente por aspiración y recogidos en un cartucho. Cada vez se utilizan vitrectomos con una mayor velocidad de corte (más de 2.500 oscilaciones por minuto), ejerciendo menos tracción vitreoretiniana durante la cirugía.
2. La **fente de iluminación intraocular** se realiza a través de una sonda de fibra óptica del calibre 20G (fig. 16.62 superior) que emite luz procedente de una bombilla de 80-150 vatios. Se comercializan fuentes de luz de alta intensidad de tipo halógeno, xenón y de vapor de mercurio que se inserta a través de una cánula de autorretención en un cuarto puerto. La ventaja es que permiten que el cirujano realice una cirugía bimanual real, que es especialmente útil en los casos difíciles, como un desprendimiento de retina diabético traccional.

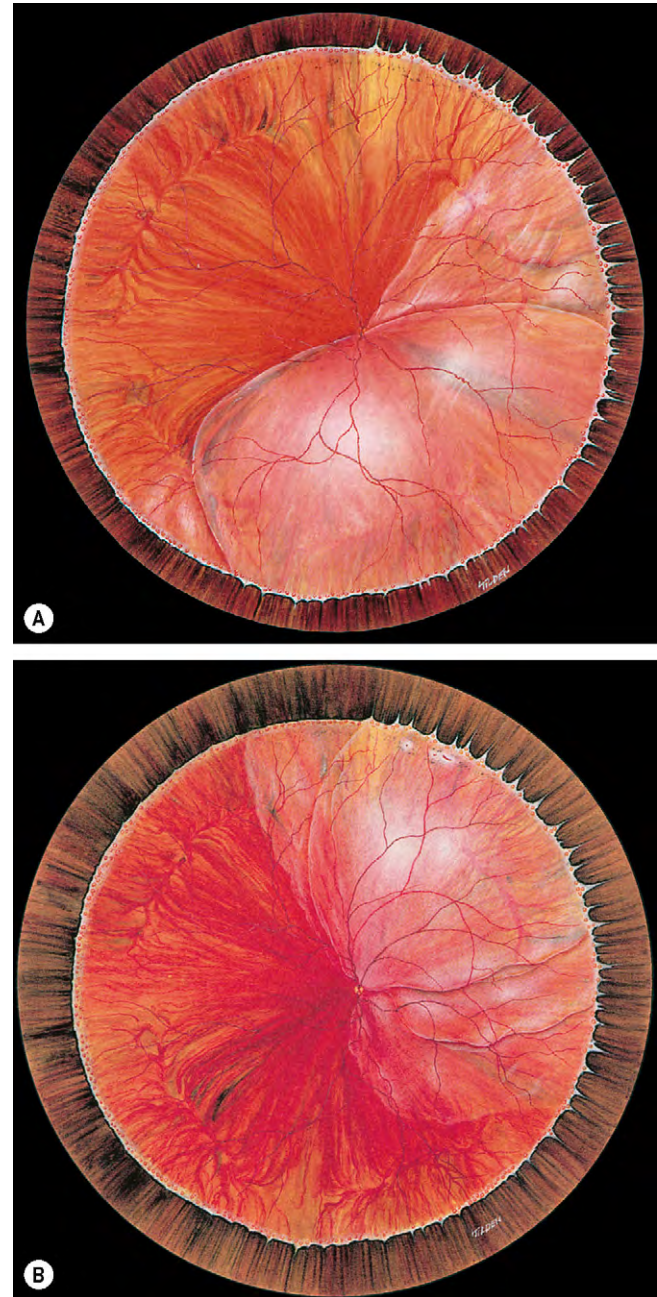


Fig. 16.59 Desprendimiento de retina exudativo con desplazamiento de líquido. (A) Colección inferior de líquido subretiniano con el paciente en sedestación; (B) el líquido subretiniano se desplaza hacia arriba cuando el paciente asume la posición de decúbito supino.

(Cortesía de C.L. Schepens, E. Hartnett y T. Hirose, en Schepens' Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann 2000.)

3. La **cánula de infusión** suele tener una longitud intraocular de 4mm, aunque en circunstancias especiales (como en un desprendimiento coroideo o en ojos con medios opacos) puede requerirse una cánula de 6mm.
4. Los **instrumentos** incluyen tijeras, pinzas, cánulas, endodiatermia y sistemas de fotocoagulación láser.
5. El **sistema de visualización de campo amplio** (fig. 16.63) consiste en una lente indirecta bajo el microscopio quirúrgico con una serie incorporada de prismas para invertir de nuevo la imagen.

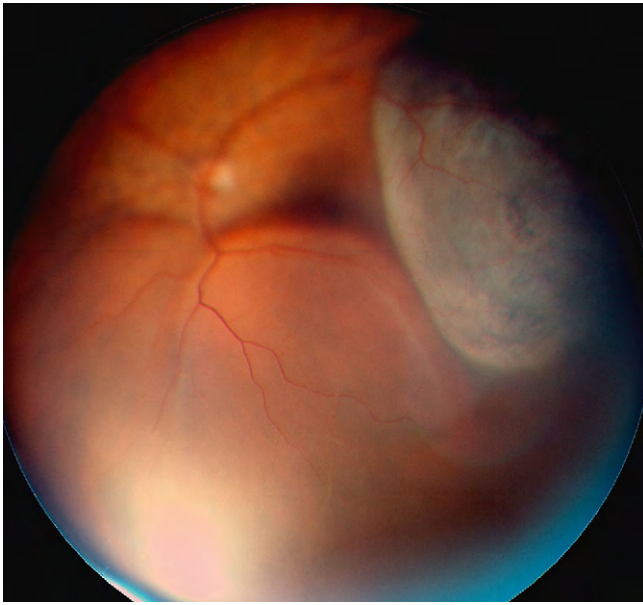


Fig. 16.60 Desprendimiento de retina exudativo por un melanoma coroideo.

(Cortesía de B. Damato.)

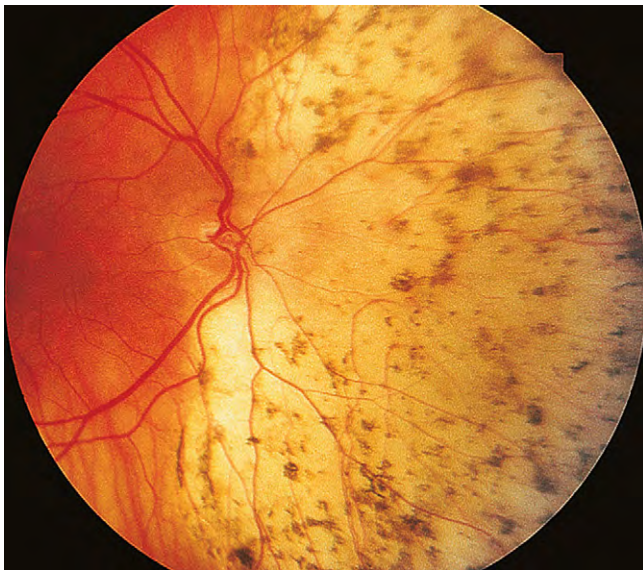


Fig. 16.61 Pigmentación en «manchas de leopardo» después de la resolución de un desprendimiento de retina exudativo.

El campo de visión se extiende casi siempre fuera de la ora serrata; también existen lentes de mayor aumento para la cirugía macular.

Taponadores

1. El **objetivo** es conseguir un aplanamiento retiniano intraoperatorio por intercambio líquido-gas, combinado con drenaje interno del LSR, y producir un taponamiento interno de las roturas retinianas durante el período postoperatorio.
2. **Gases expandibles.** Aunque puede utilizarse aire en algunos casos, habitualmente se prefiere uno de los

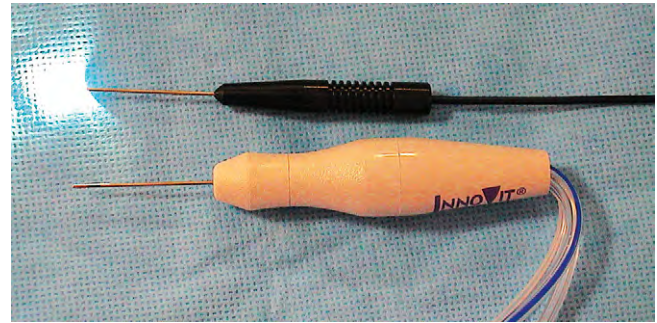


Fig. 16.62 Tubo de luz (*superior*); vitrectomo (*inferior*).

(Cortesía de V. Tanner.)

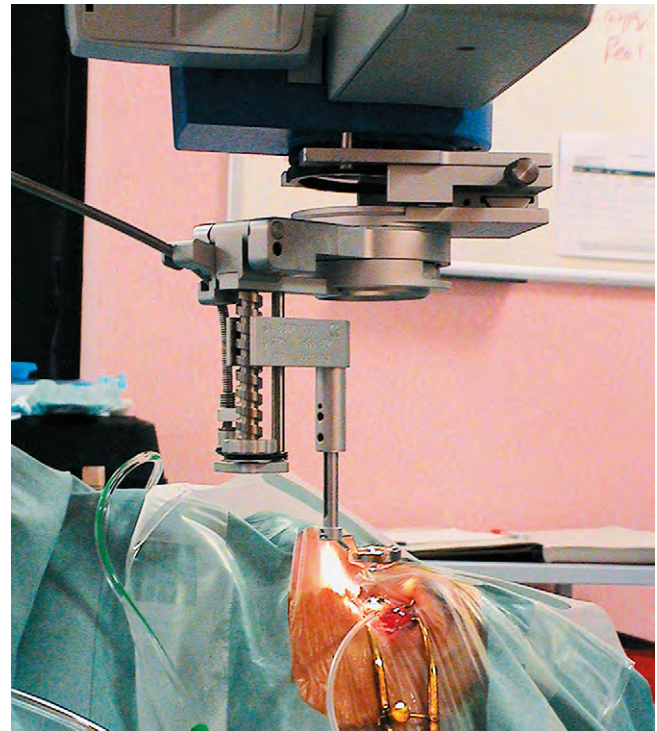


Fig. 16.63 Sistema de visualización de la vitrectomía vía pars plana.

(Cortesía de V. Tanner.)

siguientes gases expandibles para conseguir un taponamiento intraocular prolongado:

- Hexafluoruro de azufre (SF_6), que duplica su volumen si se utiliza con una concentración del 100% y dura 10-14 días.
- Perfluoretano (C_2F_6), que triplica su volumen al 100% y dura 30-35 días.
- Perfluoropropano (C_3F_8), que cuadruplica su volumen al 100% y dura 55-65 días.

Puesto que el ojo suele estar casi totalmente lleno de gas al final del procedimiento, la mayoría de taponadores se suelen utilizar en una concentración isovolumétrica (p. ej., 20-30% para SF_6 y 12-16% para C_3F_8).

3. Los **líquidos pesados** (perfluorocarbonos) tienen una alta densidad relativa (son más densos que el agua) y, por tanto, permanecen en una posición inferior cuando se inyectan en la cavidad vítrea.

4. Los **aceites de silicona** tienen una densidad relativa baja y, por tanto, flotan. Permiten una manipulación intraoperatoria de la retina más controlada y también pueden utilizarse para el ta-ponamiento intraocular postoperatorio prolongado. Las siliconas líquidas utilizadas con mayor frecuencia tienen una viscosidad relativamente baja (1.000-5.000 cs). La silicona de 1.000 cs es fácil de inyectar y retirar, mientras que la de 5.000 cs tiene menos tendencia a producir gotas diminutas (emulsificación).
5. **Taponamiento con líquidos pesados a largo plazo.** Aunque desarrollado principalmente para el uso intraoperatorio, se dispone de compuestos de perfluorocarbono más nuevos para el taponamiento postoperatorio de la retina inferior. Sin embargo, se han detectado problemas de toxicidad retiniana e inflamación postoperatoria potencialmente grave.

Indicaciones

Aunque el DR regmatógeno más simple puede tratarse satisfactoriamente con técnicas de explante escleral, la cirugía de vitrectomía ha mejorado enormemente el pronóstico de los desprendimientos más complejos. A medida que las técnicas han mejorado y que los cirujanos han adquirido familiaridad y confianza al realizarlas, las indicaciones para aplicarlas en el tratamiento del desprendimiento de retina han aumentado. Son muchos los cirujanos que creen que las tasas de morbilidad y de resultados eficaces son mejores con la vitrectomía en todos los DR seudofáquicos y fáquicos y para los que requerirían drenaje del LSR. Por tanto, las siguientes pautas no son absolutas sino que intentan proporcionar información sobre los factores que influyen en el proceso de la toma de decisiones.

Desprendimiento de retina regmatógeno

1. **Cuando las roturas retinianas no pueden visualizarse** por hemorragia, condensaciones vítreas, opacidad capsular posterior y defectos del borde de la LIO, la vitrectomía es fundamental para tener una visión retiniana adecuada. El explante escleral comporta un riesgo elevado de resultados ineficaces si se pasan por alto las roturas.
2. En los **DR en los que las roturas retinianas no pueden tratarse con explante escleral** como procedimiento único, como desgarros gigantes (fig. 16.64A), roturas posteriores grandes (fig. 16.64B) y VRP (fig. 16.64C).

Desprendimiento de retina traccional

1. Indicaciones en el DR diabético
 - **DR traccional que amenaza o afecta a la mácula** (fig. 16.64D). La vitrectomía siempre se combina con una fotocoagulación panretiniana interna para prevenir la neovascularización postoperatoria que puede causar una hemorragia vítrea o rubeosis iridis. Se observa DR traccional extramacular sin cirugía porque, muchas veces, se mantiene estacionario durante mucho tiempo, siempre que la retinopatía proliferativa se haya controlado.
 - El **DR combinado regmatógeno-traccional** debe tratarse con urgencia, incluso si la mácula no está afectada, porque es probable que el LSR se extienda rápidamente.
2. Indicaciones en el traumatismo penetrante
 - a. **Prevención del DR traccional.** A diferencia de la retinopatía diabética, en la que se produce una proliferación de membranas epirretinianas principalmente en la retina posterior, la proliferación fibrocelular después de un traumatismo penetrante tiende a desarrollarse

en la retina preecutorial y/o en el cuerpo ciliar. El objetivo del tratamiento suele ser la rehabilitación visual y minimizar el proceso traccional.

- b. El **DR traccional tardío** se asocia con un cuerpo extraño intraocular o incarceration de retina, ocasionalmente se desarrolla meses después de una cirugía por lo demás satisfactoria.

Técnica

Vitrectomía básica

- a. Después de la peritomía límbica, se fija una cánula de infusión a la esclerótica (3,5 mm por detrás del limbo en los ojos seudofáquicos o fáquicos y 4 mm en los ojos fáquicos) denle el borde inferior del músculo recto lateral.
- b. Se hacen esclerotomías adicionales en las posiciones horarias de las diez y las dos. Pueden ser incisiones por contrabertura estándar con un esclerotomo MVR o esclerotomías de autosellado.
- c. El vitrectomo y la fuente de luz de fibra óptica se introducen a través de las dos esclerotomías superiores (fig. 16.65).
- d. Se resecan el gel vítreo central y la hialoides posterior. Los pasos básicos anteriores se aplican a todas las vitrectomías, aunque los sistemas de calibre pequeño transconjuntivales no requieren peritomía ni sutura postoperatoria. Los pasos subsiguientes dependen de las características del DR, según se indica a continuación.

Cierre de desgarros gigantes

- a. Se realiza un intercambio de líquido-aire para aplanar la retina (reparación hidráulica de la retina).
- b. El colgajo de un desgarro gigante se desenrolla con ayuda de un líquido pesado sobre la papila óptica (fig. 16.66).
- c. A continuación se realiza la retinopexia de roturas retinianas una vez aplanadas con crioterapia transescleral o endoláser utilizando la mínima energía posible.
- d. Se consigue un taponamiento interno prolongado colocando aire con una concentración no expandible de gases como hexafluoruro de azufre (SF_6) o perfluoropropano (C_3F_8), o con aceite de silicona. La mezcla no expansible de gas y aire se prepara en una jeringa grande (50 ml) y la cavidad vítrea llena de aire se ceba con una mezcla de SF_6 -aire al 20 o 30% o una mezcla de aire- C_3F_8 al 14-16%.

Vitreoretinopatía proliferativa

Los objetivos de la cirugía de la VRP son tanto liberar la tracción transvítrea por vitrectomía y la tracción tangencial (superficial) por disección de las membranas, como para restablecer la movilidad de la retina y permitir el cierre de las roturas retinianas.

- a. Los pliegues retinianos fijados («pliegues estrellados») pueden liberarse mediante la retirada de la placa central de la membrana epirretiniana. Esto suele conseguirse con la introducción de la punta de tijeras de corte vertical (fig. 16.67) u otro instrumento en forma de púa en el borde del valle de la membrana entre dos pliegues retinianos adyacentes. Después, la membrana se disecciona quirúrgicamente o, simplemente, se despega de la superficie de la retina.

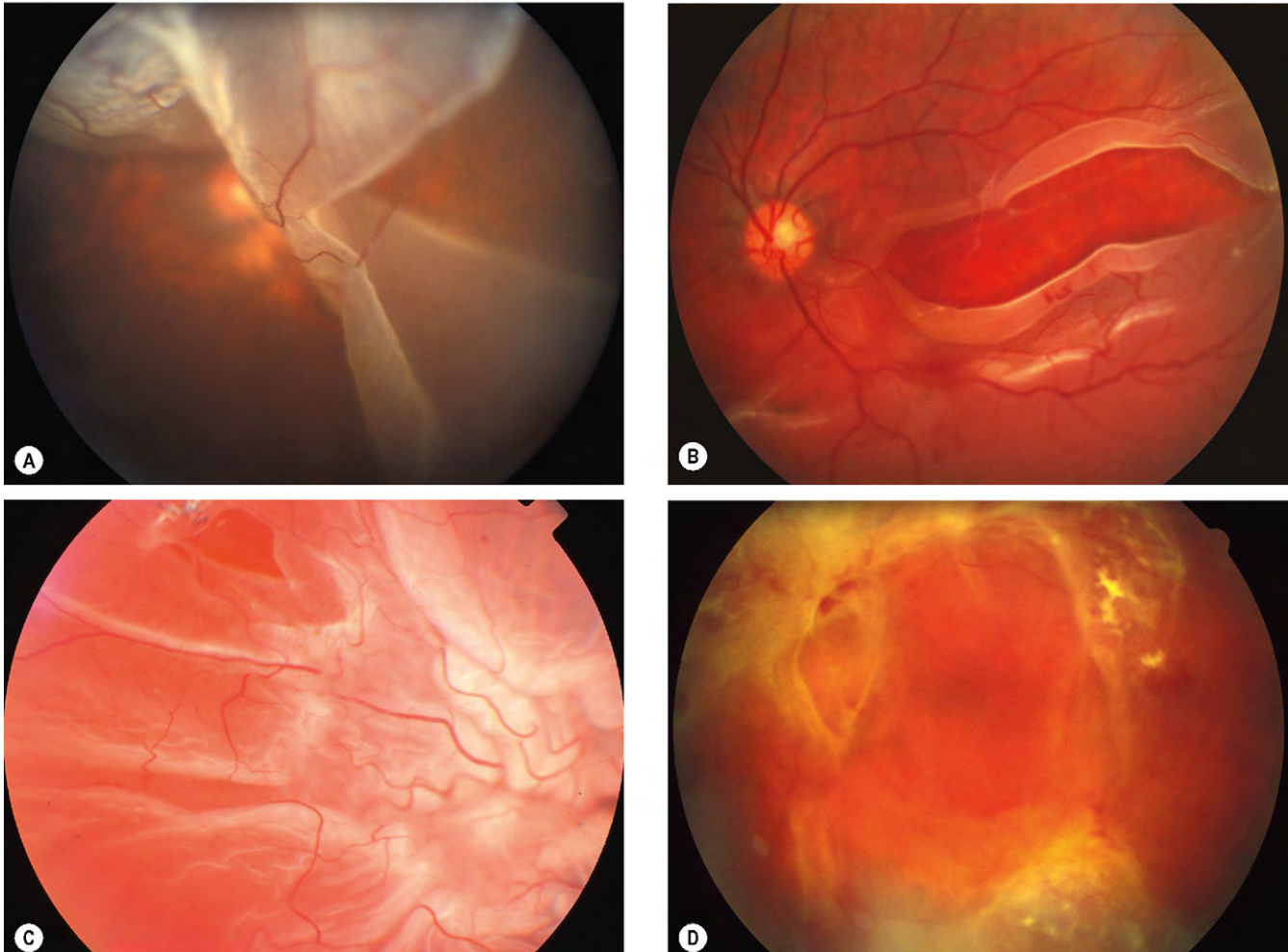


Fig. 16.64 Algunas indicaciones de la vitrectomía vía pars plana. **(A)** Desgarro retiniano gigante; **(B)** desgarro posterior grande; **(C)** vitreoretinopatía proliferativa grave; **(D)** desprendimiento de retina traccional. (Cortesía de C. Barry, figs. A-C.).

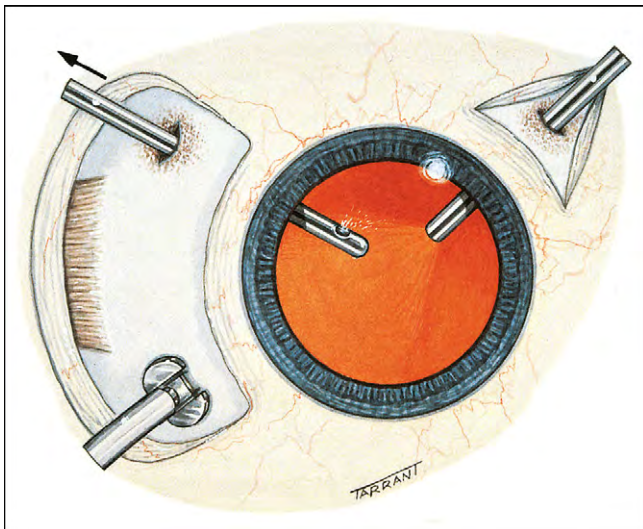


Fig. 16.65 Cánula de infusión, tubo de luz y vitrectomo en posición (ojo derecho).

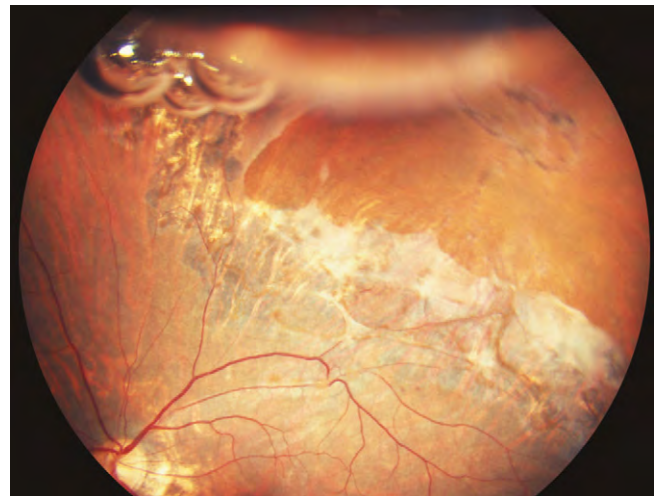


Fig. 16.66 Desgarro retiniano desarrollado con líquido pesado. (Cortesía de C. Barry.)

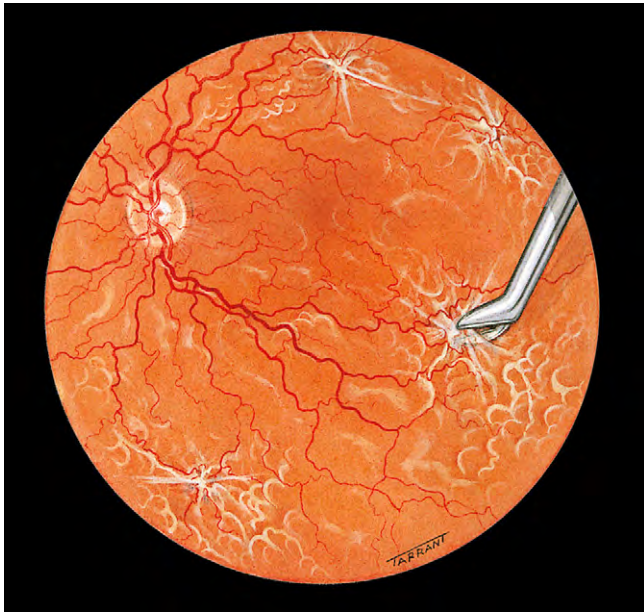


Fig. 16.67 Disección de los pliegues estrellados con tijeras de corte vertical en una vitreorretinopatía proliferativa.

- b. La decisión de realizar una retinotomía de liberación se toma después de practicar una disección de la membrana epirretiniana tan completa como sea posible, pero la movilidad retiniana es insuficiente para que la reparación sea duradera.

Desprendimiento de retina traccional

1. **Delaminación**, que supone el corte horizontal de cada unión vascular que conecta las membranas con la superficie de la retina (fig. 16.68). Es preferible a la segmentación porque permite la retirada completa del tejido fibrovascular de la superficie retiniana (delaminación en bloque).
2. La **segmentación** supone hacer el corte vertical de las membranas epirretinianas en pequeños segmentos (fig. 16.69). Se emplea para liberar la tracción vitreorretiniana circunferencial cuando la delaminación es difícil o imposible, como en un DR combinado regmatógeno por tracción muy móvil, asociado con roturas retinianas posteriores.

Complicaciones postoperatorias

Presión intraocular elevada

El aumento de la PIO puede estar provocado por los siguientes mecanismos:

1. La **sobreexpansión del gas intraocular** puede causar un aumento de la PIO por un llenado completo de la cavidad vítrea si la concentración del gas expansible utilizado fue inadvertidamente demasiado alta.

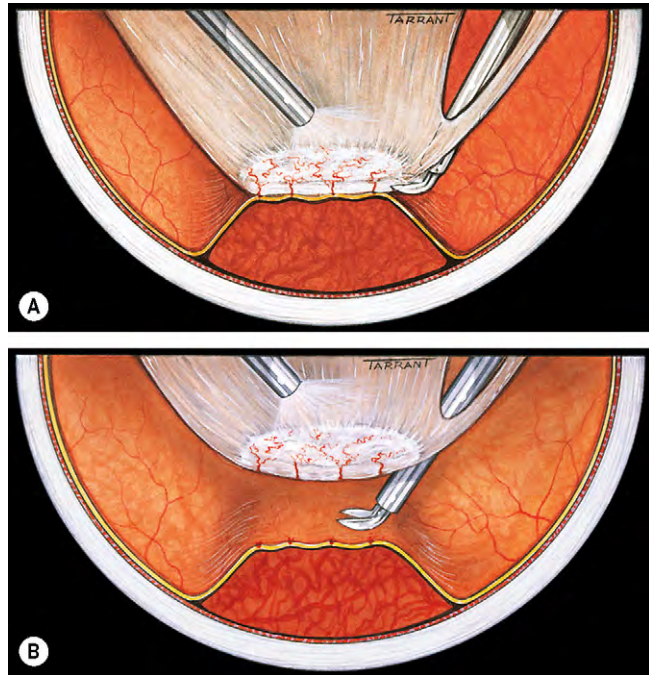


Fig. 16.68 (A) Técnica de deslaminación con tijeras de corte horizontal; (B) deslaminación completa.

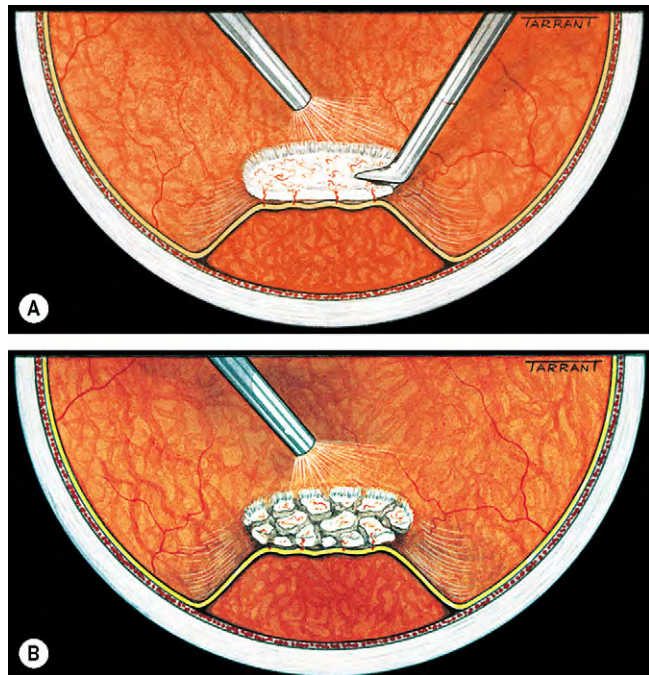


Fig. 16.69 (A) Técnica de segmentación con tijeras de corte vertical; (B) segmentación completa.

2. **Glaucoma asociado al aceite de silicona**
 - a. El **glaucoma precoz** puede estar causado por un bloqueo pupilar directo por aceite de silicona (fig. 16.70A). Esto se produce especialmente en el ojo afáquico con un diafragma del iris intacto. En los ojos afáquicos

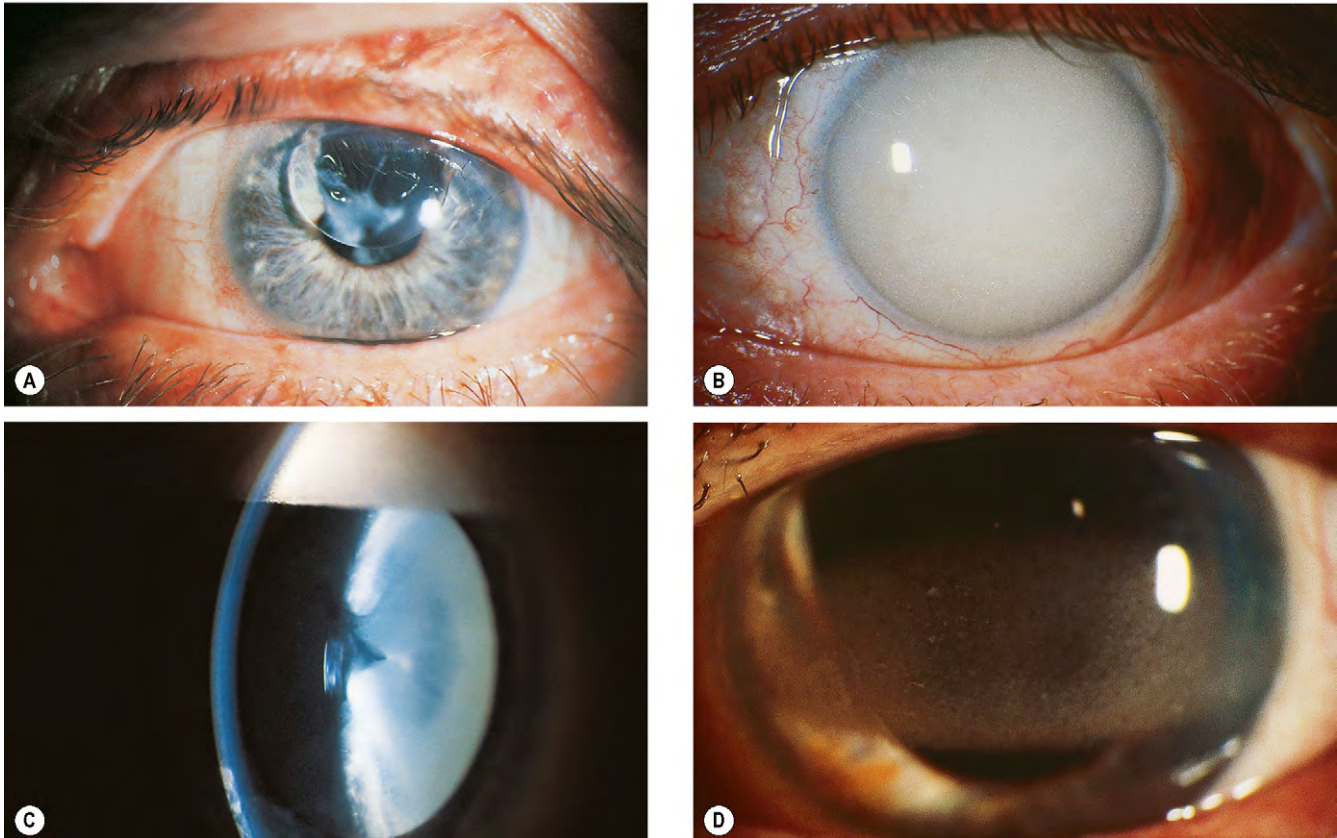


Fig. 16.70 Algunas complicaciones de la inyección de aceite de silicona. **(A)** Glaucoma por bloqueo pupilar causado por aceite en la cámara anterior; **(B)** glaucoma tardío secundario a bloqueo trabecular por aceite emulsionado; **(C)** catarata en un ojo con aceite emulsionado (seudohipopiión invertido); **(D)** queratopatía en banda.

(Cortesía de Z. Gregor, fig. D.)

puede prevenirse realizando una iridotomía inferior («Ando») en el momento de la intervención con el fin de permitir el paso libre de humor acuoso a la cámara anterior.

- b. El *glaucoma tardío* está causado por silicona emulsionada en la cámara anterior (fig. 16.70B) que provoca un bloqueo trabecular. El riesgo de esta complicación puede reducirse con una retirada temprana del aceite de silicona vía pars plana en los ojos fágicos o el limbo en ojos afágicos, aunque el glaucoma tardío aún puede producirse incluso después de la retirada inmediata de aceite aparentemente no emulsionado.
3. **Otros mecanismos** son el glaucoma de células fantasma y el causado por corticoides (v. cap. 10).

Catarata

La opacidad del cristalino puede estar producida por los siguientes mecanismos:

1. **Producida por gas.** El uso de una burbuja de gas intravítrea grande y/o prolongada casi siempre da lugar a la formación de vacuolas en la corteza del cristalino subcapsular posterior; afortunadamente, la opacificación del cristalino suele ser transitoria en estas circunstancias.
2. **Causada por silicona.** Casi todos los ojos fágicos con aceite de silicona acaban desarrollando una catarata (fig. 16.70C). Si ésta llega a formarse, el aceite de silicona se elimina junto con la facoemulsificación, capsulorrexia posterior para liberar el aceite e implantación subsiguiente de una lente en la cámara posterior.
3. **Formación de catarata retardada.** Después de una vitrectomía satisfactoria, una gran proporción de ojos desarrolla esclerosis nuclear en un año si el paciente tiene más de 50 años.

Queratopatía en banda

La queratopatía en banda se produce por contacto prolongado entre el aceite de silicona y el endotelio corneal (fig. 16.70D).

Opacidades vítreas

Capítulo **17**

Introducción 730
Moscas volantes 730
Hemorragia vítrea 730
Hialosis asteroide (enfermedad de
Benson) 730
Sínquisis centelleante (colesterosis
bulbi) 730
Amiloidosis 730
Quiste vítreo 733

Introducción

El humor vítreo es un gel extracelular transparente con una estructura compleja formada por colágeno, proteínas solubles, ácido hialurónico y un contenido de agua del 99%. Su volumen total es aproximadamente de 4,0 ml. Las pocas células que suelen existir en el gel están localizadas principalmente en la corteza y consisten en hialocitos, astrocitos y células gliales. El humor vítreo proporciona soporte estructural al globo ocular a la vez que ofrece un camino transparente para que la luz alcance la retina. También dificulta la difusión hacia delante del oxígeno procedente del aporte sanguíneo retiniano hacia el segmento anterior. Cuando se produce su licuefacción o su extirpación quirúrgica, no se vuelve a formar. Las opacidades vítreas pueden estar causadas por anomalías del desarrollo, traumatismos o enfermedades. La mayoría ya se han descrito en otros capítulos (p. ej., bolas de nieve, células malignas, quistes parasitarios y vitreoretinopatías hereditarias) y no se mencionan aquí.

Moscas volantes

Las moscas volantes son opacidades fisiológicas minúsculas extremadamente frecuentes similares a moscas o a gusanos que se observan mejor contra un fondo pálido. Es muy probable que correspondan a diminutos restos embriológicos en el gel vítreo.

Hemorragia vítrea

La hemorragia vítrea es un cuadro relativamente frecuente que tiene numerosas causas (tabla 17.1), la mayoría de las cuales ya se han descrito en otros apartados de este libro.

1. Los **síntomas** varían de acuerdo con la gravedad de la hemorragia. La hemorragia leve (fig. 17.1A) produce la aparición repentina de visión borrosa difusa y elementos flotantes, pero puede no afectar a la agudeza visual, mientras que una hemorragia grave puede dar lugar a una pérdida visual grave.

Tabla 17.1 Causas de hemorragia vítrea

1. Desprendimiento vítreo posterior agudo asociado con un desgarro de la retina o una avulsión de un vaso periférico
2. Retinopatías proliferativas <ul style="list-style-type: none"> • Diabética • Después de una oclusión de la vena retiniana • Enfermedad de células falciformes • Enfermedad de Eales • Vasculitis
3. Miscelánea de enfermedades retinianas <ul style="list-style-type: none"> • Macroaneurisma • Telangiectasia • Hemangioma capilar
4. Traumatismo <ul style="list-style-type: none"> • Cerrado • Penetrante • Yatrogénico
5. Enfermedades sistémicas <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedades hemorrágicas • Síndrome de Terson

2. La **ecografía en modo B** en la hemorragia vítrea no coagulada generalmente muestra la existencia de un aspecto uniforme (fig. 17.1C). Cuando se producen agregados celulares, se hacen visibles pequeños ecos particulados. La ecografía es muy útil para la evaluación de ojos con una hemorragia vítrea densa con el fin de excluir la posibilidad de un desprendimiento de retina de base (fig. 17.1D) o un desgarro de la retina.
3. El **tratamiento** varía de acuerdo con la gravedad y la causa subyacente.

Hialosis asteroide (enfermedad de Benson)

1. **Patogenia.** La hialosis asteroide es un proceso degenerativo frecuente en el cual se acumulan glóbulos de pirofosfato de calcio dentro del gel vítreo (fig. 17.2A). En el 75% de los pacientes está afectado un ojo; el cuadro sólo causa problemas visuales excepcionalmente y en la mayoría de los casos resulta asintomático. Se ha sugerido la existencia de una asociación con la diabetes, pero no se ha demostrado. La prevalencia de hialosis asteroide aumenta con la edad y afecta al 3% de las personas que tienen entre 75 y 86 años de edad. Es más frecuente en hombres que en mujeres.
2. **Signos.** Numerosas partículas redondas y muy pequeñas de color amarillo-blanco y que varían en tamaño y en densidad (fig. 17.2B y C). Se desplazan con el humor vítreo durante los movimientos del ojo, pero no sedimentan inferiormente cuando el ojo está inmóvil.
3. La **ecografía** muestra la existencia de ecos de amplitud muy alta (fig. 17.2D).

Sínquisis centelleante (colesterosis bulbi)

1. **Patogenia.** La sínquisis centelleante es consecuencia de una hemorragia vítrea crónica, a menudo en un ojo ciego. El cuadro suele descubrirse cuando ya no hay una hemorragia franca. Los cristales están compuestos por colesterol y derivan de células plasmáticas o productos degradados de los eritrocitos, y permanecen libremente o englobados dentro de células gigantes de cuerpo extraño.
2. **Signos.** Numerosas partículas planas de color dorado-marrón que producen refracción y que tienden a sedimentar inferiormente cuando el ojo está inmóvil. En ocasiones, la cámara anterior también está afectada (fig. 17.3).

Amiloidosis

1. La **amiloidosis** es un cuadro localizado o sistémico en el cual existe un depósito extracelular de una proteína fibrilar. Suele producirse una opacificación vítrea en la amiloidosis familiar, que además se caracteriza por polineuropatía, nervios corneales prominentes y disociación con luz cercana de las reacciones pupilares.
2. **Signos.** Las opacidades vítreas pueden ser unilaterales o bilaterales y son inicialmente perivasculares. Más adelante, afectan al humor vítreo anterior y adoptan un aspecto característico similar a láminas («lana de vidrio»)

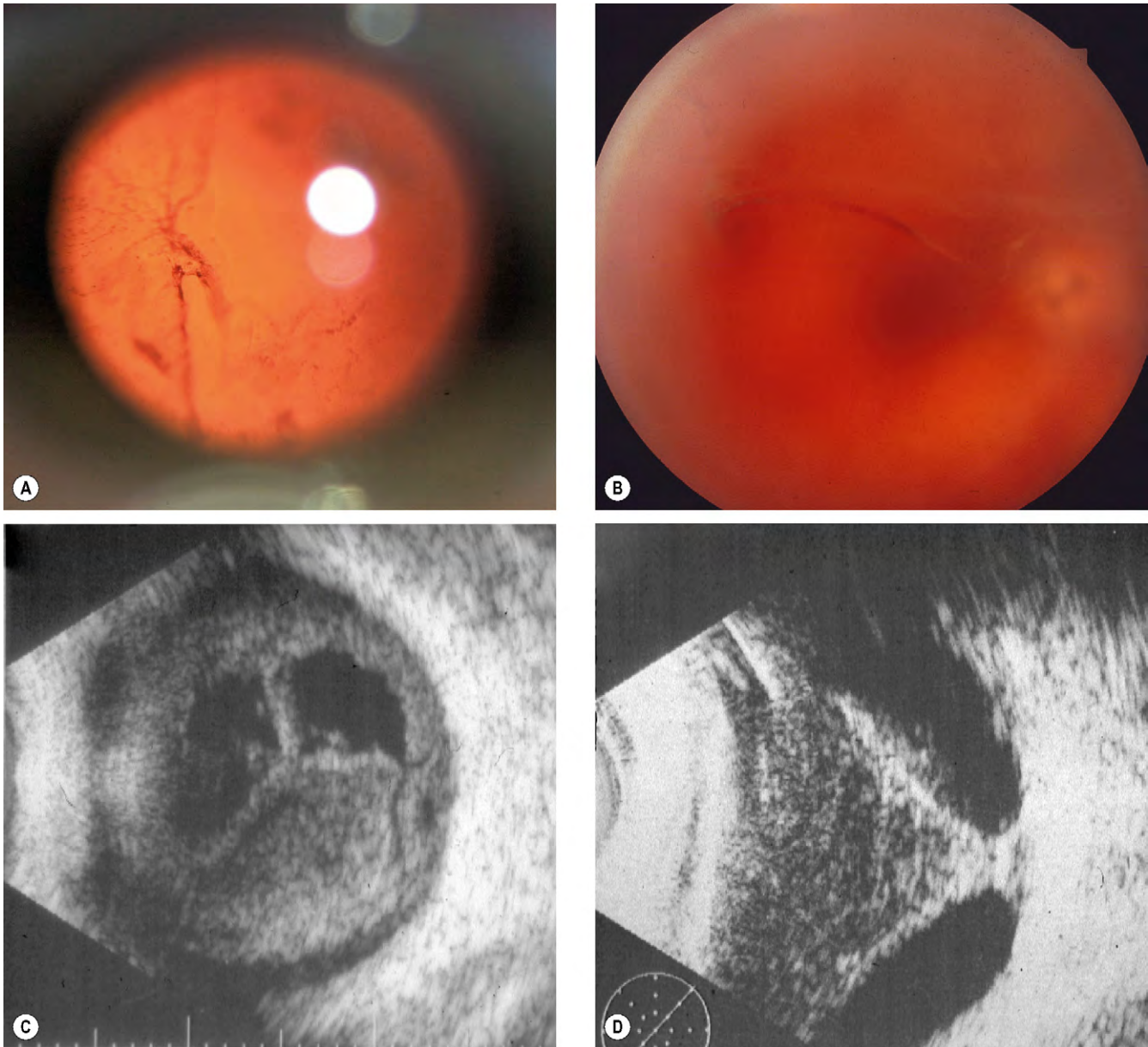


Fig. 17.1 (A) Hemorragia vítrea leve vista en contraste con el reflejo rojo; (B) hemorragia vítrea difusa grave; (C) imagen de ecografía en modo B que muestra una hemorragia vítrea y una retina plana; (D) imagen de ecografía en modo B que muestra una hemorragia vítrea y un desprendimiento de retina en forma de embudo.

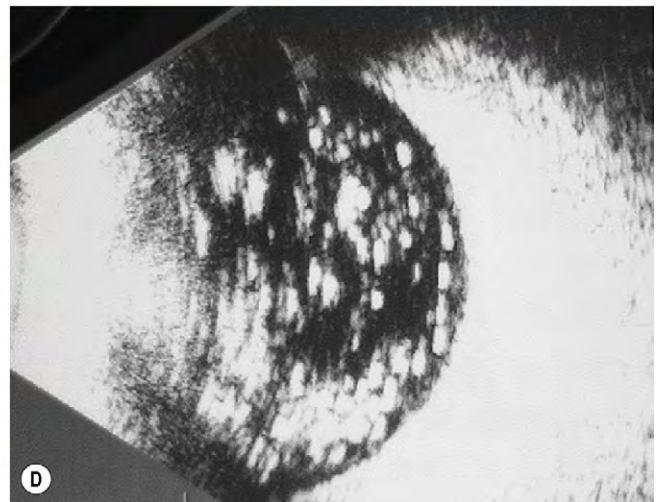
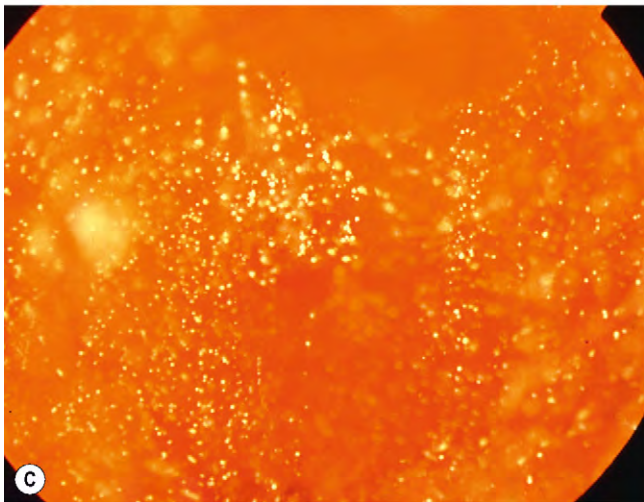
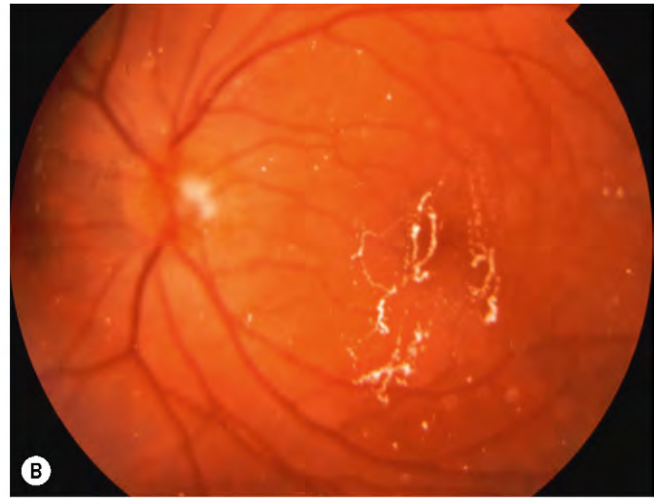
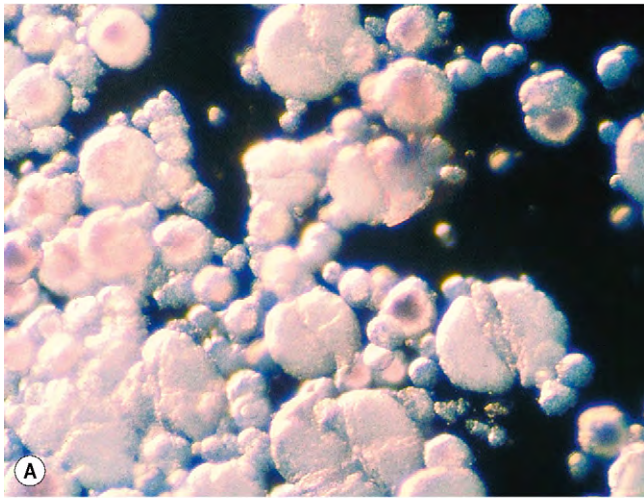


Fig. 17.2 Hialosis asteroide. (A) Cuerpos asteroides iluminados por una luz oblicua; (B) leve; (C) grave; (D) imagen de ecografía en modo B.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2001, fig. A.)



Fig. 17.3 Síncisis centelleante en la cámara anterior de un ojo degenerado.

(Cortesía de P. Gill.)

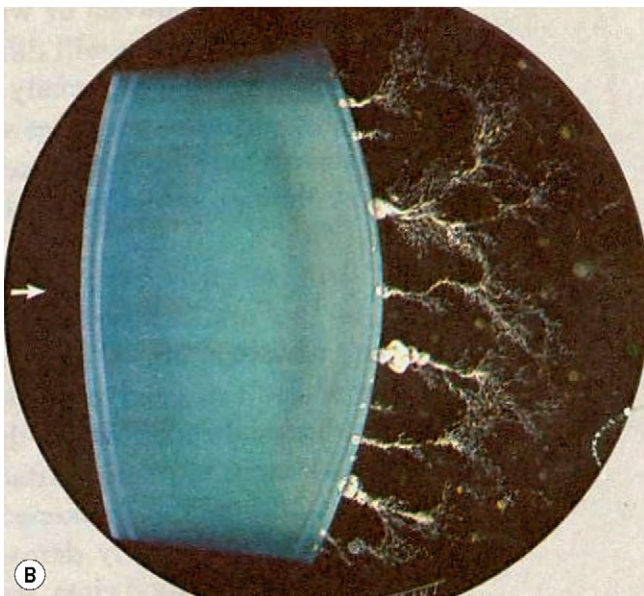
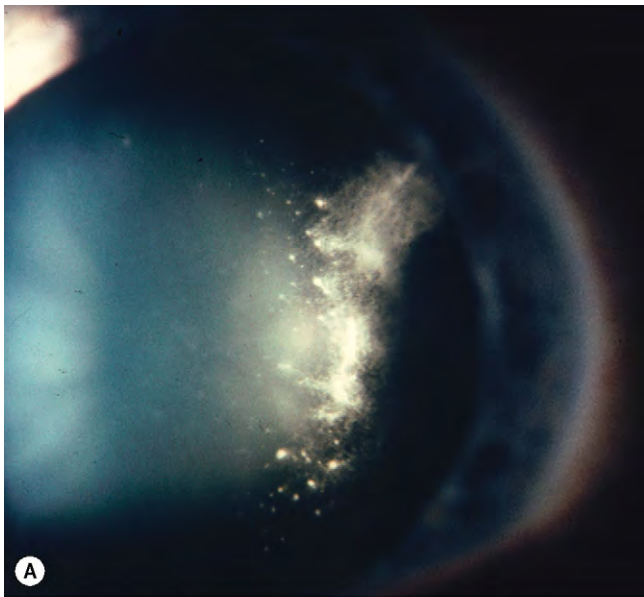


Fig. 17.4 Depósitos de amiloide en el humor vítreo.

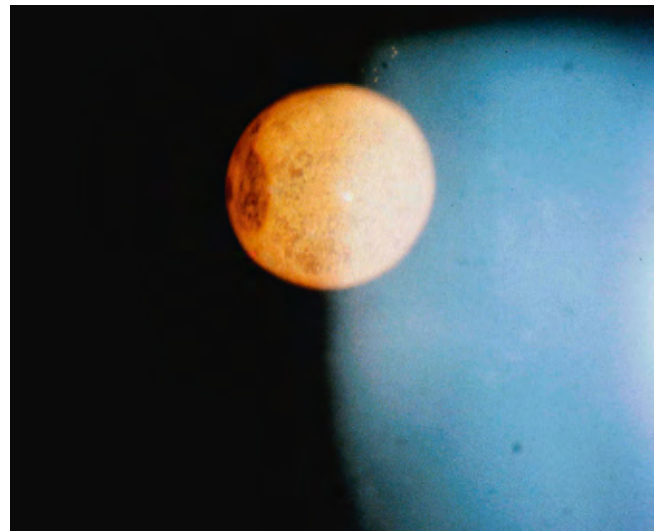


Fig. 17.5 Quiste vítreo.
(Cortesía de W. Lisch.)

(fig. 17.4A). Las opacidades pueden estar adheridas a la parte posterior del cristalino por apoyos gruesos (fig. 17.4B). La opacificación densa da lugar a una afectación visual importante que puede precisar una vitrectomía.

Quiste vítreo

Los quistes vítreos (fig. 17.5) son restos congénitos inusuales del sistema hialoide primario o del epitelio pigmentario del cuerpo ciliar. No suele ser necesario su tratamiento, aunque se ha sugerido el empleo de la fotocistostomía con láser o la vitrectomía en los pacientes con síntomas molestos.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Estrabismo

INTRODUCCIÓN 736

- Definiciones 736
- Anatomía de los músculos extraoculares 736
- Movimientos oculares 739
- Consideraciones sensoriales 741

AMBLIOPÍA 745

EVALUACIÓN CLÍNICA 746

- Historia 746
- Agudeza visual 747
- Pruebas de estereopsis 748
- Pruebas de fusión binocular en lactantes sin desviación manifiesta 750
- Pruebas para las anomalías sensoriales 750
- Determinación de la desviación 755
- Exploración de la motilidad 758
- Exploración de la diplopía 759
- Refracción y oftalmoscopia 763

HETEROFORIA 765

ANOMALÍAS DE LA VERGENCIA 765

ESOTROPÍA 765

- Esotropía de inicio precoz 766
- Esotropía acomodativa 768
- Microtropía 770
- Otras esotropías 770

EXOTROPÍA 771

- Exotropía constante (inicio precoz) 771
- Exotropía intermitente 771
- Exotropía sensorial 772
- Exotropía consecutiva 772

SÍNDROMES ESPECIALES 772

- Síndrome de retracción de Duane 772
- Síndrome de Brown 773
- Déficit monocular de la elevación 774
- Síndrome de Möbius 774

- Fibrosis congénita de los músculos extraoculares 774
- Estrabismo fijo 774

PATRONES ALFABÉTICOS 774

- Síndrome en «V» 776
- Síndrome en «A» 777

CIRUGÍA 778

- Procedimientos de debilitamiento 778
- Procedimientos de refuerzo 779
- Tratamiento del estrabismo parético 779
- Suturas ajustables 780
- Quimiodenervación con toxina botulínica 780

INTRODUCCIÓN

Definiciones

1. El **eje visual** (línea de visión) pasa a través del punto nodal del ojo, desde la fóvea hasta el punto de fijación (objeto de la mirada). En la visión binocular única (VBU) normal, los dos ejes visuales interseccionan en el punto de fijación y las imágenes de ambos ojos se alinean por el reflejo de fusión y se combinan por las células respondedoras binoculares de la corteza visual para proporcionar la VBU.
2. **Ortoforia** significa un alineamiento ocular perfecto en ausencia de un estímulo para la fusión (infrecuente).
3. La **heteroforia** («foria») es la tendencia de los ojos a desviarse cuando se impide la fusión (estrabismo latente).
 - Existe una foria ligera en la mayoría de las personas sanas, que se supera con el reflejo de fusión. La foria puede ser un pequeño desequilibrio hacia dentro (esoforia) o hacia fuera (exoforia).
 - Cuando la fusión no es suficiente para controlar el desequilibrio, la foria se describe como descompensada y, con frecuencia, se asocia con síntomas de molestias binoculares (astenopia) o visión doble (diplopía).
4. La **heterotropía** («tropía») supone una desviación manifiesta en la que los ejes visuales no interseccionan en el punto de fijación.
 - Las imágenes de ambos ojos están mal alineadas, de forma que existe visión doble o, más habitualmente en los niños, la imagen del ojo que causa la desviación se suprime corticalmente.
 - Puede producirse un estrabismo infantil por insuficiencia del desarrollo normal de los mecanismos de fusión binocular o por un desequilibrio oculomotor secundario a una diferencia en la refracción entre los dos ojos (anisometropía).
 - El fallo de fusión, por ejemplo, secundario a mala visión en un ojo, puede causar heterotropía en la vida adulta o puede desarrollarse un estrabismo por debilidad, una restricción mecánica de los músculos extraoculares o una lesión de la innervación.
 - La desviación horizontal de los ojos (latente o manifiesta) es la forma más frecuente de estrabismo.
 - El desplazamiento hacia arriba de un ojo respecto al otro se denomina hipertropía, y un desequilibrio latente hacia arriba, hiperforia.
 - El desplazamiento hacia abajo se denomina hipotropía y un desequilibrio latente, hipoforia.
5. El **eje anatómico** es una línea que pasa desde el polo posterior a través del centro de la córnea. Puesto que la fóvea suele ser ligeramente temporal al centro anatómico del polo posterior del ojo, el eje visual normalmente no se corresponde con el eje anatómico del ojo.
6. El **ángulo κ** es el ángulo formado por los ejes visual y anatómico, y suele ser de alrededor de 5° (fig. 18.1).
 - El ángulo es positivo (normal) cuando la fóvea es temporal al centro del polo posterior, produciendo un desplazamiento nasal del reflejo corneal, y negativo cuando se aplica lo contrario.
 - Un gran ángulo κ puede dar el aspecto de un estrabismo cuando, en realidad, éste no existe (seudoestra-

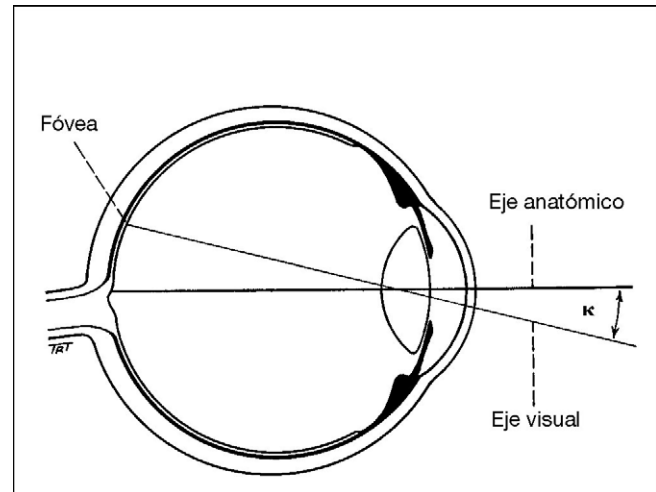


Fig. 18.1 Ángulo kappa.

bismo), y se observa con mayor frecuencia como una pseudoexotropía después del desplazamiento de la mácula en la retinopatía de la prematuridad, cuando el ángulo puede ser significativamente mayor de $+5^\circ$.

Anatomía de los músculos extraoculares

Principios

Las paredes lateral y medial de la órbita forman un ángulo de 45° entre sí (fig. 18.2A). Por tanto, el eje orbitario forma un ángulo de $22,5^\circ$ con cada una de las paredes medial y lateral. Por motivos de simplificación, suele considerarse que este ángulo mide 23° .

- Cuando el ojo mira recto hacia delante a un punto fijo en el horizonte, con la cabeza erecta (posición primaria de la mirada), el eje visual forma un ángulo de 23° con el eje orbitario (fig. 18.2B).
- Las acciones de los músculos extraoculares dependen de la posición del globo ocular en el momento de la contracción muscular.

1. La **acción primaria** de un músculo es su efecto principal cuando el ojo está en la posición primaria.
2. Las **acciones subsidiarias** son los efectos adicionales sobre la posición del ojo.
3. El **plano de inclinación** es un plano coronal imaginario que pasa a través del centro de rotación del globo ocular. El globo ocular rota sobre los ejes de Fick, que se cruzan con el plano de inclinación (fig. 18.3).
 - El globo rota a la izquierda y a la derecha alrededor del eje vertical Z.
 - El globo se mueve hacia arriba y hacia abajo alrededor del eje horizontal X.
 - Los movimientos torsionales (rotacionales) se producen en el eje Y (sagital), que atraviesa el globo ocular desde delante hacia atrás (de forma similar al eje anatómico del ojo).
 - Se produce una torsión interna cuando el limbo superior rota nasalmente, y una torsión externa cuando la rotación es temporal.

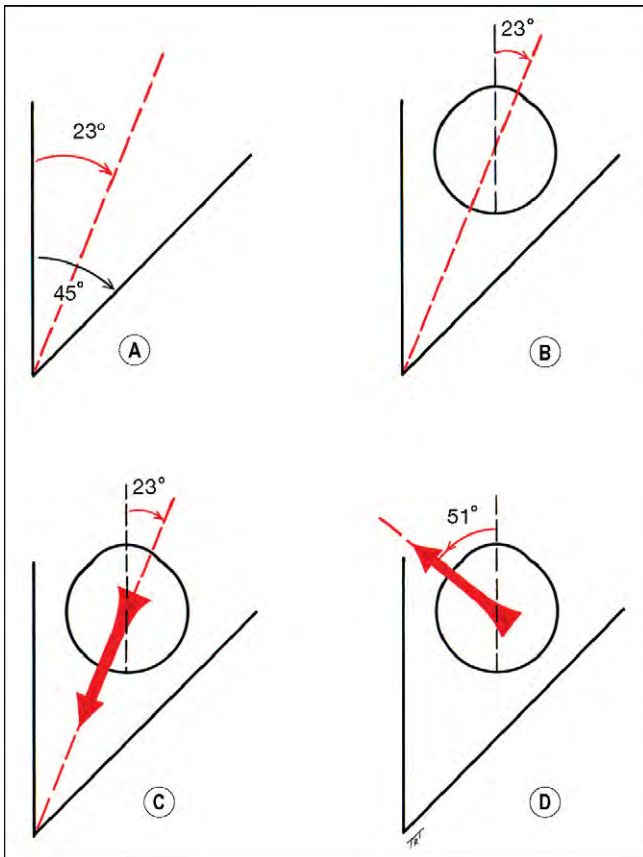


Fig. 18.2 Anatomía de los músculos extraoculares.

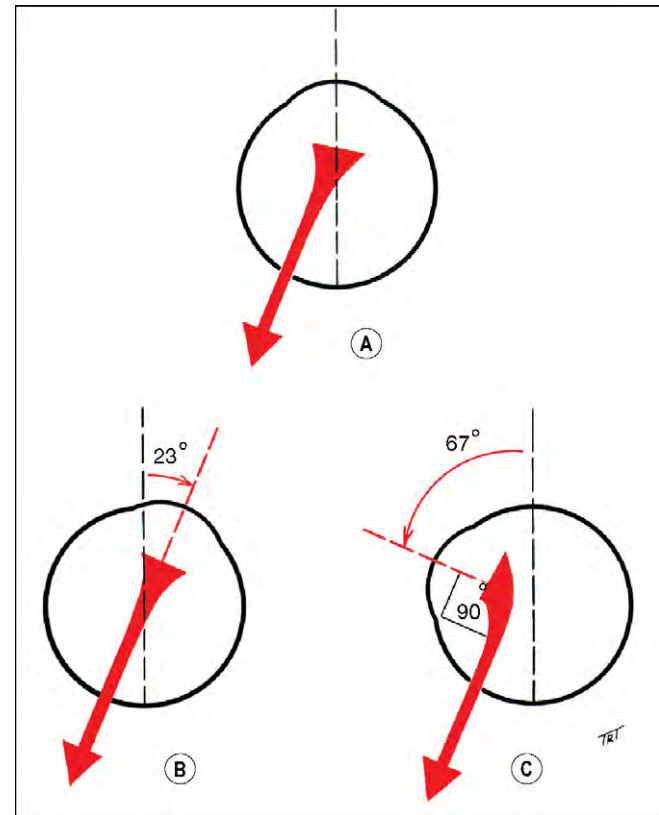


Fig. 18.4 Acciones del músculo recto superior derecho.

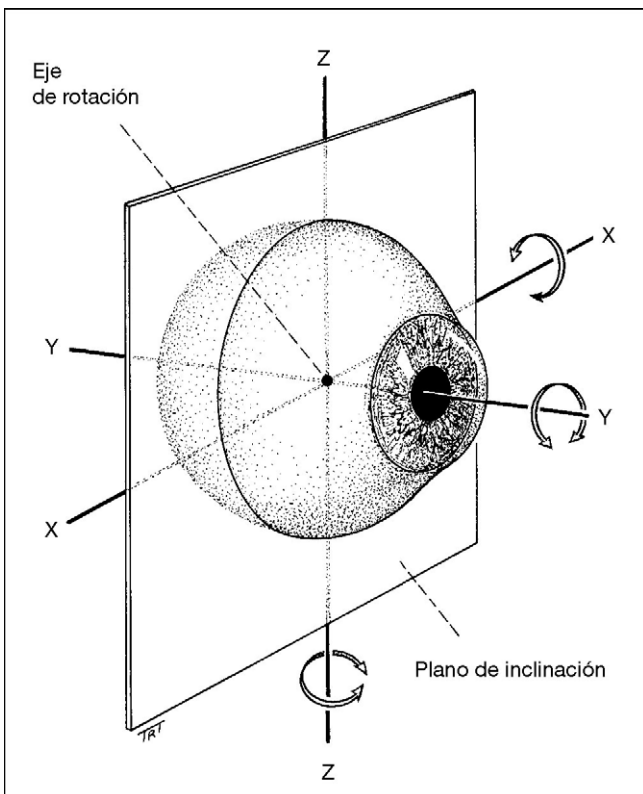


Fig. 18.3 Plano de inclinación y ejes de Fick.

Músculos rectos horizontales

Cuando el ojo está en la posición primaria, los músculos rectos horizontales son puramente movilizados horizontales alrededor del eje vertical Z y sólo tienen acciones primarias.

1. El **recto medial** se origina en el anillo de Zinn en el vértice de la órbita y se inserta 5,5 mm por detrás del limbo nasal. Su única acción en posición primaria es la aducción.
2. El **recto lateral** se origina en el anillo de Zinn y se inserta 6,9 mm por detrás del limbo temporal. Su única acción en posición primaria es la abducción.

Músculos rectos verticales

Los músculos rectos verticales discurren en la misma línea que el eje orbitario y se insertan por delante del ecuador. Por este motivo, forman un ángulo de 23° con el eje visual (v. fig. 18.2C).

1. El **recto superior** se origina en la parte superior del anillo de Zinn y se inserta 7,7 mm por detrás del limbo superior.
 - Su acción principal es la elevación (fig. 18.4A); las acciones secundarias son la aducción y la torsión interna.
 - Cuando el globo ocular está en una posición de 23° de abducción, los ejes orbitario y visual coinciden (fig. 18.4B). En esta posición, no hay acciones subsidiarias y sólo puede actuar como elevador. Por tanto, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo recto superior.

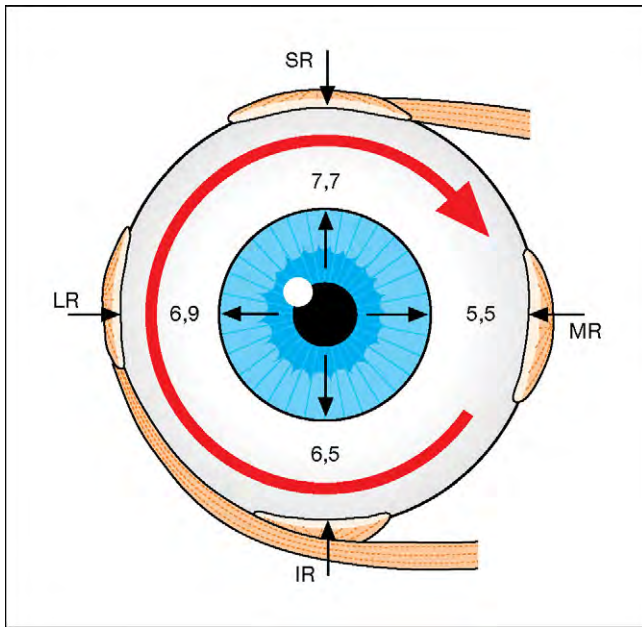


Fig. 18.5 Espiral de Tillaux.

- Si el globo estuviera aducido 67° , el ángulo entre los ejes visual y orbitario sería de 90° (fig. 18.4C). En esta posición, el recto superior sólo podría actuar como rotador interno.
2. El **recto inferior** se origina en la parte inferior del anillo de Zinn y se inserta 6,5mm por detrás del limbo inferior.
- Su acción principal es la depresión. Las acciones secundarias son la aducción y la torsión externa.
 - Cuando el globo está en una posición de 23° de abducción, el recto inferior sólo actúa como depresor. Igual que en el caso del recto superior, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo recto inferior.
 - Si el globo está en una posición de 67° de aducción, el recto inferior sólo puede actuar como rotador interno.

Espiral de Tillaux

La espiral de Tillaux es una línea imaginaria que une las inserciones de los cuatro músculos rectos. Es una referencia anatómica importante cuando se practica un procedimiento quirúrgico. Las inserciones están localizadas progresivamente más allá del limbo, y adoptan un patrón en espiral; la inserción del recto medial es la más cercana (5,5mm), seguida de la del recto inferior (6,5mm), el recto lateral (6,9mm) y el recto superior (7,7mm; fig. 18.5).

Músculos oblicuos

Los oblicuos se insertan por detrás del ecuador del ojo y forman un ángulo de 51° con el eje visual (v. fig. 18.2D).

1. El **oblicuo superior** se origina por encima y medialmente al agujero óptico. Pasa a través de la tróclea por el ángulo entre las paredes superior y medial, y se refleja hacia atrás y lateralmente para insertarse en el cuadrante temporal superior posterior del globo ocular (fig. 18.6).
- Su acción principal es la torsión interna (fig. 18.7A); en esta posición, las acciones secundarias son la depresión y la abducción.

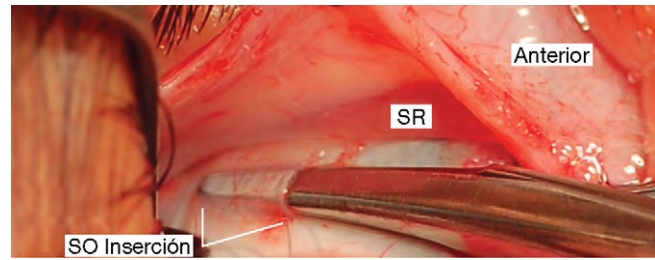


Fig. 18.6 Inserción del tendón oblicuo superior.

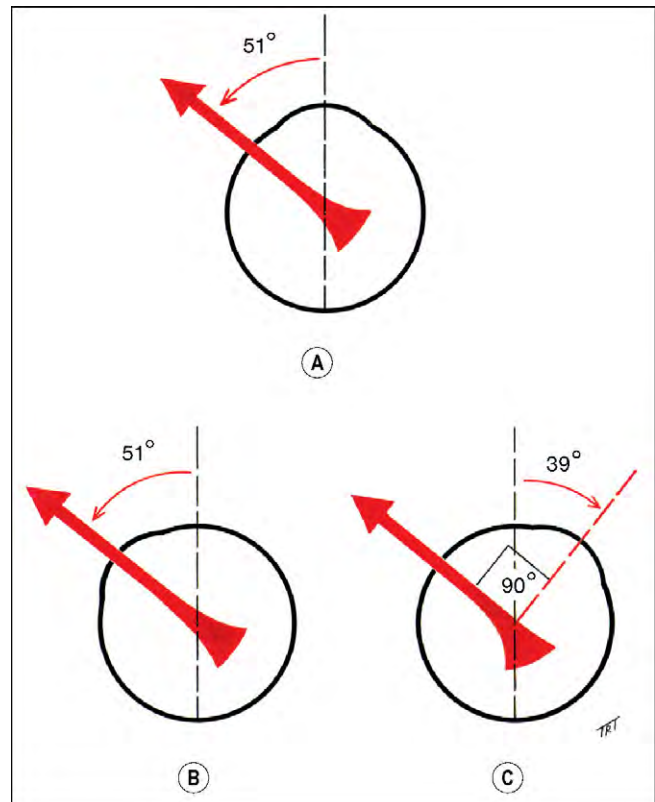


Fig. 18.7 Acciones del músculo oblicuo superior derecho.

- Las fibras anteriores del tendón oblicuo superior son las principales responsables de la torsión interna y las fibras posteriores, de la depresión, permitiendo la manipulación quirúrgica de estas dos acciones por separado (v. más adelante).
 - Cuando el globo ocular está en una posición de 51° de aducción, el eje visual del globo coincide con la línea de tracción del músculo (fig. 18.7B). En esta posición, sólo puede actuar como depresor. Por tanto, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo oblicuo superior. Así, aunque el oblicuo superior tiene una acción de abducción en la posición primaria, el principal efecto de la debilidad del oblicuo superior se considera un fallo de la depresión en aducción.
 - Cuando el ojo está a 39° de abducción, el eje visual y el oblicuo superior forman un ángulo de 90° (fig. 18.7C). En esta posición, el oblicuo superior sólo puede causar torsión interna.
2. El **oblicuo inferior** se origina en una pequeña depresión justo por detrás del borde orbitario lateral al conducto

lagrimal. Pasa hacia atrás y lateralmente para insertarse en el cuadrante temporal posterior inferior del globo, cerca de la mácula.

- Su acción principal es la torsión externa. Las acciones secundarias son la elevación y la abducción.
- Cuando el globo ocular se halla en una posición de 51° de aducción, el oblicuo inferior sólo actúa como elevador.
- Cuando el ojo está a 39° de abducción, su principal acción es la torsión externa.

Poleas musculares

Los cuatro músculos rectos pasan a través de condensaciones de tejido conjuntivo y músculo liso justo por detrás del ecuador. Estas condensaciones actúan como poleas y minimizan los movimientos hacia arriba y hacia abajo de los vientres de los músculos recto medial y lateral durante la mirada hacia arriba y hacia abajo, y los movimientos horizontales de los vientres de los músculos recto superior e inferior en la mirada a la derecha y a la izquierda.

- Las poleas son los orígenes efectivos de los músculos rectos y desempeñan una función importante en la coordinación de los movimientos oculares al reducir el efecto de los movimientos horizontales en las acciones musculares verticales, y viceversa.
- El desplazamiento de las poleas puede ser una causa de anomalías de los movimientos oculares, como los patrones en «V» y en «A» (v. más adelante).

Inervación

1. El **recto lateral** está inervado por el VI par craneal (nervio motor ocular externo, músculo abductor).
2. El **oblicuo superior** está inervado por el IV par craneal (nervio patético o troclear, músculo asociado con la tróclea).

3. Los **otros músculos** y el músculo elevador del párpado superior y los músculos ciliar y esfínter de la pupila están inervados por el III par (nervio motor ocular común).

Movimientos oculares

Ducciones

Las ducciones son movimientos monoculares del ojo alrededor de los ejes de Fick. Consisten en: aducción, abducción, elevación, depresión, torsión interna y torsión externa. Se exploran ocluyendo el otro ojo y pidiendo al paciente que siga un objeto diana en cada dirección de la mirada.

Versiones

Las versiones son movimientos binoculares simultáneos conjugados en la misma dirección (fig. 18.8, arriba).

- Dextroversión y levoversión (mirada a la derecha y mirada a la izquierda), elevación (mirada hacia arriba) y depresión (mirada hacia abajo). Estos cuatro movimientos llevan al globo ocular a las posiciones secundarias de la mirada por rotación alrededor del eje de Fick horizontal (X) o vertical (Z).
- Dextroelevación y dextrodepresión (mirada hacia arriba y a la derecha; mirada hacia abajo y a la derecha), y levelevación y levodepresión (mirada hacia arriba y a la izquierda; mirada hacia abajo y a la izquierda). Estos cuatro movimientos oblicuos llevan los ojos a las posiciones terciarias de la mirada por rotación alrededor de los ejes oblicuos que se encuentran sobre el plano de inclinación, equivalente a un movimiento simultáneo alrededor de los ejes horizontal y vertical.
- Los movimientos torsionales para mantener las imágenes verticales se producen por inclinación de la cabeza y se conocen como reflejos de enderezamiento. Al inclinar la

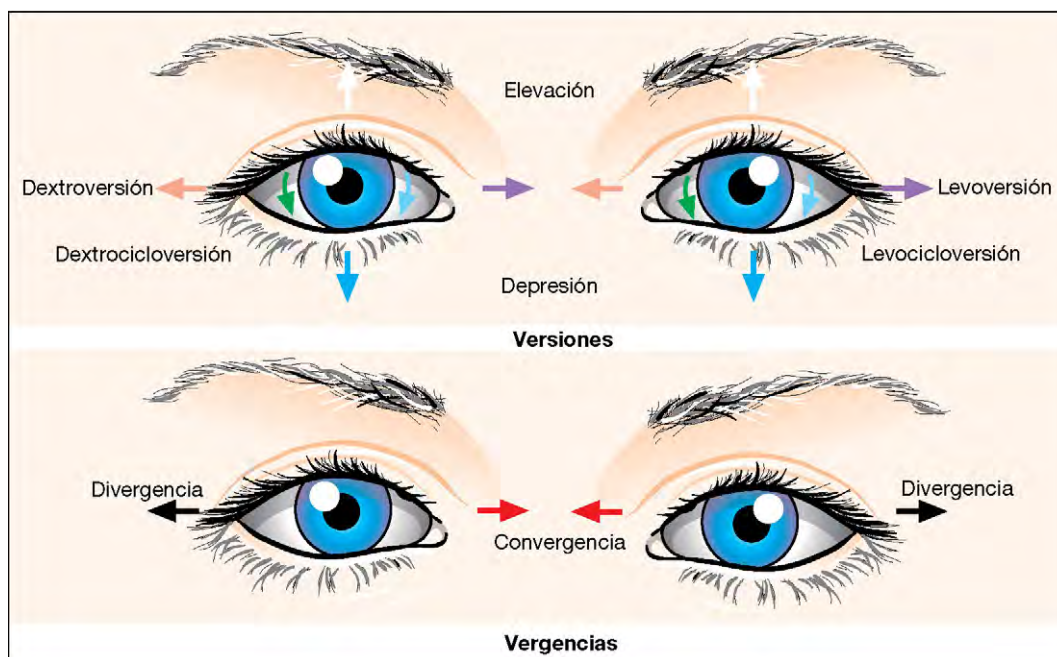


Fig. 18.8 Movimientos binoculares.

cabeza a la derecha, los limbos superiores de los dos ojos rotan a la izquierda, causando una torsión interna del globo ocular derecho y una torsión externa del izquierdo.

Vergencias

Las vergencias son movimientos binoculares simultáneos no conjugados (en direcciones opuestas) (fig. 18.8, abajo). La convergencia es la aducción simultánea (girar hacia dentro), y la divergencia es su capacidad de girar hacia fuera a partir de una posición convergente. La convergencia puede ser voluntaria o refleja.

El reflejo de convergencia tiene cuatro componentes:

1. Convergencia **tónica**, que implica un tono de inervación inherente de los rectos mediales.
2. La convergencia **proximal** está producida por la conciencia psicológica de un objeto cercano.
3. La convergencia **fusional** es un reflejo optomotor que mantiene la visión binocular única (VBU), permitiendo que imágenes similares sean proyectadas en las zonas retinianas correspondientes de cada ojo. Se inicia por disparidad en la imagen retiniana bitemporal.
4. La convergencia **acomodativa** está causada por el hecho de acomodación como parte del reflejo sincinético de proximidad.
 - Cada dioptría de acomodación se acompaña de un incremento constante en la convergencia acomodativa, produciendo la proporción «convergencia acomodativa/acomodación (AC/A)».
 - Esta es la magnitud de la convergencia en dioptrías prismáticas (Δ) por unidad de cambio de dioptrías (D) en la acomodación.

- El valor normal es 3-5 Δ . Esto significa que 1D de acomodación se asocia a 3-5 Δ de convergencia acomodativa. Las anomalías en el cociente AC/A influyen de forma importante en la etiología del estrabismo.

Los cambios en la acomodación, la convergencia y el tamaño de la pupila, junto con un cambio en la distancia de visión, se conocen como la tríada de cerca.

Posiciones de la mirada

1. Se han identificado **seis posiciones** principales de la mirada en las cuales un músculo de cada ojo es el responsable principal del movimiento del ojo a esta posición de la forma siguiente:
 - Dextroversión (recto lateral derecho y recto medial izquierdo).
 - Levoversión (recto lateral izquierdo y recto medial derecho).
 - Dextroelevación (recto superior derecho y oblicuo inferior izquierdo).
 - Levoelevación (recto superior izquierdo y oblicuo inferior derecho).
 - Dextrodepresión (recto inferior derecho y oblicuo superior izquierdo).
 - Levodepresión (recto inferior izquierdo y oblicuo superior derecho).
2. Las **nueve posiciones diagnósticas** de la mirada son aquellas en las que se miden las desviaciones. Constan de las seis posiciones principales, la posición primaria, y la elevación y depresión puras (fig. 18.9).

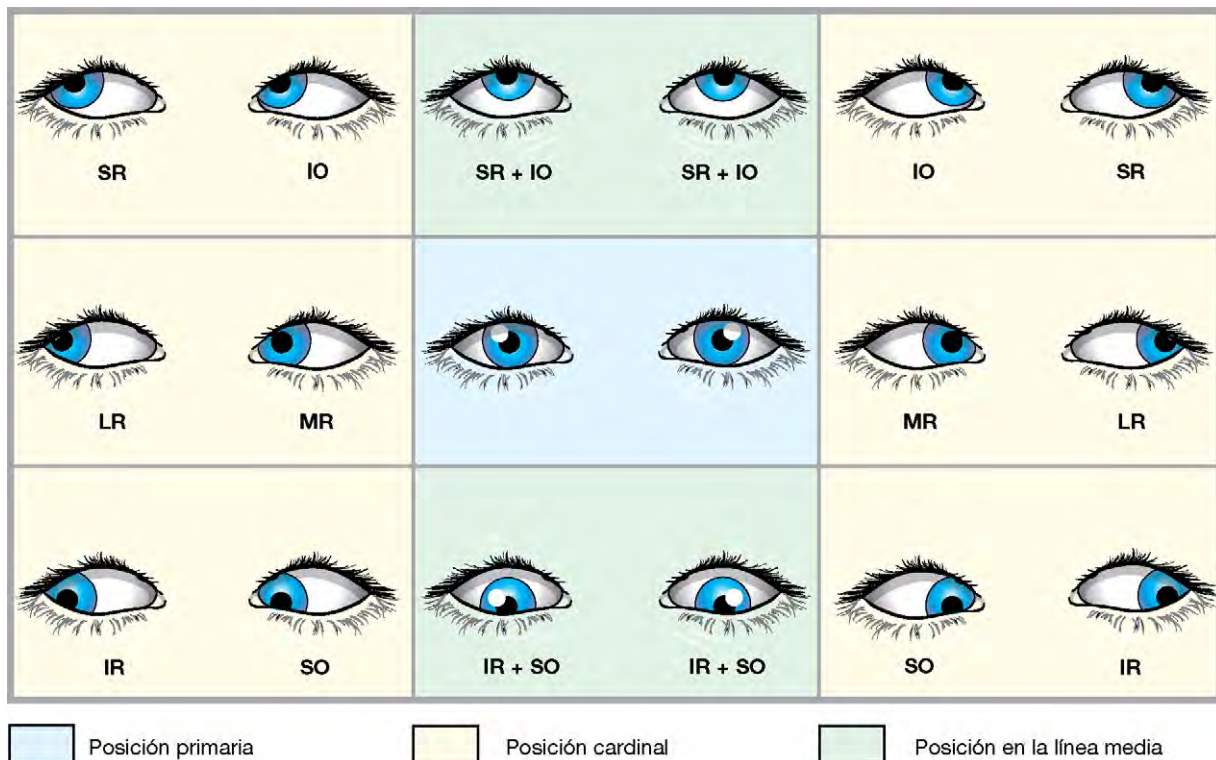


Fig. 18.9 Posiciones diagnósticas de la mirada.

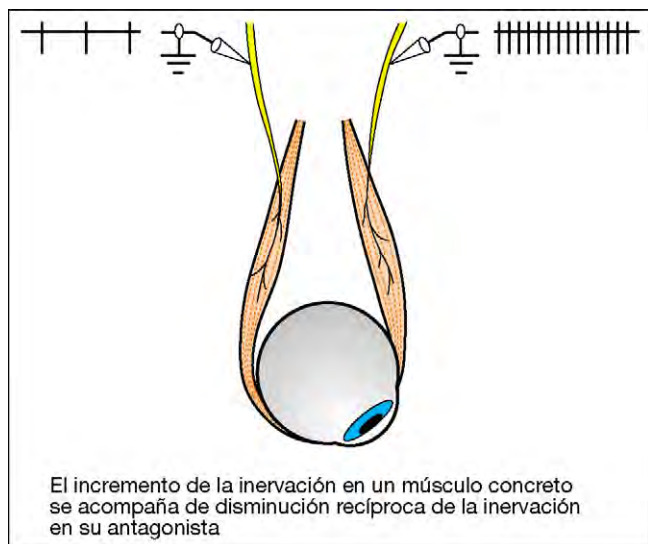


Fig. 18.10 Ley de Sherrington de la inervación recíproca.

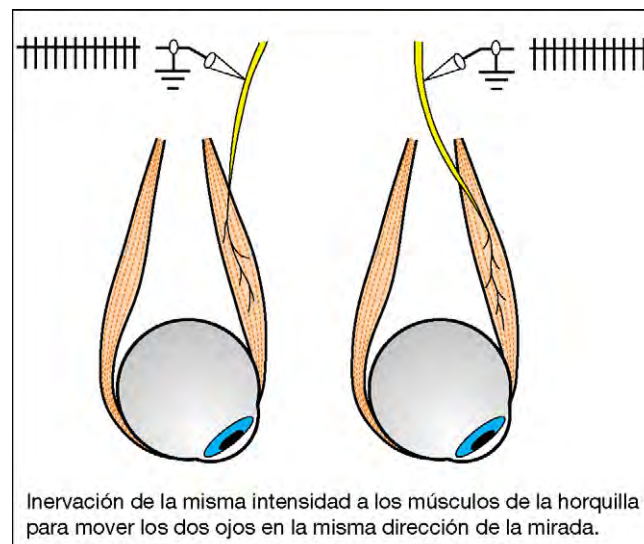


Fig. 18.11 Ley de Hering de la inervación igual de los músculos yunta.

Leyes de la motilidad ocular

1. Los pares **agonista-antagonista** son músculos del mismo ojo que lo mueven en direcciones opuestas. El agonista es el músculo principal que mueve el ojo en una dirección determinada. El antagonista actúa en la dirección opuesta al agonista. Por ejemplo, el recto lateral derecho es el antagonista del recto medial derecho.
2. Los **sinérgicos** son músculos del mismo ojo que mueven el ojo en la misma dirección. Por ejemplo, el recto superior derecho y el oblicuo inferior derecho actúan de forma sinérgica para la elevación.
3. Los **músculos yunta** (sinérgicos contralaterales) son pares de músculos, uno en cada ojo, que producen movimientos oculares conjugados. Por ejemplo, el músculo yunta del oblicuo superior izquierdo es el recto inferior derecho.
4. La **ley de Sherrington** de la inervación (inhibición) recíproca afirma que el aumento de la estimulación nerviosa de un músculo extraocular (p. ej., el recto medial derecho) se acompaña de una disminución recíproca de la estimulación nerviosa de su antagonista (p. ej., el recto lateral derecho; fig. 18.10). Esto significa que cuando el recto medial se contrae, el recto lateral automáticamente se relaja, y a la inversa. La ley de Sherrington se aplica tanto a las versiones como a las vergencias.
5. La **ley de Hering** de los estados de inervación igual afirma que durante cualquier movimiento ocular conjugado, fluye una estimulación nerviosa igual y simultánea a los músculos yunta (fig. 18.11).
 - En caso de un estrabismo parético, la cantidad de estimulación nerviosa en ambos ojos es simétrica y siempre está determinada por el ojo fijador, de forma que el ángulo de desviación varía de acuerdo con el ojo que se emplea para la fijación.
 - Por ejemplo, en el caso de parálisis del recto lateral izquierdo, el ojo normal derecho se emplea para la fijación, habrá una desviación interna del ojo derecho debido a la acción sin oposición del antagonista del recto lateral izquierdo parético (recto medial izquierdo). El grado de la mala alineación de los dos ojos en esta situación se denomina desviación primaria (fig. 18.12, izquierda).

- Si el ojo izquierdo parético se utiliza ahora para la fijación, habrá inervación adicional hacia el recto lateral izquierdo, con el fin de restablecerla. Sin embargo, según la ley de Hering, una cantidad igual de inervación llegará también al recto medial derecho (músculo en yunta). Esto ocasionará una acción excesiva del recto medial derecho y una cantidad excesiva de aducción del ojo derecho.
 - El grado de la mala alineación entre los dos ojos en esta situación se denomina desviación secundaria (fig. 18.12, derecha). En un estrabismo parético, la desviación secundaria supera a la desviación primaria.
6. Las **secuelas musculares** son los efectos de las interacciones descritas por estas leyes. Tienen una importancia fundamental en el diagnóstico de los trastornos de la motilidad ocular y, en particular, en la distinción entre una parálisis recién adquirida y una de larga duración (v. «Evaluación clínica»). Todo el patrón de cambios tarda en desarrollarse y se resume a continuación:
 - Menor acción primaria (p. ej., oblicuo superior izquierdo).
 - Hiperactividad secundaria del sinérgico o músculo uncido contralateral (RI derecho; ley de Hering).
 - Hiperactividad secundaria y contractura posterior sin oposición del antagonista homolateral (OI izquierdo; ley de Sherrington).
 - Inhibición secundaria del antagonista contralateral (RS derecho; leyes de Hering y Sherrington).

Consideraciones sensoriales

Aspectos básicos

1. La **visión binocular única** (VBU) normal supone el uso simultáneo de los dos ojos con fijación bifoveal, de forma que cada ojo contribuye a una percepción única común del objeto de la mirada. Esto representa la forma más alta de cooperación binocular. Las condiciones necesarias para la VBU son:
 - Recorrido normal de las vías visuales con superposición de campos visuales.

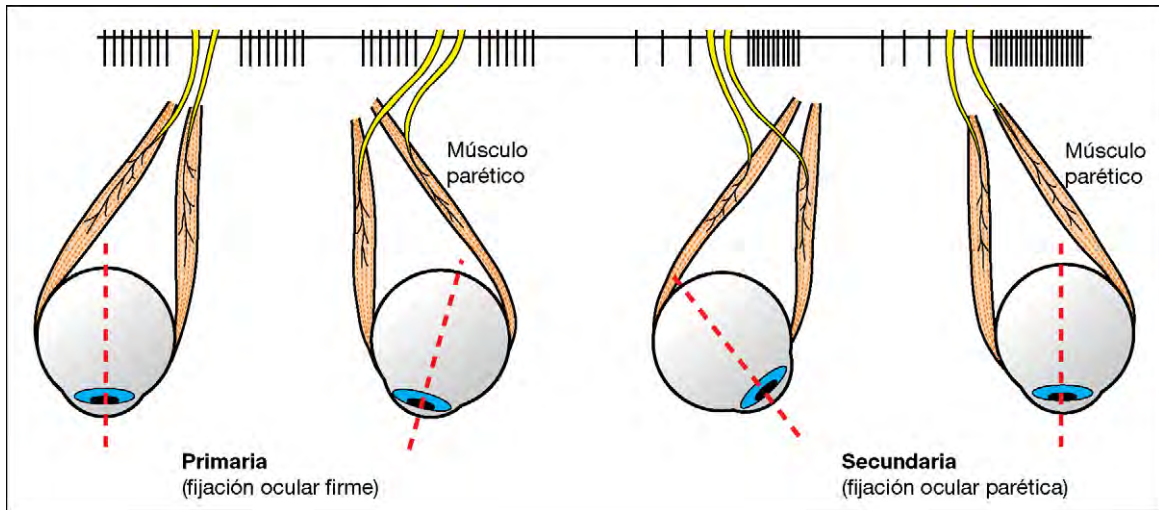


Fig. 18.12 Desviaciones primarias y secundarias en el estrabismo parético.

- Neuronas dirigidas binocularmente en la corteza visual.
 - Correspondencia retiniana normal (retinocortical) (CRN) que produce una visión única (ciclópea).
 - Desarrollo y coordinación neuromuscular correctos, de forma que los ejes visuales se dirigen a, y mantienen, la fijación en el objeto de la mirada.
 - Aproximadamente, la misma claridad y tamaño de la imagen en los dos ojos.
 - La VBU se basa en la CRN, que primero requiere un conocimiento de la dirección y proyección visual uniocular.
2. La **dirección visual** es la proyección de un elemento retiniano determinado en una dirección específica en un espacio subjetivo.
- a. La dirección visual *principal* es la dirección en el espacio externo, interpretada como la línea de la mirada. Normalmente, es la dirección visual de la fovea y se asocia con un sentido de visión directa.
 - b. Las direcciones visuales *secundarias* son las direcciones de proyección de puntos extrafoveales con respecto a la dirección principal de la fovea, asociadas con una visión indirecta (excéntrica).
3. La **proyección** es la interpretación subjetiva de la posición de un objeto en el espacio, basada en elementos retinianos estimulados.
- Si un objeto rojo estimula la fovea (F) derecha y un objeto negro que se encuentra en el campo nasal estimula un elemento retiniano temporal (T), el objeto rojo será interpretado por el cerebro como originado de la posición recta hacia delante, y el objeto negro será interpretado como originado en el campo nasal (fig. 18.13A). De forma similar, los elementos retinianos nasales se proyectan en el campo temporal, los elementos retinianos superiores en el campo inferior, y viceversa.
 - Con ambos abiertos, el objeto de fijación rojo estimula ahora las dos foveas, con puntos retinianos correspondientes. El objeto negro ahora no sólo está estimulando los elementos retinianos temporales en el ojo

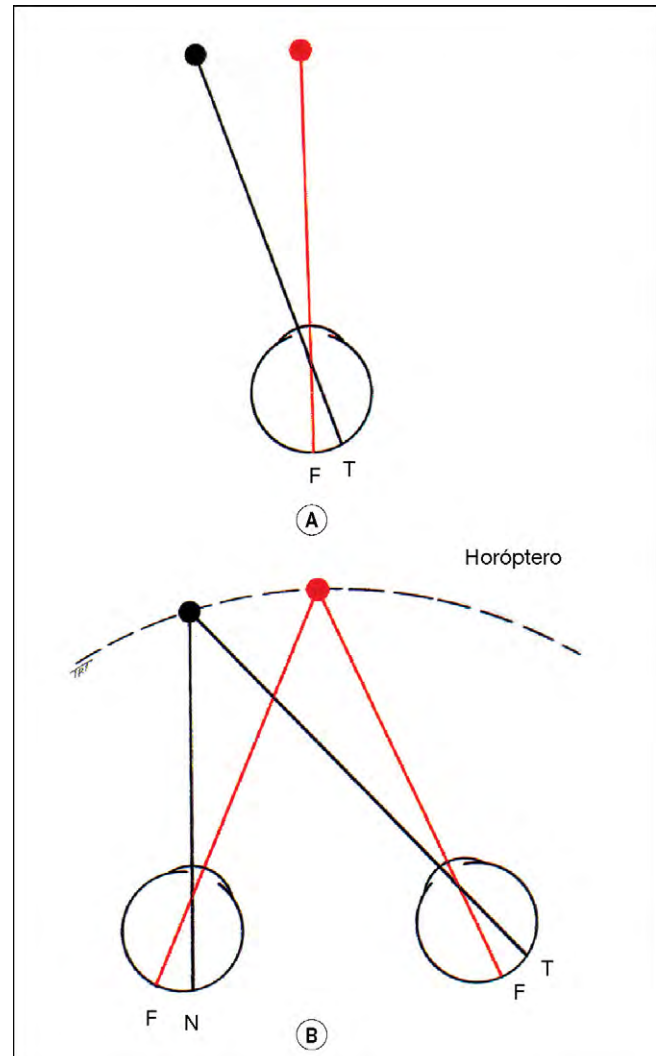


Fig. 18.13 Principios de proyección.

- derecho, sino también los elementos nasales del ojo izquierdo. Por tanto, el ojo derecho proyecta el objeto en su campo nasal, y el izquierdo, en su campo temporal.
- Debido a que estos elementos retinianos son puntos correspondientes, los dos proyectarán el objeto en la misma posición en el espacio (el lado izquierdo) y no habrá visión doble.
- 4. Valores retinomotores**
- La imagen de un objeto en el campo visual periférico cae en un elemento extrafoveal. Para establecer la fijación en este objeto, se requiere una versión sacádica de amplitud exacta.
 - Por tanto, cada elemento retiniano extrafoveal tiene un valor retinomotor proporcional a su distancia desde la fovea, que dirige la amplitud de los movimientos sacádicos requeridos para «mirarlo».
 - El valor retinomotor, que es cero en la fovea, aumenta progresivamente hacia la periferia retiniana.
- 5. Los «puntos correspondientes»** son zonas en cada retina que comparten la misma dirección visual subjetiva (p. ej., las foveas comparten la dirección visual primaria).
- Los puntos en la retina nasal de un ojo tienen puntos correspondientes en la retina temporal del otro ojo, y viceversa. Por ejemplo, un objeto que produce imágenes en la retina nasal derecha y la retina temporal izquierda se proyectará en el lado derecho del espacio visual. Ésta es la base de la correspondencia retiniana normal.
 - Esta organización retinotópica se refleja atrás a lo largo de las vías visuales, manteniendo cada ojo imágenes separadas hasta que las vías visuales convergen en neuronas que responden binocularmente en la corteza visual primaria.
- 6. El horóptero** es un plano imaginario en el espacio externo, con respecto a los ojos del observador para una diana de fijación concreta, cuyos puntos estimulan los elementos retinianos correspondientes y, por tanto, se ven de forma única y en el mismo plano (fig. 18.13B). Este plano pasa a través de la intersección de los ejes visuales y, por tanto, incluye el punto de fijación en la VBU.
- 7. El espacio fusional de Panum** («volumen») es una zona delante y detrás del horóptero en el que los objetos estimulan ligeramente puntos retinianos no correspondientes (disparidad retiniana).
- Los objetos en el interior de los límites del espacio fusional se ven de forma única y la información de disparidad se utiliza para producir una percepción de profundidad binocular (estereopsis). Los objetos delante y detrás del espacio de Panum aparecen dobles.
 - Ésta es la base de la diplopía fisiológica. El espacio de Panum es superficial a la fijación (6s de arco) y más profundo hacia la periferia (30-40s de arco a 15° de la fovea).
 - Las áreas retinianas estimuladas por imágenes que caen dentro del espacio fusional de Panum se denominan zonas fusionales de Panum.
 - Por tanto, los objetos en el horóptero se aprecian por separado y en un plano. Los objetos en las zonas fusionales de Panum se aprecian por separado y estereoscópicamente. Los objetos fuera de las zonas fusionales de Panum se ven dobles.
 - La diplopía fisiológica suele ir acompañada de supresión fisiológica.
- 8. La VBU** se caracteriza por la capacidad de fusionar las imágenes de los dos ojos y por recibir la profundidad binocular:
- a. La **fusión sensorial** supone la integración por las zonas visuales de la corteza cerebral de dos imágenes similares, una de cada ojo, en una imagen. Puede ser central, que integra la imagen que cae en la fovea, o periférica, que integra partes de la imagen que caen fuera de la misma. Es posible mantener la fusión con un déficit visual central en un ojo, pero la fusión periférica es básica para la VBU y puede estar afectada en pacientes con cambios de campo avanzados en el glaucoma y lesiones hipofisarias.
 - b. La **fusión motora** supone el mantenimiento del alineamiento motor de los ojos para mantener la fijación bifoveal. Está dirigida por la disparidad de la imagen retiniana, que estimula las vergencias fusionales.
- 9. La vergencia fusional** supone movimientos oculares disyuntivos para superar la disparidad de la imagen retiniana. Las amplitudes de vergencia fusional pueden medirse con prismas o con el sinoptóforo. Los valores normales son:
- Convergencia: alrededor de 15-20 Δ de lejos y 25 Δ de cerca.
 - Divergencia: alrededor de 6-10 Δ de lejos y 12-14 Δ de cerca.
 - Vertical: 2-3 Δ.
 - Ciclovergencia: alrededor de 2-3°.
- La convergencia fusional ayuda a controlar una exoforia, mientras que la divergencia fusional ayuda a controlar una esoforia. El mecanismo de vergencia fusional puede estar disminuido por fatiga o enfermedad, convirtiendo la foria en una tropía. La amplitud de los mecanismos de vergencia fusional puede mejorar con ejercicios ortópticos, especialmente en caso de convergencia fusional de cerca, para aliviar una insuficiencia de convergencia.
- 10. La estereopsis** es la percepción de la profundidad. Surge cuando los objetos detrás y delante del punto de fijación (pero dentro del espacio fusional de Panum) estimulan horizontalmente elementos retinianos dispares simultáneamente. La fusión de estas imágenes dispares producen una impresión visual única que se percibe en profundidad. Un objeto sólido se ve estereoscópicamente (en 3D) porque cada ojo ve un aspecto ligeramente diferente del objeto.
- 11. Percepciones sensoriales.** Al inicio de un estrabismo, se originan dos percepciones sensoriales basadas en la proyección normal de las áreas retinianas estimuladas; puede producirse confusión y diplopía patológica. Éstas requieren la percepción simultánea (visual), es decir, la capacidad de percibir imágenes de los dos ojos simultáneamente. Los niños pequeños suprimen fácilmente la diplopía, si bien es persistente y suele resultar problemática en el estrabismo en los niños mayores y en los adultos, cuando surge después de un período sensitivo de binocularidad (v. más adelante).
- a. La confusión es la apreciación simultánea de dos imágenes superpuestas, pero distintas, debido a la estimulación de los puntos retinianos correspondientes (normalmente, las foveas) por imágenes de diferentes objetos (fig. 18.14).
 - b. La diplopía patológica es la apreciación simultánea de dos imágenes del mismo objeto en diferentes posiciones, y deriva de imágenes del mismo objeto que caen en puntos retinianos no correspondientes.

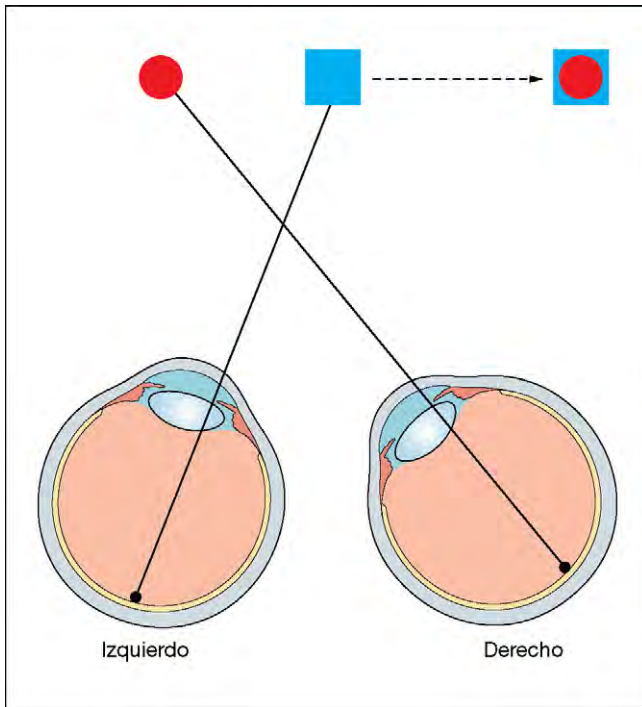


Fig. 18.14 Confusión.

- En la esotropía, la diplopía es homónima (no cruzada, fig. 18.15A).
- En la exotropía, la diplopía es heterónima (cruzada, fig. 18.15B).

Adaptaciones sensoriales al estrabismo

El sistema ocular sensorial en los niños tiene la capacidad de adaptarse a estados anómalos (confusión y diplopía) por dos mecanismos: (a) supresión, y (b) correspondencia retiniana anómala (CRA). Se producen debido a la plasticidad del sistema visual en desarrollo en los niños menores de 6-8 años. Algunos adultos que desarrollan un estrabismo de inicio súbito pueden ignorar la segunda imagen después de un tiempo y, por tanto, no refieren diplopía.

SUPRESIÓN

La supresión es una inhibición activa de la imagen de un ojo realizada por la corteza visual cuando los dos ojos están abiertos. Los estímulos para la supresión incluyen diplopía, confusión y una imagen borrosa de un ojo por astigmatismo/anisometropía. Clínicamente, la supresión puede ser:

1. **Central o periférica.** En la supresión central, la imagen de la fovea del ojo desviado es inhibida para evitar la confusión. Por otro lado, la diplopía se erradica por el proceso de supresión periférica, en el que la imagen de la retina periférica del ojo desviado es inhibida.
2. **Monocular o alternante.** La supresión es monocular cuando la imagen del ojo dominante siempre predomina sobre la imagen del ojo desviado (o más ametrópico), de forma que la imagen de este último está constantemente suprimida. Este tipo de supresión produce ambliopía. Cuando la supresión se alterna (cambia de un ojo a otro), es menos probable que se desarrolle una ambliopía.

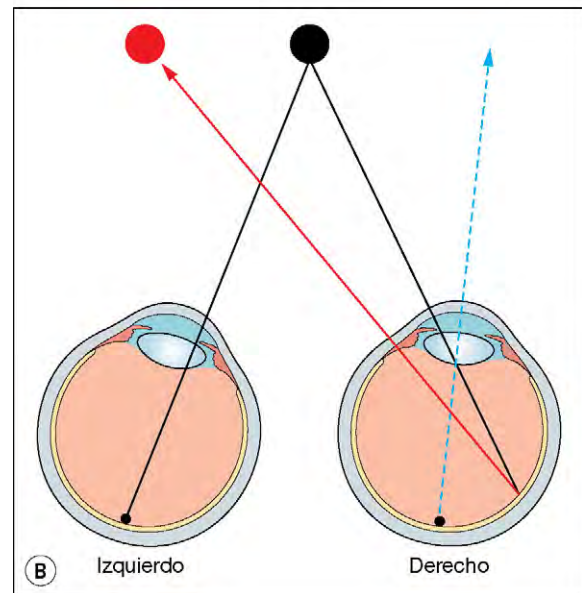
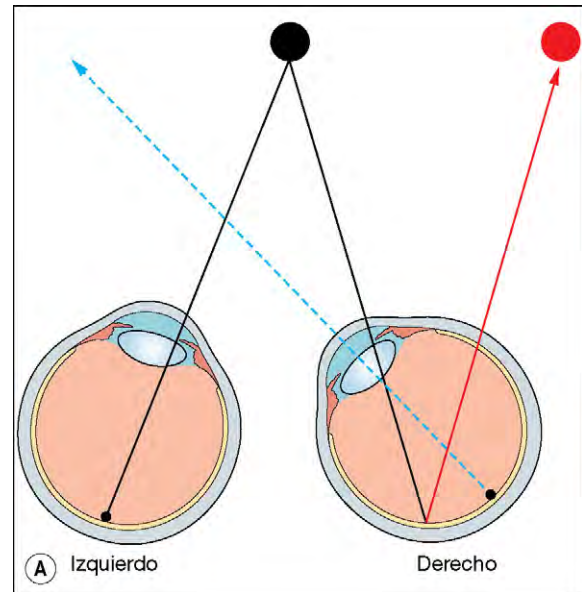


Fig. 18.15 Diplopía. (A) Diplopía homónima (no cruzada) en esotropía derecha con correspondencia retiniana normal; (B) diplopía heterónima (cruzada) en exotropía derecha con correspondencia retiniana normal.

3. **Facultativa u obligatoria.** La supresión facultativa se produce sólo cuando los ojos están mal alineados. La supresión obligatoria se encuentra siempre, independientemente de que los ojos estén desviados o rectos. Ejemplos de supresión facultativa son la exotropía intermitente y en el síndrome de Duane.

CORRESPONDENCIA RETINIANA ANÓMALA

La correspondencia retiniana anómala (CRA) es un trastorno en el que los elementos retinianos no correspondientes adquieren una dirección visual subjetiva común, es decir, la fusión se produce en presencia de un estrabismo manifiesto de ángulo pequeño.

- Por tanto, la fovea del ojo que fija se empareja con un elemento no foveal del ojo desviado.
- La CRA es una adaptación sensorial positiva para el estrabismo (al contrario que la adaptación negativa por la supresión), lo que permite cierta visión binocular anómala en presencia de una heterotropía.
- Las respuestas binoculares en la CRA nunca son tan buenas como en la VBU bifoveal normal. La CRA se observa con mayor frecuencia en la esotropía de ángulo pequeño (microtropía) asociada con anisometropía.

MICROTROPÍA

La microtropía es un estrabismo de ángulo pequeño ($< 10 \Delta$) en el que existe estereopsis, pero reducida, y hay una ambliopía relativa del ojo más ametrópico. La microtropía tiene dos formas.

1. **En la microtropía con identidad**, el punto usado para la fijación monocular por el ojo desviado se corresponde con la fovea del ojo recto bajo condiciones de visión binocular. Por tanto, en la prueba de oclusión no existe movimiento del ojo desviado cuando se adapta a la fijación monocular.
2. **En la microtropía sin identidad**, el punto de fijación monocular del ojo desviado no se corresponde con la fovea del ojo recto en la visión binocular. Por tanto, existe un pequeño movimiento del ojo desviado cuando adopta la fijación monocular en la prueba de oclusión. La CRA es menos frecuente en la esotropía acomodativa por la variabilidad del ángulo de desviación o, en grandes desviaciones del ángulo, porque la separación de las imágenes es demasiado grande.

CONSECUENCIAS DEL ESTRABISMO

- La fovea del ojo desviado se suprime para evitar la confusión.
- Existe diplopía, dado que los elementos retinianos correspondientes reciben imágenes diferentes.
- Para evitar la diplopía, el paciente desarrolla una supresión periférica del ojo desviado o CRA.
- Si se produce una supresión unilateral constante, esto produce posteriormente una ambliopía extravía.

Adaptación motora al estrabismo

La adaptación motora implica adoptar una posición anormal de la cabeza (PAC) también denominada tortícolis ocular compensatoria, y se produce principalmente en los niños con movimientos oculares congénitamente anormales que utilizan la PAC para mantener la VBU. En estos niños, la pérdida de PAC puede indicar una pérdida de la función binocular y la necesidad de intervención quirúrgica. Estos pacientes pueden manifestar síntomas de descompensación en la vida adulta, sin ser conscientes de su PAC. El estrabismo parético adquirido en los adultos puede controlarse conscientemente con una PAC, siempre que la desviación no sea demasiado grande ni varíe demasiado con la mirada (incomitancia). La PAC elimina la diplopía y ayuda a centralizar el campo visual binocular. El paciente girará la cabeza en la dirección del campo de acción del músculo débil, de forma que los ojos giran automáticamente en la dirección opuesta y tan lejos como es posible de su campo de acción (es decir, la cabeza se vuelve hacia donde el ojo no puede). Una PAC se analiza según los siguientes tres componentes:



Fig. 18.16 Postura compensadora de la cabeza en una parálisis del IV par craneal derecho.

- Girar la cara a derecha o izquierda.
 - Cabeza inclinada a derecha o izquierda.
 - Elevación o depresión del mentón.
1. **Giro de la cara.** Se adopta para controlar una desviación puramente horizontal. Por ejemplo, si el recto lateral izquierdo está paralizado, se produce diplopía en la mirada a la izquierda; la cara gira a la izquierda, que desvía los ojos a la derecha, lejos del campo de acción del músculo débil y del área de diplopía. También se adopta el giro de la cara en la paresia de un músculo de acción vertical para evitar el lado en el que la desviación vertical es máxima (p. ej., en la debilidad del oblicuo superior derecho la cara gira a la izquierda).
 2. **Inclinación de la cabeza.** Se adopta para compensar la diplopía torsional y/o vertical. En una debilidad del oblicuo superior derecho, el ojo derecho está relativamente elevado y la cabeza se inclina a la izquierda (fig. 18.16), hacia el ojo hipotrópico; esto reduce la separación vertical de las imágenes diplópicas y permite recuperar la fusión. Si existe un componente torsional significativo que evita la fusión, la inclinación de la cabeza en la misma dirección izquierda lo reducirá al invocar los reflejos derechos (colocar el ojo derecho torsionado externamente en una posición que requiere una torsión externa).
 3. **Elevación o depresión del mentón.** Puede utilizarse para compensar la debilidad de un músculo elevador o depresor, o para minimizar la desviación horizontal cuando existe un patrón en A o en V.

AMBLIOPÍA

Clasificación

La ambliopía es la disminución unilateral, o excepcionalmente bilateral, en la agudeza visual mejor corregida, causada por privación formal de la visión y/o interacción binocular anormal, para la que no se identifica patología del ojo o la vía visual.

1. La ambliopía **estrábica** deriva de la interacción binocular anormal en la que hay una supresión monocular continua del ojo desviado.
2. La ambliopía **anisométrica** está causada por una diferencia en el error de refracción entre los ojos, y puede resultar de una diferencia de tan solo 1,0 D de la esfera. El astigmatismo y la hipermetropía son más ambliopizantes que la miopía. El ojo más ametrópico recibe una imagen borrosa, en una forma leve de privación visual. Con frecuencia, se asocia con microestrabismo, y puede coexistir con ambliopía estrábica.
3. La ambliopía por **deprivación del estímulo** se debe a la privación formal de la visión. Puede ser unilateral o bilateral, y está causada por opacidades en los medios (p. ej., catarata) o ptosis que cubre la pupila.
4. La ambliopía **ametropía bilateral** se debe a errores de refracción simétricos altos, normalmente hipermetropía.
5. La ambliopía **meridional** se debe a reducción de la visión en un meridiano. Puede ser unilateral o bilateral y está causada por astigmatismo no corregido, normalmente un astigmatismo >1 D, que persiste más allá del período de emetropización los primeros años de la infancia.

Diagnóstico

Si no existe una lesión orgánica, una diferencia de agudeza visual mejor corregida de dos líneas Snellen o más (o >1 unidad log) es indicativa de ambliopía. La agudeza visual en la ambliopía suele ser mejor cuando el paciente lee letras sueltas que cuando lee líneas de letras. Esto se denomina fenómeno de «amontonamiento» y se observa en cierto grado en las personas sanas, pero es más intenso en los ambliopes y se debe tener en cuenta cuando se realizan pruebas en los niños en etapa preverbal.

Tratamiento

Es esencial examinar el fondo de ojo para diagnosticar cualquier enfermedad orgánica visible antes de instaurar el tratamiento para la ambliopía. La enfermedad orgánica y la ambliopía pueden coexistir y podría estar indicado un intento con parche en presencia de enfermedad orgánica. Si la agudeza no responde al tratamiento, deberían considerarse estudios de electrofisiología e imagen. El período sensitivo durante el que la agudeza de un ojo ambliópico puede mejorar suele ser de 7-8 años en la ambliopía estrábica y puede ser más prolongado (en adolescentes) en la ambliopía anisométrica con función binocular buena.

1. La **oclusión** del ojo normal para estimular el uso del ojo ambliope es el tratamiento más efectivo. La pauta, a tiempo completo o a tiempo parcial, depende de la edad del paciente y de la densidad de la ambliopía.
 - Cuanto más joven es el paciente, más rápida será la posible mejoría, aunque también es mayor el riesgo de producir ambliopía en el ojo normal. Por tanto, es muy importante monitorizar la agudeza visual en ambos ojos durante el tratamiento.
 - Cuanto mejor es la agudeza visual al iniciar la oclusión, más corta será la duración necesaria de la misma, aunque existe una amplia variación entre pacientes.
 - Si no ha habido mejoría después de 6 meses de oclusión, el tratamiento posterior probablemente no será útil.
 - El incumplimiento es el único gran obstáculo a la mejoría y hay que tratar de evitarlo. El tratamiento de

la ambliopía es mejor cuando se dedica tiempo a explicar sus razones y los problemas que comporta.

2. La **penalización**, en la que la visión del ojo sano se convierte en borrosa mediante la aplicación de atropina o de una lente miopizante, es un método alternativo. Puede ser útil en el tratamiento de la ambliopía relativamente leve (3/10 o mejor) asociada con hipermetropía. Es probable que la oclusión convencional produzca una respuesta más rápida que la penalización, que generalmente se utiliza cuando el cumplimiento de la oclusión es deficiente.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Historia

1. Edad de inicio.
 - Cuanto más precoz es el inicio, más probable es que precise una corrección quirúrgica.
 - Cuanto más tardío es el inicio, mayor es la probabilidad de que la desviación tenga un componente acomodativo (principalmente, aparece entre los 18-36 meses).
 - Cuanto más duradera sea la desviación en la primera infancia, mayor será el riesgo de ambliopía, salvo que la fijación sea libremente alternante. La inspección de fotografías previas puede ser útil para la documentación del estrabismo o de una postura anormal de la cabeza.
2. Los **síntomas** pueden indicar la descompensación de una heteroforia preexistente o, de forma más significativa, un trastorno adquirido recientemente (habitualmente parético). En el primer caso, el paciente suele referir molestias, visión borrosa y quizá diplopía, de inicio y duración indeterminados, en comparación con la desviación adquirida con diplopía de inicio súbito.
 - Debe establecerse el tipo de diplopía (horizontal, ciclovertical), la dirección de la mirada en la que predomina, y si se conserva la VBU.
 - En los adultos es muy importante determinar exactamente qué problemas causa la desviación en cuanto a las decisiones que tomar sobre el tratamiento.
 - Es habitual que los pacientes presenten síntomas falsos que enmascaran el pudor respecto a un estrabismo estéticamente notable.
3. La **variabilidad** es significativa porque el estrabismo intermitente indica la presencia de un cierto grado de visión binocular. La presencia de una desviación alternante equivalente sugiere que la agudeza visual es simétrica en ambos ojos.
4. La **salud general** o los problemas de desarrollo pueden ser importantes (p. ej., los niños con parálisis cerebral tienen una mayor incidencia de estrabismo). En los pacientes de edad avanzada, un mal estado de salud y el estrés pueden causar una descompensación y, en la paresia adquirida, los pacientes pueden describir asociaciones o factores causales (p. ej., traumatismo, enfermedad neurológica, diabetes, etc.).
5. La **historia del nacimiento**, incluido el período de la gestación, el peso al nacer y cualquier problema intrauterino, con el parto o en el período neonatal.
6. La **historia familiar** es importante, porque el estrabismo suele ser familiar, aunque no hay un patrón de herencia definido. También es interesante determinar qué forma de tratamiento fue necesaria para corregir la desviación en otros miembros de la familia.

7. La **historia ocular**, que incluye la prescripción de refracción y el cumplimiento de gafas u oclusión, cirugía previa o prismas, es importante para futuras opciones de tratamiento y para el pronóstico.

Agudeza visual

Pruebas en los niños en etapa preverbal

La evaluación puede dividirse en la determinación cualitativa de la conducta visual y en la determinación cuantitativa de la agudeza visual con pruebas de observación preferencial. La determinación de la conducta visual se consigue de la siguiente forma:

1. La **fijación y el seguimiento** pueden determinarse utilizando objetivos brillantes que llamen la atención (con frecuencia, mejor una cara). Este método indica si el lactante está visualmente alerta y si tiene un valor concreto en un niño con posible ceguera.
2. La **comparación** entre el comportamiento de los dos ojos puede revelar una preferencia unilateral. La oclusión de un ojo, si molesta claramente al niño, indica una agudeza peor en el otro ojo. Sin embargo, es posible tener una buena atención visual con cada ojo, una agudeza visual dispar y deben considerarse todos los factores de riesgo de ambliopía al interpretar los resultados.
3. La **conducta de fijación** puede utilizarse para establecer la preferencia unilateral, si existe una desviación manifiesta.
 - a. La fijación se promueve en el ojo desviado por oclusión del ojo dominante, mientras el niño fija en un foco de interés (mejor si incorpora una luz).
 - b. Luego, la fijación se cataloga como central o no central, y como estable o inestable (puede observarse el reflejo corneal).
 - c. Después, se destapa el otro ojo y se observa la capacidad de mantener la fijación.
 - d. Si la fijación vuelve inmediatamente al ojo destapado, entonces es probable que la agudeza visual esté alterada en el ojo que se desvía.
 - e. Si la fijación se mantiene durante un parpadeo, entonces la agudeza visual probablemente es buena.
 - f. Si el paciente alterna la fijación, entonces la visión es igual en los dos ojos.
4. La **prueba de 10 Δ** es similar, y puede utilizarse independientemente de que exista o no una desviación manifiesta. Se trata de potenciar la diplopía utilizando un prisma vertical de 10 Δ. La alternancia entre los objetivos diplopicos sugiere una agudeza visual igual.
5. La **prueba de rotación** es una prueba cualitativa grosera de la capacidad de un lactante para fijar con ambos ojos abiertos. La prueba se realiza de la forma siguiente:
 - a. El examinador sostiene al niño frente a él y le gira activamente 360°.
 - b. Si la visión es normal, los ojos se desvían en la dirección de la rotación bajo la influencia de la respuesta oculoestibular. Los ojos presentan sacudidas intermitentes hacia atrás a la posición primaria para producir un nistagmo rotacional.
 - c. Cuando se detiene la rotación, el nistagmo se observa brevemente en la dirección opuesta durante 1-2s y debe ceder debido a la supresión del nistagmo posrotatorio por la fijación.

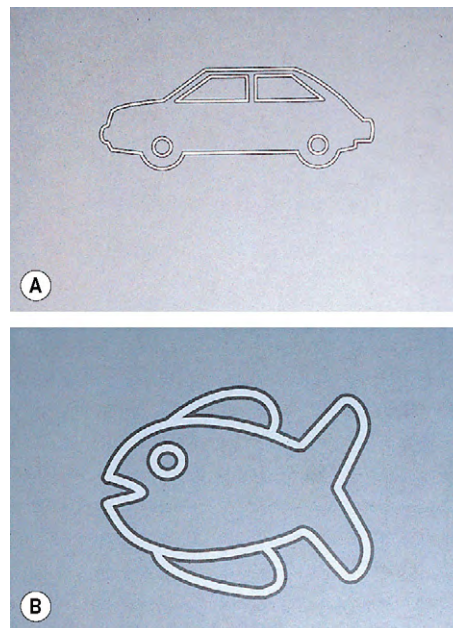


Fig. 18.17 Tarjetas de agudeza de Cardiff.

- d. Si la visión está gravemente afectada, el nistagmo posrotación no se detiene tan rápidamente cuando se interrumpe la rotación, porque la respuesta oculoestibular no está bloqueada por feedback visual.
6. Las pruebas de **visión preferencial** pueden utilizarse desde la primera infancia y se basan en el hecho de que los niños prefieren fijar un patrón que un estímulo homogéneo. El niño es expuesto a un estímulo y el examinador observa los ojos para detectar movimientos de fijación, sin conocer por sí mismos la posición del estímulo.
 - Entre las pruebas de uso frecuente están las tarjetas de agudeza de Teller, que constan de bandas negras de varios grosores, y las tarjetas de agudeza de Cardiff, que consisten en formas de contornos variables (fig. 18.17).
 - Las bandas de baja frecuencias (gruesas) o las formas que tienen un contorno grueso se ven con más facilidad que las que tienen contornos finos, y se hace una valoración de la agudeza visual de acuerdo con esto.
 - La agudeza a la rejilla suele superar a la agudeza de Snellen en la ambliopía, por lo que las tarjetas de Teller pueden sobrevalorar la agudeza visual. Estos métodos pueden no ser fiables si no se sigue un protocolo escalonado de elección forzada adecuado durante las pruebas, y ningún método tiene una sensibilidad alta en presencia de ambliopía. Los resultados deben considerarse junto con los factores de riesgo de ambliopía.
 7. Los **potenciales evocados visuales (PEV)** proporcionan una representación de la agudeza espacial, pero se utilizan de forma más regular para establecer el diagnóstico de neuropatía óptica.

Pruebas en los niños en etapa verbal

Todas las pruebas descritas a continuación se realizan a 3 o 4 m, distancia a la que es más fácil conseguir el cumplimiento que a 6 m, con poco o ningún detrimento clínico. Es importante observar que la ambliopía sólo puede diagnosticarse

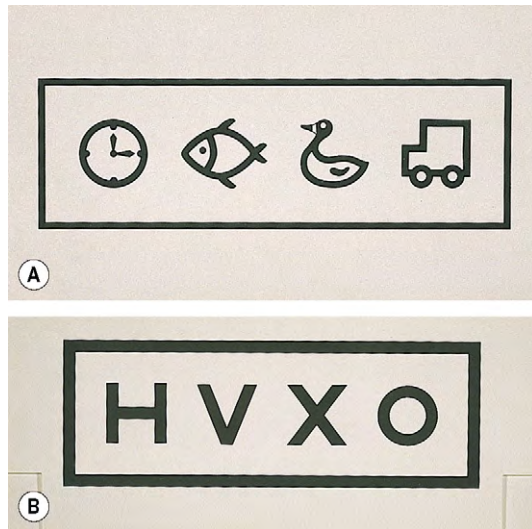


Fig. 18.18 (A) Dibujos de Kay; (B) Prueba logMAR de Keeler. (Cortesía de E. Dawson.)

con precisión utilizando una prueba de datos agrupados que requiere un reconocimiento de objetos y que las pruebas de LogMAR (logaritmo del ángulo mínimo de resolución) ofrecen la mejor medida frente a la que puede evaluarse la mejoría de la ambliopía con el tratamiento. Se encuentran disponibles en formatos adecuados para niños normales a partir de los 2 años de edad.

1. **A los 2 años**, la mayoría de los niños tienen un dominio suficiente del lenguaje para ser sometidos a una prueba con nombres de las imágenes, como la prueba del dibujo simple de Kay (fig. 18.18A).
2. **A los 3 años**, la mayor parte de los niños son capaces de someterse a una prueba de emparejamiento con optotipos de letras como en la prueba LogMAR de Keeler (fig. 18.18B) o las pruebas agrupadas de Sonksen. Si una prueba de letras agrupadas es demasiado difícil, es preferible realizar la prueba del dibujo simple de Kay en vez de utilizar optotipos de letras sueltas.
3. Los **niños mayores** pueden seguir con las pruebas de letras agrupadas, nombrándolas o emparejándolas. Las pruebas de LogMAR son de uso habitual, y se prefieren a la prueba de Snellen en todos los niños con riesgo de ambliopía.

Pruebas para la estereopsis

La estereopsis se mide en segundos de arco ($1^\circ = 60 \text{ min}$ de arco; $1 \text{ min} = 60 \text{ s}$ de arco). Es útil recordar que la agudeza visual espacial normal es de 1 min y la esteroagudeza normal es de 60s (que es igual a 1 min). Cuanto más bajo es el valor, mejor es la agudeza. Se utilizan varias pruebas con diferentes principios. Las pruebas de puntos al azar (p. ej., TNO, Frisby) aportan los datos más definitivos de la VBU de grado alto. Si es débil y/o basado en la CRA, las pruebas basadas en el contorno (p. ej., Titmus) pueden aportar una prueba más fiable de la estereopsis.

TNO

La prueba TNO de puntos al azar consta de siete láminas de puntos rojos y verdes emparejados, distribuidos al azar, que se ven con gafas rojo-verdes complementarias.

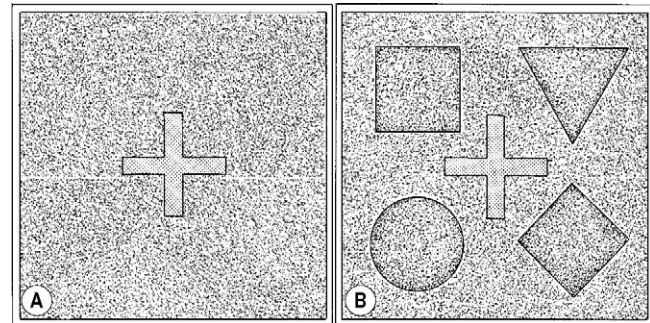


Fig. 18.19 Prueba TNO. (A) Configuración de control; (B) figuras de control y de prueba.

- En cada lámina, los puntos de un color que adoptan la forma del objetivo (cuadrados, cruces, etc.) se desplazan horizontalmente respecto a sus puntos emparejados del otro color, de forma que tienen una disparidad retiniana diferente de las que están fuera del objetivo.
- Algunas formas son visibles incluso sin gafas rojo-verdes (fig. 18.19A), mientras que otras están «ocultas» y sólo son aparentes para una persona con estereopsis si lleva gafas rojo-verdes (fig. 18.19B).
- Las primeras tres láminas permiten al examinador establecer la presencia de visión estereoscópica y las otras láminas se utilizan para cuantificarla.
- Debido a que no hay claves monoculares, la prueba TNO proporciona una medida más objetiva de estereopsis que la prueba de Titmus, pero puede dar errores falsos negativos cuando la fusión es mala.
- Las disparidades cuantificadas van desde 480 a 15s del arco estudiado a 40cm. La mayoría de los niños puede hacerla (y la prueba de Frisby) a partir de los 4 años.

Frisby

La prueba de Frisby consta de tres láminas plásticas transparentes de grosor variable.

- Cada una de las láminas con cuatro cuadrados de pequeñas formas aleatorias que están impresas en su superficie (fig. 18.20). Uno de los cuadrados contiene un círculo «escondido», en el que las formas al azar están impresas en el reverso de la lámina. El paciente debe identificar este círculo oculto.
- La prueba no precisa gafas especiales porque la disparidad es creada por el grosor de la lámina y puede variarse aumentando o disminuyendo la distancia de trabajo, que se medirá adecuadamente.
- El grado de disparidad oscila entre 600 y 15s de arco. Es importante no dejar que el individuo incline la lámina o mueva la cabeza durante la prueba, porque esto proporcionará pistas monoculares.
- Una prueba de detección simple basada en la elección de una ilustración estereoscópica de una lámina de dos proporciona una prueba de observación preferencial de la presencia de estereopsis en los pacientes muy pequeños.

Lang

La estereoprueba de Lang no requiere gafas especiales; los objetivos se ven alternativamente por cada ojo a través de los elementos incluidos en lentes cilíndricas.

- El desplazamiento de los puntos crea disparidad y se pide al paciente que nombre o señale una forma simple, como una estrella sobre la tarjeta (fig. 18.21).
- La prueba de Lang a menudo se utiliza para buscar la presencia de estereopsis en niños muy pequeños y lactantes, de forma que ellos instintivamente llegan a tocar las figuras.
- El examinador también puede observar los movimientos oculares del niño mientras se mueven de una figura a otra sobre la tarjeta. Sin embargo, las tarjetas deben sostenerse exactamente paralelas al plano de la cara para ver el efecto, y la prueba de detección de Frisby puede ser mejor simplemente para detectar la estereopsis (p. ej.,

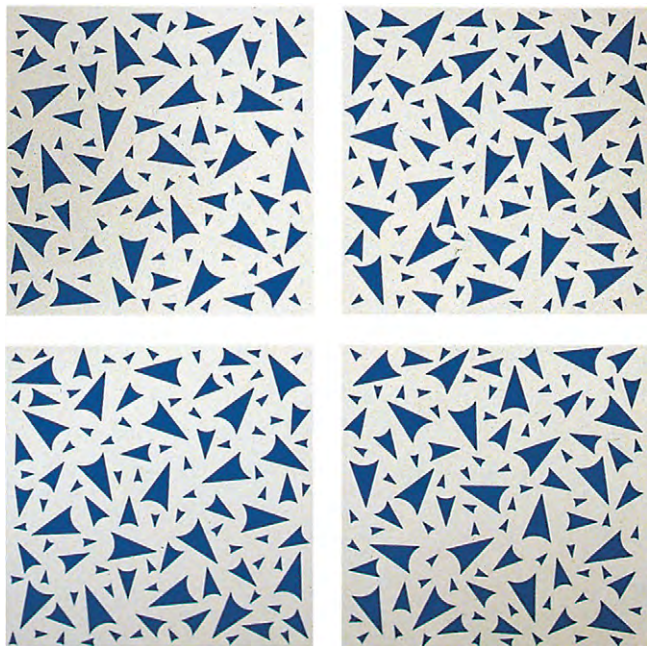


Fig. 18.20 Prueba de Frisby.

para confirmar la VBU en lactantes con sospecha de desviación).

- El grado de disparidad es bastante grande y oscila desde los 200 a los 1.200s de arco a 40 cm.

Titmus

La prueba de Titmus consiste en un vectógrafo polarizado tridimensional que consta de dos láminas en forma de cuaderno que se ven a través de unas gafas polarizadas. A la derecha hay una gran mosca, y a la izquierda hay una serie de círculos y animales (fig. 18.22). La prueba se realiza a una distancia de 40 cm.

1. La **mosca** es una prueba de estereopsis marcada (3.000s de arco) y resulta especialmente útil para los niños pequeños.
 - La mosca debe parecer que sale de la página y se anima al niño a que coja el extremo de una de sus alas con el pulgar y el índice. Si no hay estereopsis marcada, la mosca aparece como una fotografía plana normal.
 - Si el libro se invierte, los puntos parecen retroceder. Si el paciente afirma que las alas de la mosca todavía están «saliendo», no están apreciando una visión estereoscópica.
2. Los **círculos** comprenden una serie graduada que valora la percepción profunda fina. Cada uno de los nueve recuadros contiene cuatro círculos.
 - Uno de los círculos de cada recuadro tiene un grado de disparidad, y aparece adelantado al plano de referencia en caso de estereopsis normal. El grado de disparidad varía entre 800 y 40s de arco.
 - Si un paciente percibe el círculo desplazado de lado, no está apreciando una visión estereoscópica, sino empleando claves monoculares.
3. Los **animales** son similares a los círculos, pero consisten en tres filas de animales, una de las cuales aparece adelantada al plano de referencia. El grado de disparidad varía desde 400 a 100s de arco.

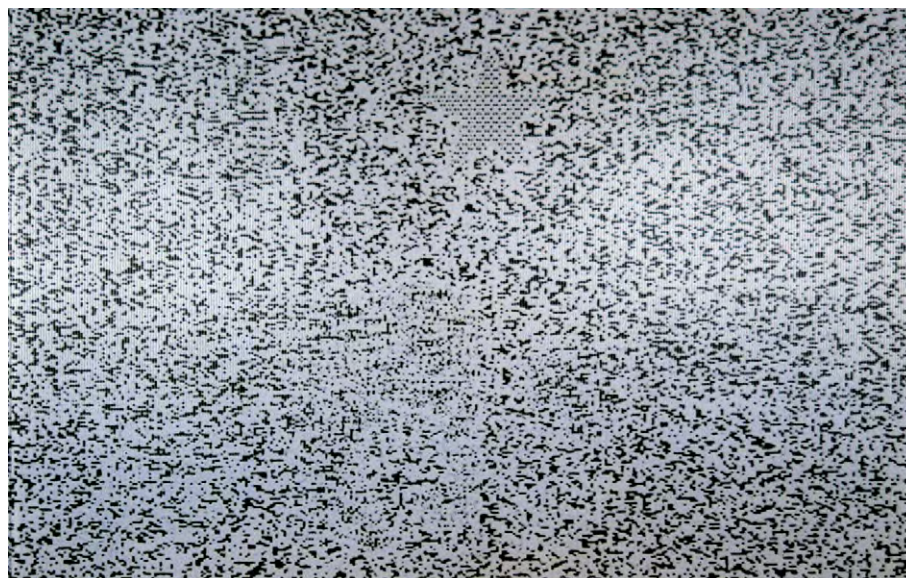


Fig. 18.21 Prueba de Lang.



Fig. 18.22 Prueba de Titmus.

Estereoprueba de la distancia de Frisby-Davis

Consiste en un gran cubo con un lado abierto a través del cual se ven cuatro objetos pequeños. Las pruebas se realizan habitualmente a 6 m. El paciente tiene que decidir cuál de los cuatro objetos de la caja está más cerca.

Pruebas de fusión binocular en lactantes sin desviación manifiesta

Prisma de base externa

El prisma de base externa es un método fácil y rápido para detectar fusión en los niños. La prueba se lleva a cabo colocando un prisma de 20 Δ de base externa delante de un ojo (en este caso, el derecho- fig. 18.23). Esto desplaza la imagen retiniana temporalmente y causa diplopía. El examinador observa los movimientos correctores del ojo de la forma siguiente:

- Hay una desviación del ojo derecho a la izquierda para conseguir recuperar la fijación (aducción derecha), con la correspondiente desviación del ojo izquierdo a la izquierda (abducción izquierda) de acuerdo con la Ley de Hering (fig. 18.23B).
- El ojo izquierdo hace un movimiento corrector sacádico de refijación a la derecha (readucción izquierda) (fig. 18.23C).
- Al retirar el prisma, ambos ojos se mueven a la derecha (fig. 18.23D).
- El ojo izquierdo realiza un movimiento de fusión hacia fuera (fig. 18.23E).

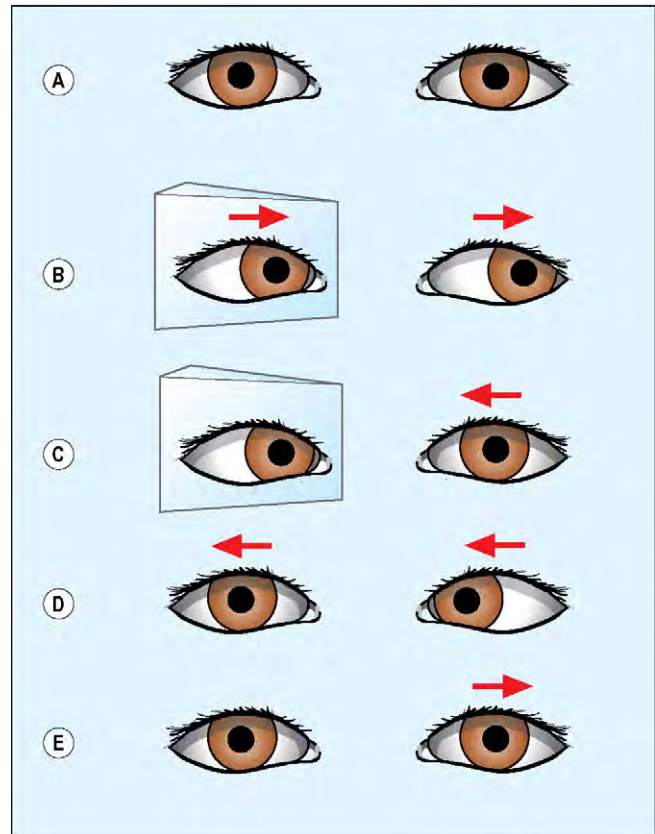


Fig. 18.23 Prueba del prisma de base externa.

La mayoría de los niños con una buena visión binocular única (VBU) deben ser capaces de superar un prisma de 20 Δ a partir de los 6 meses de edad; si no es así, se pueden probar prismas más débiles (16 o 12 Δ), pero es más difícil observar la respuesta.

Convergencia binocular

A partir de los 3 a 4 meses de edad, puede demostrarse la convergencia simple a un objetivo que llame la atención. Los dos ojos deben seguir la aproximación del objetivo simétricamente «a la nariz». La hiperconvergencia en un lactante puede indicar una esotropía incipiente. La divergencia puede reflejar una tendencia a la divergencia o sencillamente la falta de interés en el objetivo.

Pruebas para las anomalías sensoriales

Luces de Worth

Es una prueba de disociación que puede utilizarse con fijación de cerca y de lejos, y distingue entre VBU, CRA y supresión. Los resultados sólo pueden interpretarse en presencia o ausencia de una desviación manifiesta conocida en el momento de realizar las pruebas.

1. Procedimiento

- El paciente lleva una lente verde frente al ojo derecho que filtra todos los colores excepto el verde, y una lente roja frente al ojo izquierdo que filtra todos los colores, excepto el rojo (fig. 18.24A).
- El paciente mira entonces a cuatro luces: una roja, dos verdes y una blanca.

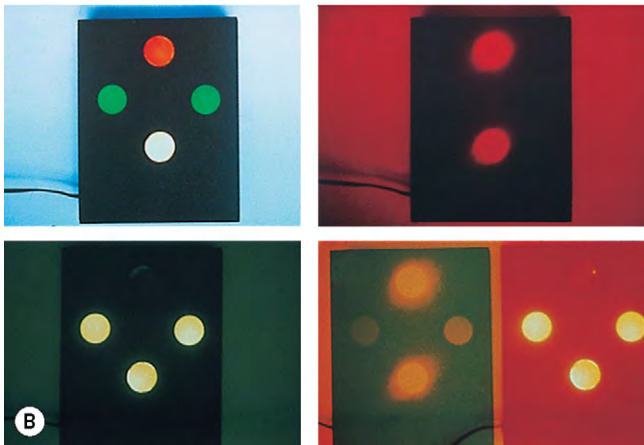


Fig. 18.24 Prueba de cuatro luces de Worth. (A) Gafas de color rojo-verde; (B) resultados posibles.

2. Resultados (fig. 18.24B)

- Si existe VBU, se ven las cuatro luces.
- Si se ven las cuatro luces en presencia de una desviación manifiesta, existe CRA (v. «sinoptóforo» más adelante).
- Si se ven dos luces rojas, existe supresión derecha.
- Si se ven tres luces verdes, es porque existe supresión izquierda.
- Si se ven dos luces rojas y tres verdes, existe diplopía.
- Si las luces rojas y verdes alternan, existe supresión alternante.

Cristales estriados de Bagolini

Es una prueba para detectar VBU, CRA o supresión. Cada lente tiene finas estriaciones que convierten un punto de luz en una línea, de forma similar a las barras de Maddox (v. más adelante).

1. Procedimiento

- Las dos lentes se colocan a 45 y a 135° delante de cada ojo, y el paciente fija una pequeña fuente de luz puntiforme (fig. 18.25A).
- Cada ojo percibe una línea de luz oblicua, perpendicular a la percibida por el otro ojo (fig. 18.25B).

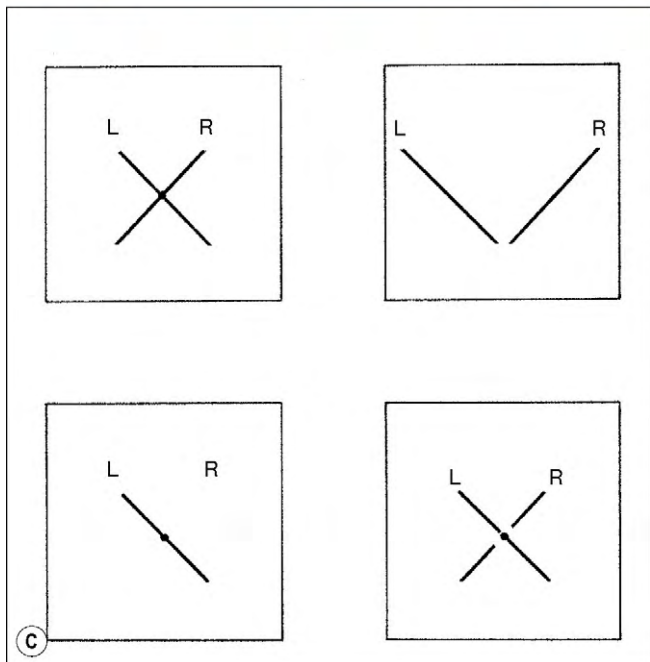


Fig. 18.25 Prueba de Bagolini. (A) Lentes estriadas; (B) aspecto de un punto de luz a través de lentes de Bagolini; (C) posibles resultados.

- c. De esta forma, las imágenes diferentes se presentan a cada ojo en condiciones de visión binocular.
2. Los **resultados** (fig. 18.25C) no pueden interpretarse correctamente si no se sabe si existe estrabismo o no:
- Si las dos líneas interseccionan en su centro en forma de cruz oblicua (una «X»), el paciente tiene VBU si los ojos están rectos, o CRA armónica en presencia de un estrabismo manifiesto.
 - Si las dos líneas se ven pero no forman una cruz, hay diplopía.
 - Si sólo se ve una línea, no hay percepción simultánea y hay supresión.
 - En teoría, si se observa un pequeño espacio en una de las líneas, existe un escotoma de supresión central (como sucede en la microtropía). En la práctica, con

frecuencia es difícil demostrarlo, y el paciente lo describe como una cruz. El escotoma puede confirmarse con la prueba del prisma de 4Δ (v. más adelante).

Prueba del prisma de 4Δ

Esta prueba diferencia la fijación bifoveal (VBU normal) de un escotoma central de supresión (ECS) en la microtropía y utiliza el principio descrito en la prueba de 20Δ (ley de Hering y convergencia) para superar la diplopía.

1. En la **fijación bifoveal**, la respuesta es la siguiente:
 - a. El prisma se coloca con la base externa delante del ojo derecho, con desviación de la imagen temporal y movimiento de los dos ojos a la izquierda (fig. 18.26A).

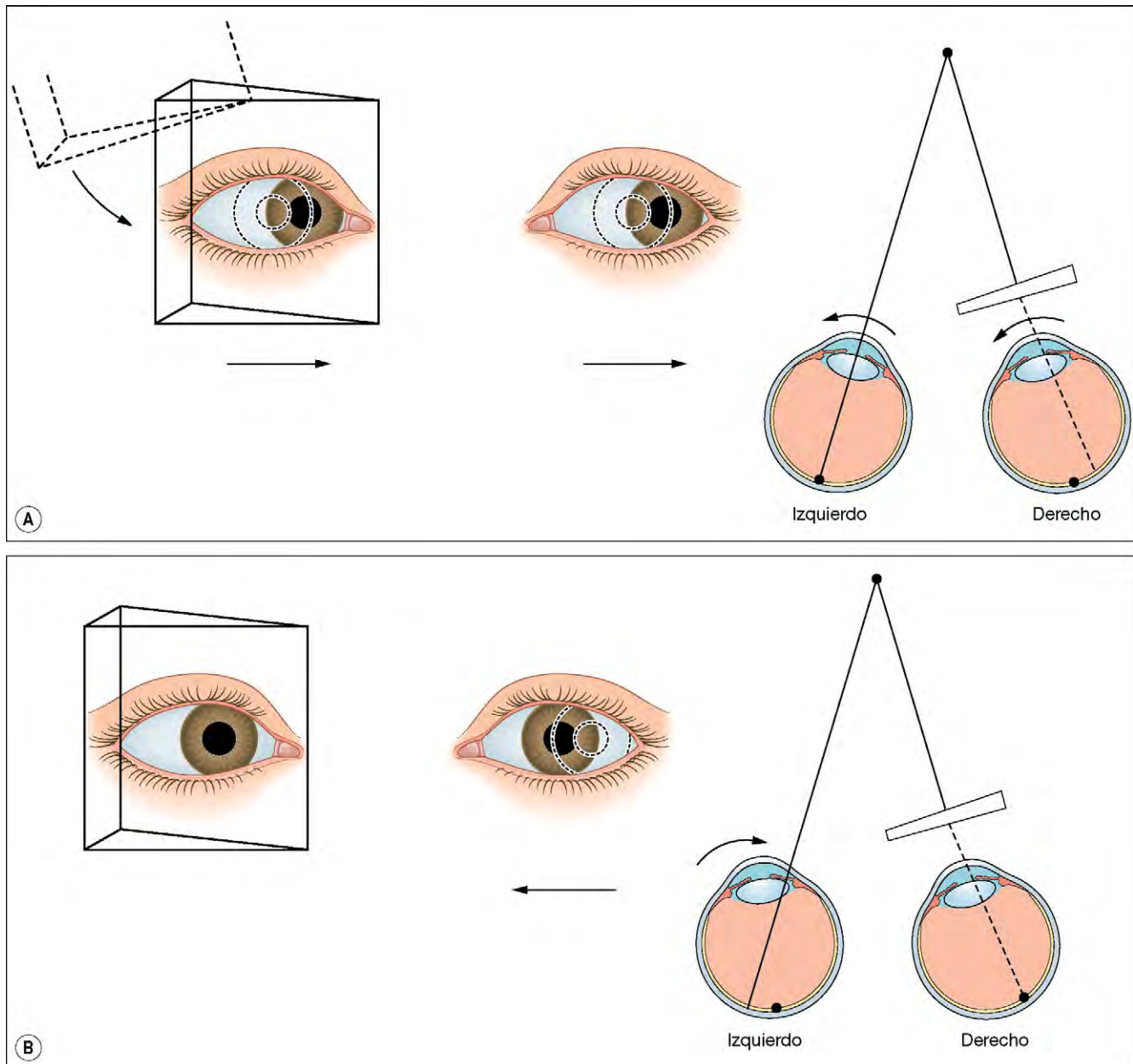


Fig. 18.26 Prueba del prisma de 4Δ en la fijación bifoveal. (A) Desviación de los dos ojos lejos de la base del prisma; (B) movimiento de refijación fusional del ojo izquierdo.

- b. El ojo izquierdo converge para fusionar las imágenes (fig. 18.26B).
2. En la **microtropía izquierda** con ECS, la respuesta es la siguiente:
- El paciente fija un objetivo lejano con los dos ojos abiertos, y se coloca un prisma de 4Δ de base externa delante del ojo izquierdo con sospecha de ECS.
 - La imagen se mueve temporalmente en el ojo izquierdo, pero cae dentro del ECS y no se observa ningún movimiento de los ojos (fig. 18.27A).
 - Entonces, el prisma se mueve al ojo derecho, que realiza una aducción para mantener la fijación; el ojo izquierdo se mueve de forma similar a la izquierda (Hering), pero la segunda imagen cae dentro del ECS y no se observa ningún movimiento de refijación (fig. 18.27B).

Sinóptoro

El sinóptoro compensa el ángulo de desviación y permite presentar los estímulos a los dos ojos simultáneamente (fig. 18.28A). Por tanto, puede utilizarse para investigar el potencial de función binocular en presencia de un estrabismo manifiesto, y tiene un interés especial al estudiar a los niños pequeños (desde los 3 años), que por lo general lo encuentran divertido. También puede detectar la presencia de supresión y CRA.

- El instrumento consta de dos tubos cilíndricos, una banda de espejo en ángulo recto y una lente de $+6,50 D$ en cada ocular (fig. 18.28B, superior). Esto sitúa ópticamente la distancia de prueba equivalente a unos 6 m.

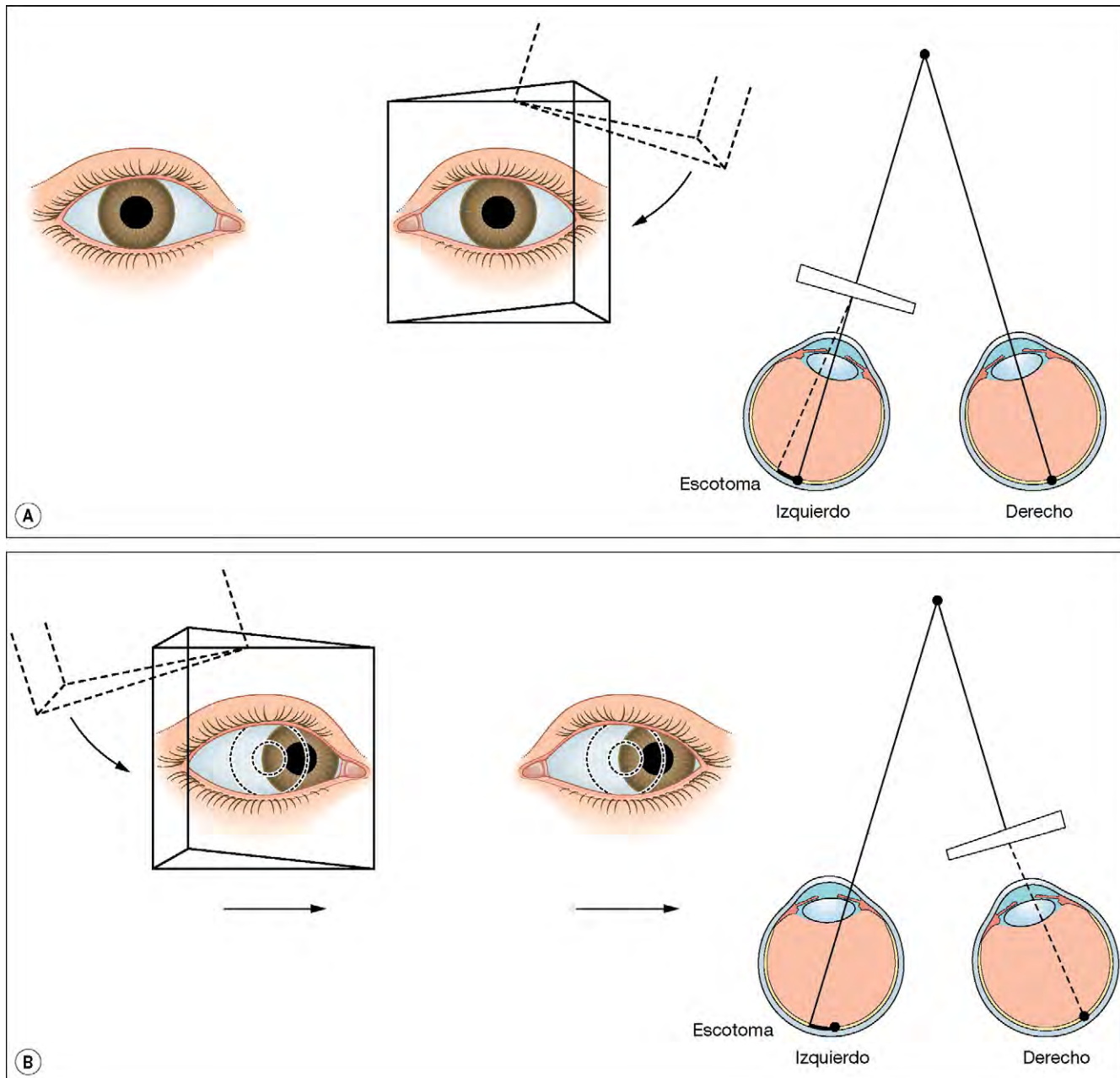


Fig. 18.27 Prueba del prisma de 4Δ en una microtropía izquierda con un escotoma central de supresión. **(A)** Ningún movimiento de los ojos; **(B)** los dos ojos se mueven a la izquierda, pero existe ausencia de refijación.

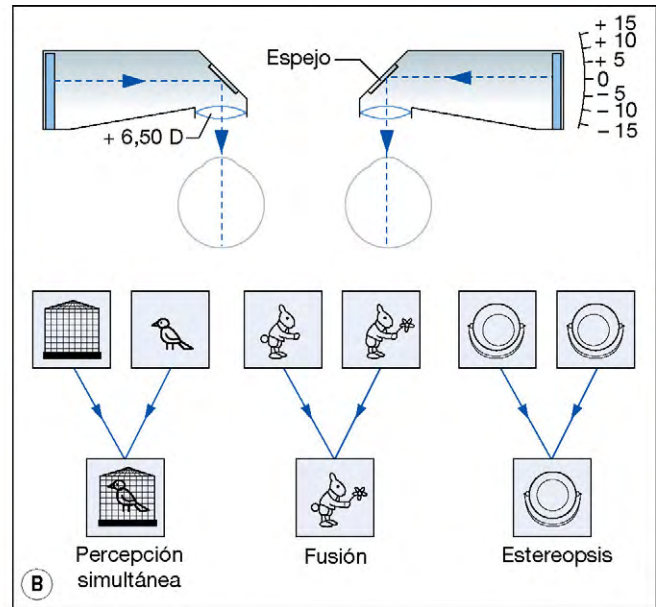


Fig. 18.28 (A) Sinoptóforo; (B) principios ópticos y grados de visión binocular.

- Se insertan las imágenes en un carro de diapositivas situado en el extremo exterior de cada tubo. Los dos tubos se apoyan en columnas que permiten mover las imágenes una en relación a la otra, y los ajustes están indicados en una escala.
- El sinoptóforo puede medir los alineamientos incorrectos horizontales, verticales y torsionales simultáneamente, y es útil para determinar el abordaje quirúrgico al evaluar las diferentes contribuciones en las posiciones principales de la mirada.

Grados de visión binocular

La visión binocular se gradúa en el sinoptóforo de la forma siguiente (fig. 18.28B, abajo):

1. El **primer grado** (percepción simultánea, PS) se estudia introduciendo dos imágenes diferentes, pero no mutuamente antagonistas, como un pájaro y una jaula.
 - Se pide al individuo que ponga al pájaro dentro de la jaula alterando las columnas.
 - Si no pueden verse las dos imágenes simultáneamente, existe supresión.
 - Puede producirse cierta «rivalidad» retiniana, aunque una imagen es más pequeña que la otra, de forma que si bien la pequeña se ve en la zona foveal, la mayor se ve en la parafoveal (y, por tanto, se coloca delante del ojo desviado).
 - Se utilizan proyecciones maculares y paramaculares de mayor tamaño si no pueden superponerse las proyecciones de la fovea.
2. **Segundo grado** (fusión). Si las imágenes de percepción simultánea pueden superponerse, entonces la prueba pasa al segundo grado, que es la capacidad de los dos ojos para producir una imagen compuesta (fusión sensorial) a partir de dos imágenes similares, cada una de las cuales está incompleta en un pequeño detalle diferente.

- El ejemplo clásico son dos conejos, uno sin rabo y el otro sin un ramo de flores. Si existe fusión, se verá un conejo completo, con el rabo y las flores.
- Luego se prueba el grado de fusión (fusión motora) moviendo los brazos del sinoptóforo, de forma que los ojos tengan que converger y divergir para mantener la fusión.
- La presencia de fusión simple, sin ningún grado, tiene poco valor en la vida ordinaria.

3. El **tercer grado** (estereopsis) es la capacidad para obtener una impresión de profundidad por la superposición de dos imágenes del mismo objeto que han sido obtenidas desde ángulos ligeramente diferentes. El ejemplo clásico es el cubo que es contemplado en tres dimensiones.

Detección de la correspondencia retiniana anormal

La detección de la CRA se realiza en el sinoptóforo de la forma siguiente:

- a. El ángulo subjetivo de desviación es aquel en el cual las imágenes de PS se superponen. El examinador determina el ángulo objetivo de la desviación mediante la presentación alternativa a cada fovea de un objetivo por extinción de una u otra luz y movimiento de la imagen delante del ojo desviado hasta que no se observa ningún movimiento de los ojos.
- b. Si los ángulos subjetivo y objetivo coinciden, la correspondencia retiniana es normal.
- c. Si los ángulos objetivo y subjetivo son diferentes, existe CRA. La diferencia en grados entre los ángulos objetivo y subjetivo es el ángulo de anomalía. Se considera que la CRA es armónica cuando el ángulo objetivo es igual al ángulo de anomalía, y disarmónica cuando es superior a él. Pueden apreciarse respuestas binoculares sólo en la CRA armónica; la forma disarmónica puede representar una adaptación menor o un artefacto de la prueba.

Determinación de la desviación

Prueba de Hirschberg

La prueba de Hirschberg permite obtener una estimación objetiva aproximada del ángulo de estrabismo manifiesto y resulta especialmente útil en los pacientes jóvenes o no colaboradores, o cuando la fijación en el ojo desviado es deficiente.

- Se proyecta una luz en los ojos a la distancia del brazo y se pide al paciente que se fije en la luz. El reflejo corneal de la luz está (más o menos) centrado en la pupila del ojo fijador, pero está descentrada en un ojo desviado, en dirección opuesta a la de la desviación.
- Se observa la distancia del reflejo corneal a la luz desde el centro de la pupila; cada milímetro de desviación es aproximadamente igual a 7° (un grado \approx prisma de 2 dioptrías).
- Por ejemplo, si el reflejo se sitúa en el borde temporal de la pupila (asumiendo un diámetro pupilar de 4mm), el ángulo es de alrededor de 15° (fig. 18.29A); y, si está en el limbo, el ángulo es de alrededor de 45° (fig. 18.29B y C). Esta prueba también es útil para detectar el seudoes-trabismo, que puede estar causado por los siguientes trastornos:

1. Los **pliegues epicánticos** pueden simular una esotropía (fig. 18.30A).
2. **Distancia interpupilar anormal**; si es corta, puede simular una esotropía, y si es ancha, una exotropía (fig. 18.30B).
3. El ángulo κ es el ángulo entre los ejes visual y anatómico (pupilar): (v. fig. 18.1)
 - Normalmente, la fovea es temporal al centro anatómico del polo posterior. Por tanto, los ojos están ligeramente abducidos para conseguir la fijación bifoveal y una luz proyectada en la córnea causará un reflejo justo nasal al centro de la córnea en ambos ojos (fig. 18.31A). Esto se denomina ángulo κ positivo.
 - Un gran ángulo κ positivo puede simular una exotropía (fig. 18.31B).
 - Un ángulo κ negativo se produce cuando la fovea se sitúa nasal al polo posterior (como en la miopía alta y en la ectopia macular). En esta situación, el reflejo corneal se sitúa temporal con respecto al centro de la córnea y puede simular una esotropía (fig. 18.31C).

Pruebas de Krimsky y de reflejos con prismas

La valoración del reflejo corneal puede combinarse con prismas para tener una aproximación más exacta del ángulo en una desviación manifiesta.

1. La **prueba de Krimsky** incluye la colocación de prismas delante del ojo fijador hasta que los reflejos luminosos corneales son simétricos (fig. 18.32). Esta prueba reduce el problema de paralaje y se utiliza con mayor frecuencia que la prueba de los reflejos con prismas.
2. La **prueba de los reflejos con prismas** consiste en la colocación de prismas delante del ojo desviado, hasta que los reflejos luminosos corneales son simétricos.

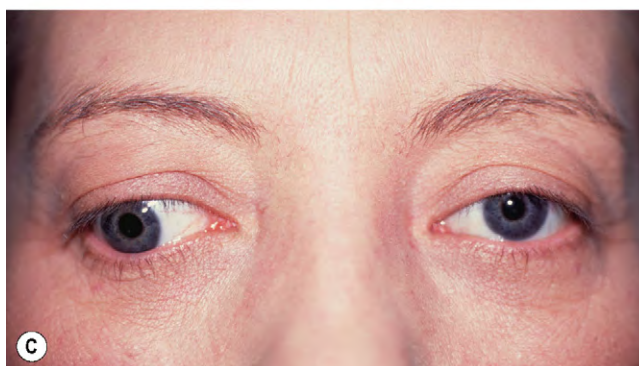


Fig. 18.29 Prueba de Hirschberg. (A) El reflejo corneal derecho está cerca del borde temporal de la pupila e indica un ángulo de alrededor de 15° (B) el reflejo corneal izquierdo está en el limbo indicando un ángulo de alrededor de 45° (C) el reflejo corneal derecho está en el limbo en un estrabismo divergente.

(Cortesía de J. Yanguela - fig. A.)

Prueba de oclusión-desocclusión

La prueba de oclusión-desocclusión consta de dos partes:

1. La **prueba de oclusión** para detectar una heterotropía. Es útil empezar la prueba de cerca, utilizando una luz para observar los reflejos corneales y evaluar la fijación en el

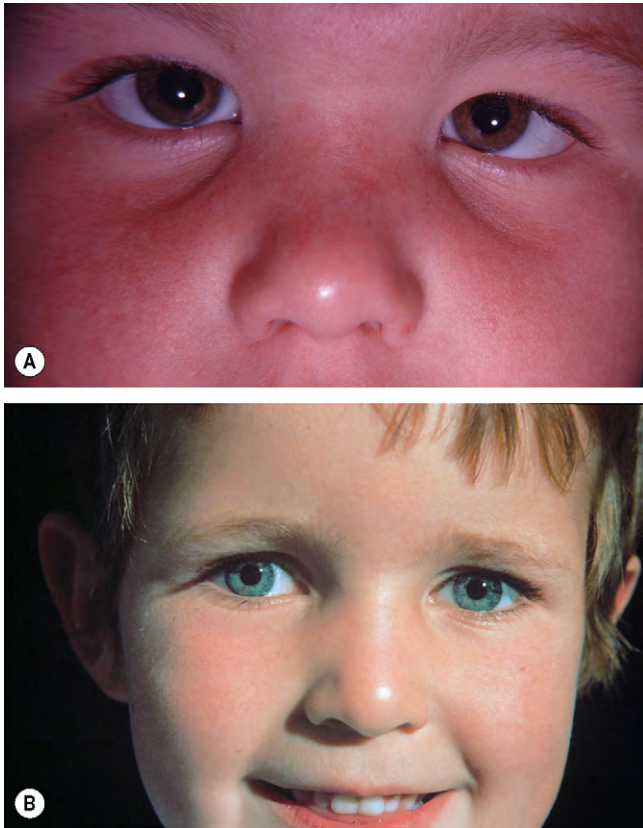


Fig. 18.30 Seudoestrabismo. (A) Pliegues epicánticos prominentes que simulan una esotropía; (B) distancia interpupilar ancha que simula una exotropía.

ojo desviado. Luego, se repite de cerca con un objetivo acomodativo y de lejos de la forma siguiente:

- a. El paciente fija un objeto diana situado delante de él.
 - b. Si se sospecha una desviación del ojo derecho, el examinador cubre el ojo izquierdo fijador y anota cualquier movimiento del ojo derecho para alcanzar la fijación.
 - c. La ausencia de movimiento es indicativa de ortotropía (fig. 18.33A) o heterotropía izquierda (fig. 18.33B).
 - d. La aducción del ojo derecho para alcanzar la fijación indica exotropía derecha y la abducción indica esotropía derecha (fig. 18.33C).
 - e. El movimiento hacia abajo indica hipertropía derecha y hacia arriba, hipotropía derecha.
 - f. La prueba se repite en el ojo opuesto.
2. La **prueba de desoclusión** detecta heteroforia. Debe realizarse para la visión cercana (empleando un objeto diana de acomodación) y lejana de la forma siguiente:
- a. El paciente fija un objeto diana situado recto hacia delante.
 - b. El examinador cubre el ojo derecho y, después de 2-3s, se retira la oclusión.
 - c. La falta de movimiento indica ortoforia (fig. 18.34A); un observador atento con frecuencia es capaz de detectar una desviación muy ligera en la mayoría de las personas sanas, ya que muy pocas son absolutamente ortofóricas, especialmente en la fijación de cerca.
 - d. Si el ojo derecho se ha desviado durante la oclusión, ahora muestra un movimiento de refijación (recuperación a VBU) al ser destapado.

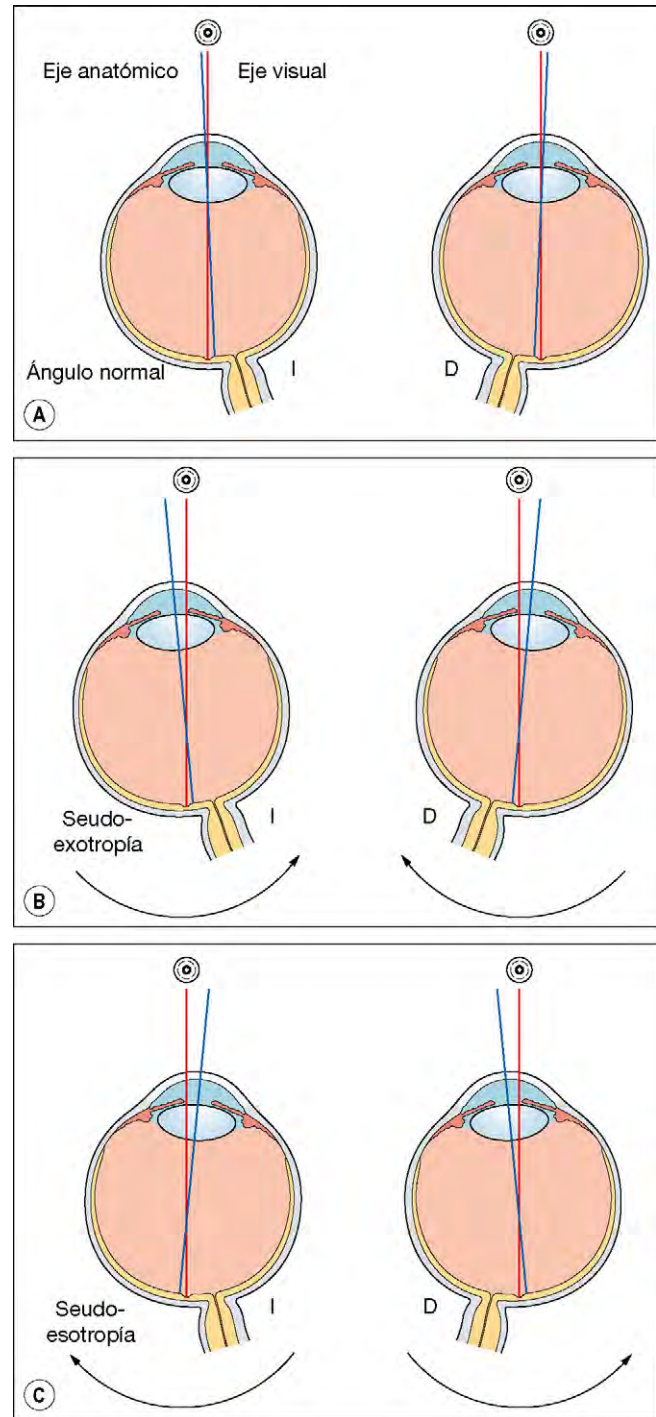


Fig. 18.31 Ángulo kappa. (A) Normal; (B) negativo simula una exotropía; (C) positivo simula una esotropía.

- e. La aducción (recuperación nasal) del ojo derecho indicaba exoforia (fig. 18.34B) y la abducción, esoforia (fig. 18.34C).
- f. El movimiento hacia arriba o hacia abajo indica una foria vertical.
- g. Una vez retirada la oclusión, el examinador anota la velocidad y uniformidad de la recuperación, como prueba de la fuerza de la fusión motora.
- h. La prueba se repite en el ojo opuesto.

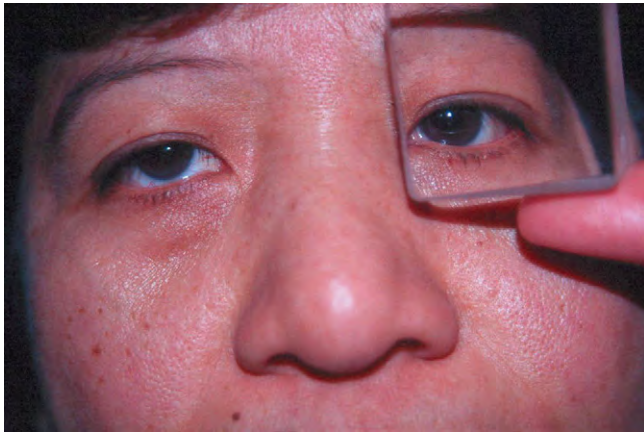


Fig. 18.32 Prueba de Krimsky.
(Cortesía de K. Nischal.)

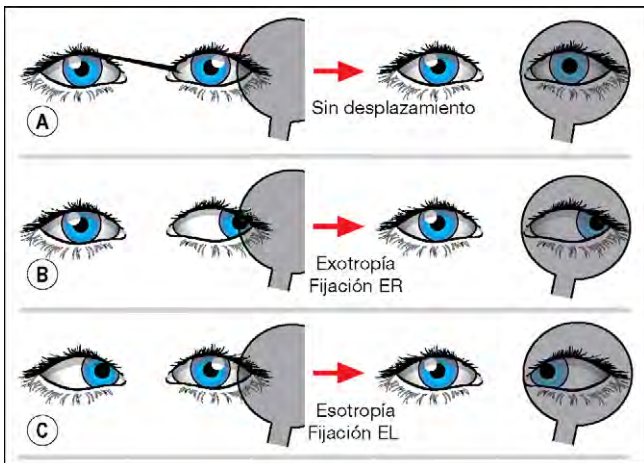


Fig. 18.33 Posibles resultados de la prueba de oclusión.

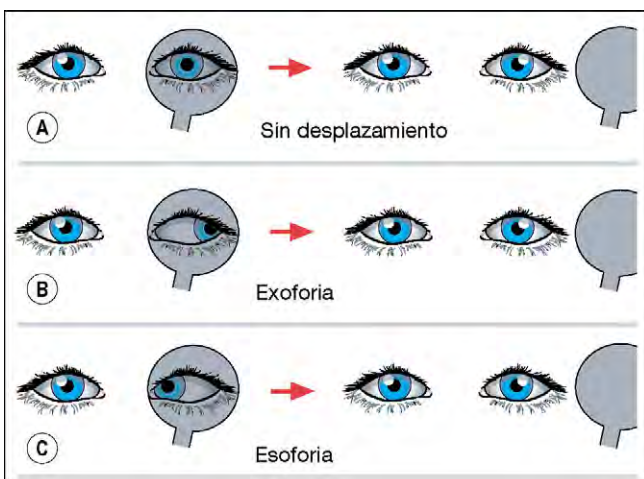


Fig. 18.34 Posibles resultados de la prueba de desoculación.

La mayoría de los examinadores realizan ambas pruebas de forma simultánea, de ahí el término prueba de oclusión-desoculación.

Prueba de oclusión alternante

La prueba de oclusión alternante es una prueba de disociación que muestra la desviación total cuando se suspende la fusión. Debe realizarse después de la prueba de oclusión-desoculación.

- El ojo derecho se ocluye durante unos 2s.
- Después se desplaza la oclusión rápidamente al ojo opuesto durante 2s, y luego de nuevo al revés, y así varias veces. Después de retirar la cobertura, el examinador observa la velocidad y la suavidad de la recuperación mientras los ojos vuelven a su estado predisociado.
- Un paciente con una heteroforia bien compensada tiene los ojos rectos antes y después de haber realizado la prueba, mientras que un paciente con un mal control presenta una desviación manifiesta.

Prueba de oclusión con prisma

La prueba de oclusión con prisma mide el ángulo de desviación en la fijación de cerca y de lejos en cualquier posición de la mirada. Combina la prueba de oclusión alternativa con prismas y se realiza de la siguiente forma:

- Se realiza primero una prueba de oclusión alternante.
- Los prismas de potencia creciente se colocan delante de un ojo, con la base del prisma colocada en la dirección que es opuesta a la desviación (es decir, se apunta el vértice del prisma en la dirección de la desviación). Por ejemplo, en un estrabismo convergente, el prisma se mantiene con la base externa, y en una hipertropía derecha, con la base inferior delante del ojo derecho.
- La prueba de oclusión alternante se realiza después (fig. 18.35). Cuando se colocan prismas más potentes, la amplitud de los movimientos de refijación ocular disminuyen gradualmente.
- El punto final se alcanza cuando no se ve ningún movimiento; para asegurar que se mide el ángulo máximo, se aumenta la potencia del prisma hasta que se observa un



Fig. 18.35 Prueba de oclusión con prisma.

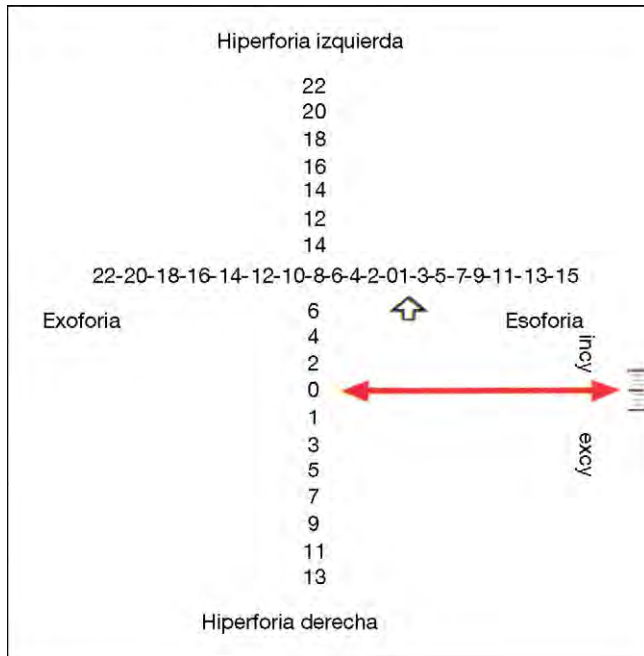


Fig. 18.36 Prueba del ala de Maddox.

movimiento en la dirección opuesta (punto de reversión) y luego se vuelve a reducir para encontrar el valor neutral; el ángulo de desviación se iguala después a la potencia del prisma.

Ala de Maddox

La prueba del ala de Maddox disocia los ojos para la visión de cerca (1/3 m) y mide la heteroforia. El instrumento está construido de forma que el ojo derecho ve sólo una flecha blanca vertical y una flecha roja horizontal, mientras que el ojo izquierdo ve sólo líneas de números horizontales y verticales (fig. 18.36). Las determinaciones se realizan de la siguiente forma:

- La desviación horizontal se mide preguntando al paciente a qué número apunta la flecha blanca.
- La desviación vertical se mide preguntando al paciente con qué número se cruza la flecha roja.
- La cantidad de cicloforia se mide pidiendo al paciente que mueva la flecha roja de forma que sea paralela con la fila horizontal de números.

Barras de Maddox

La prueba de las barras de Maddox consiste en una serie de barras cilíndricas de cristal de color rojo que convierten el aspecto de un punto blanco en una raya roja. Las propiedades ópticas de las barras hacen que la raya de luz forme un ángulo de 90° con el eje largo de las barras; cuando las barras de cristal se inclinan horizontalmente, la raya es vertical, y a la inversa. La prueba se realiza de la siguiente forma:

- Se colocan las barras delante del ojo derecho (fig. 18.37A). Esto disocia los dos ojos, porque la raya roja que ve el ojo derecho no se puede fusionar con el punto blanco no alterado que ve el ojo izquierdo (fig. 18.37B).

- La importancia de la disociación (fig. 18.37C) se mide por la superposición de las dos imágenes empleando prismas. La base del prisma se coloca en la posición opuesta a la dirección de la desviación.
- Se pueden medir las desviaciones horizontales y verticales de esta forma, pero la prueba no puede diferenciar la foria de la tropía.

Exploración de la motilidad

Movimientos oculares

La exploración de los movimientos oculares incluye la valoración de los movimientos suaves de seguimiento y después, los movimientos sacádicos.

- Las **versiones** hacia las ocho posiciones excéntricas de la mirada se estudian pidiendo al paciente que siga un objeto diana, generalmente un lápiz o una linterna (esta última ofrece la ventaja de que los reflejos corneales luminosos ayudan a la valoración). Se realiza una rápida prueba de oclusión en cada posición de la mirada para confirmar si una foria se ha convertido en tropía o si el ángulo ha aumentado, y se interroga al paciente en cuanto a la diplopía. Las versiones también pueden obtenerse de forma involuntaria acústicamente, o por la maniobra de los ojos de muñeca en pacientes no colaboradores.
- Las **ducciones** se valoran si se observa una reducción de la motilidad ocular en uno o en los dos ojos. Debe emplearse una linterna con extrema atención a la posición de los reflejos corneales. Se ocluye el otro ojo y se pide al paciente que siga la linterna en varias posiciones de la mirada. Puede emplearse un sistema numérico simple que asigna el 0 para expresar un movimiento completo, y de -1 a -4 para expresar los grados crecientes de menor acción (fig. 18.38).

Punto próximo de convergencia

El punto próximo de convergencia (PPC) es el punto más cercano en el que los ojos pueden mantener la fijación binocular. Se puede medir con la regla RAF, que se apoya en las mejillas del paciente (fig. 18.39A). Un objeto diana (fig. 18.39B) se mueve lentamente a lo largo de la regla hacia los ojos del paciente hasta que uno de ellos pierde la fijación y se desvía hacia fuera (PPC objetivo). El PPC subjetivo es el punto en el cual el paciente refiere diplopía. El PPC normal debe ser inferior a 10 cm sin un esfuerzo excesivo.

Punto próximo de acomodación

El punto próximo de acomodación (PPA) es el punto más cercano en el que los ojos pueden mantener el foco claro. También puede medirse con la regla RAF. El paciente fija una línea impresa adherida a la regla, que entonces se mueve lentamente hacia el paciente hasta que se vuelve borrosa. La distancia a la que se detecta primero esta borrosidad en la regla se considera el PPA. El PPA retrocede con la edad; cuando está lo suficientemente lejos para que la lectura sea difícil sin corrección óptica, indica presbiopía. A los 20 años, la PPA es de 8 cm y a los 50, ha retrocedido hasta unos 46 cm. La amplitud de la acomodación también puede evaluarse con el uso de lentes cóncavas en pasos de 0,5 D, fijando al mismo tiempo la línea de Snellen 10/10 y describiendo cuándo se borra la visión.

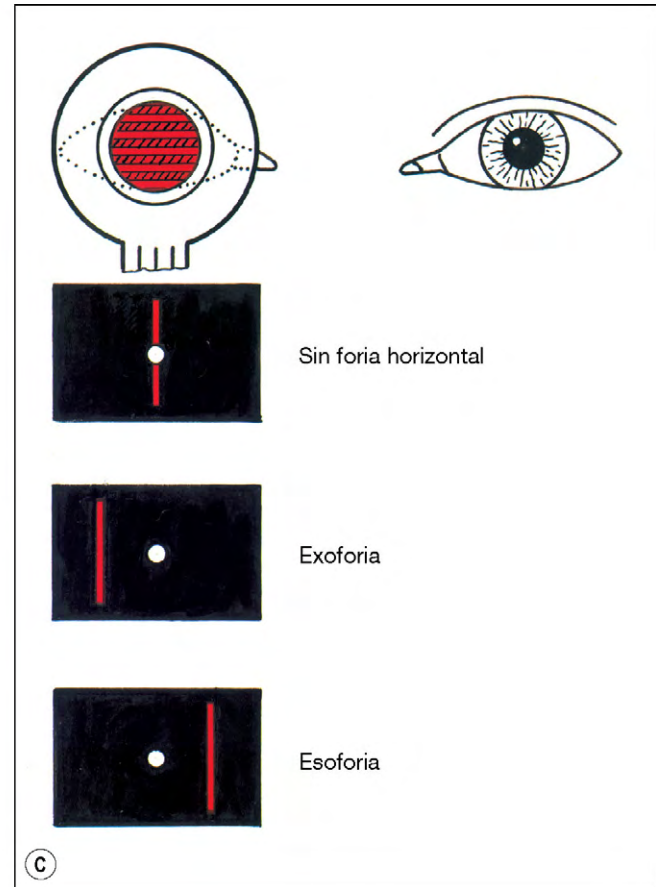
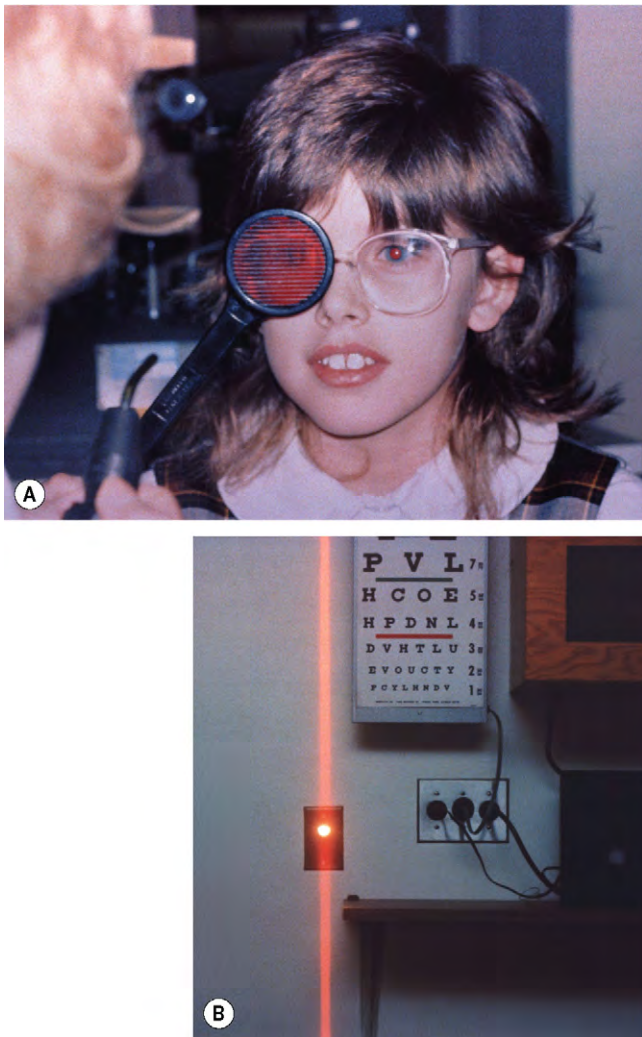


Fig. 18.37 (A) Prueba de las barras de Maddox; (B) aspecto de un punto de luz a través de una barra de Maddox; (C) resultados posibles.

Amplitudes fusionales

Las amplitudes fusionales miden la eficacia de los movimientos de vergencia. Se puede estudiar empleando prismas o con el sinoptóforo. Se coloca un prisma de potencias crecientes delante de un ojo, hasta que presenta aducción o abducción (según si el prisma tiene la base interior o exterior, respectivamente), con el fin de mantener la fijación bifoveal. Cuando se alcanza un prisma mayor que la amplitud fusional, se refiere diplopía o uno de los ojos se desvía indicando el límite de la capacidad de vergencia.

Prueba de diplopía postoperatoria

Esta simple prueba es obligatoria antes de la cirugía del estrabismo en todos los pacientes no binoculares mayores de 7-8 años para evaluar el riesgo de diplopía después de la intervención.

- Se colocan prismas correctores delante de un ojo (normalmente el ojo desviado) y se pide al paciente que fije un objetivo recto enfrente con los dos ojos abiertos. Los prismas se aumentan lentamente hasta que el ángulo se hipercorriga significativamente y el paciente responde si se produce diplopía.

- Si persiste la supresión durante toda la prueba, hay un pequeño riesgo de diplopía después de la cirugía; en una exotropía consecutiva de diplopía de 35 Δ , puede describirse una diplopía a partir de 30 Δ y persistir a medida que la corrección del prisma parece una esotropía.
- La diplopía puede ser intermitente o constante, pero en cualquier caso, constituye una indicación para realizar una prueba diagnóstica con toxina botulínica (v. más adelante).
- La diplopía no se limita a pacientes con buena agudeza visual en el ojo desviado
- Es difícil revertir una diplopía persistente.

Exploración de la diplopía

La pantalla de Hess y la de Lees son dos pruebas similares que representan la posición ocular disociada como una función de la actividad de los músculos extraoculares y permiten diferenciar el estrabismo parético causado por una patología neurológica de una miopatía restrictiva, como en la oftalmopatía tiroidea o una fractura por hundimiento de la órbita, y entre la paresia de inicio reciente y la duradera. También permite la monitorización cuantitativa en una serie de enfermedades.

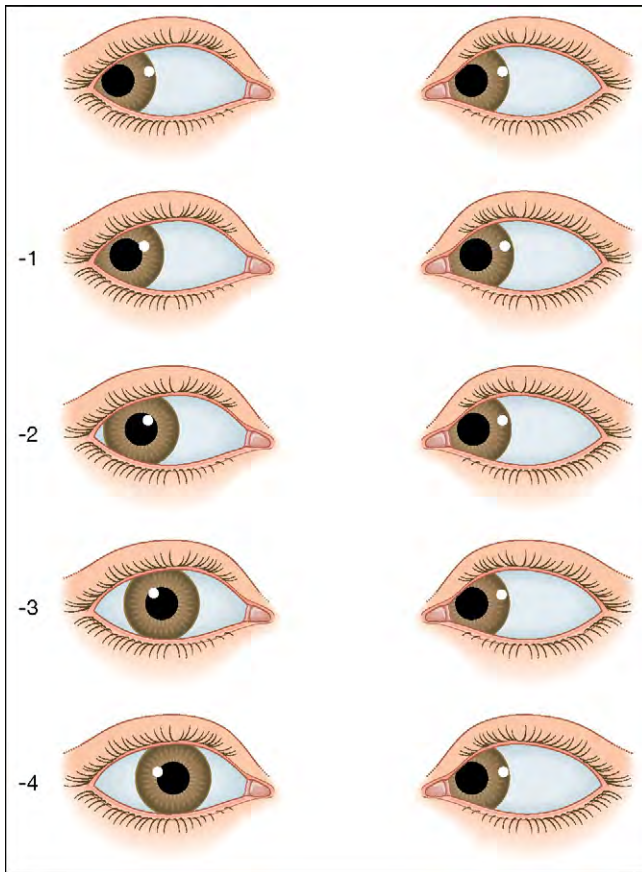


Fig. 18.38 Grados de menor acción del recto lateral derecho.

Prueba de Hess electrónica

La pantalla contiene un patrón tangente (proyección bidimensional de una superficie esférica) impreso sobre un fondo gris oscuro. Unas luces rojas que pueden iluminarse individualmente mediante un panel de control indican las posiciones principales de la mirada en un campo central (15° desde la posición primaria) y un campo periférico (30°); cada cuadrado representa 5° de rotación ocular.

- El paciente está sentado a 50cm de la pantalla, y lleva unas gafas rojo-verdes, (con la lente roja sobre el ojo derecho), y sostiene un puntero de proyección de luz verde.
- El examinador ilumina cada punto por turno, que se utiliza como el punto de fijación, lo cual se ve ahora sólo con el ojo derecho que, por tanto, es el ojo fijador.
- Se pide al paciente que superponga su hendidura horizontal de luz verde sobre la luz roja, para representar la posición relativa del ojo izquierdo. Todos los puntos se representan a su vez.
- En circunstancias normales de ortoforia, los dos punteros deben estar más o menos superpuestos en las nueve posiciones de la mirada.
- Se invierten las gafas, de forma que el filtro rojo esté ahora delante del ojo izquierdo, y se repite el procedimiento.
- El examinador marca en una gráfica de Hess las posiciones relativas conectadas con líneas rectas.

Pantalla de Lees

El aparato consiste en dos pantallas de cristal opalescente en ángulo recto entre ellas, biseccionadas por un espejo plano



Fig. 18.39 (A) Regla RAF; (B) objetivo de convergencia.



Fig. 18.40 Pantalla de Lees.

de dos caras que disocia los dos ojos (fig. 18.40). Cada pantalla tiene un patrón tangente marcado sobre la superficie posterior, que sólo se muestra cuando se ilumina la pantalla.

- Procedimiento.** La prueba se realiza alternando la fijación de cada ojo.

- El paciente se coloca frente a la pantalla no iluminada, con el mentón estabilizado sobre una mentonera uni-

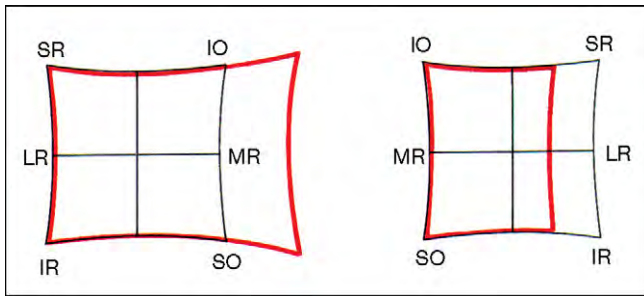


Fig. 18.41 Gráfica de Hess de una parálisis reciente del recto lateral derecho.

da al soporte del espejo, y fija los puntos en el espejo.

- b. El examinador indica el punto que debe representar el paciente.
- c. El paciente coloca en la pantalla no iluminada el puntero en la posición que percibe encima del punto indicado por el examinador.
- d. Cuando se han representado todos los puntos sobre la gráfica de Hess, se vuelve a colocar al paciente frente a la otra pantalla y se repite el procedimiento. Los resultados se representan como antes.

2. Interpretación

- a. Se comparan los dos gráficos (fig. 18.41).
- b. El gráfico menor indica el ojo con el músculo parético (ojo derecho).
- c. El gráfico mayor indica el ojo con el músculo hiperactivo (ojo izquierdo).
- d. El gráfico menor muestra su mayor restricción en la dirección principal de acción del músculo parético (recto lateral derecho).
- e. El gráfico mayor muestra su mayor expansión en la dirección principal de acción del músculo yunta (recto medial izquierdo).
- f. El grado de disparidad entre el punto representado y la plantilla en cualquier posición de la mirada proporciona un cálculo del ángulo de desviación (cada cuadrado = 5°).

Cambios con el tiempo

Los cambios que experimentan las gráficas con el tiempo son extremadamente útiles como guía.

- Por ejemplo, en una parálisis del recto superior derecho, la gráfica de Hess muestra menor acción del músculo afectado con una acción excesiva de su músculo yunta (oblicuo inferior izquierdo) (fig. 18.42A). Debido a la gran diferencia entre las dos gráficas, el diagnóstico es sencillo. Si el músculo parético recupera su función, ambas gráficas vuelven a ser normales.
- Se produce una contractura secundaria del antagonista ipsilateral (recto inferior derecho), que se muestra en la gráfica como una acción excesiva, que da lugar a una parálisis secundaria (inhibitoria) del antagonista del músculo yunta (oblicuo superior izquierdo), que se muestra en la gráfica como una menor acción (fig. 18.42B). Esto puede producir la impresión incorrecta de que el oblicuo superior izquierdo era el primer músculo afectado.

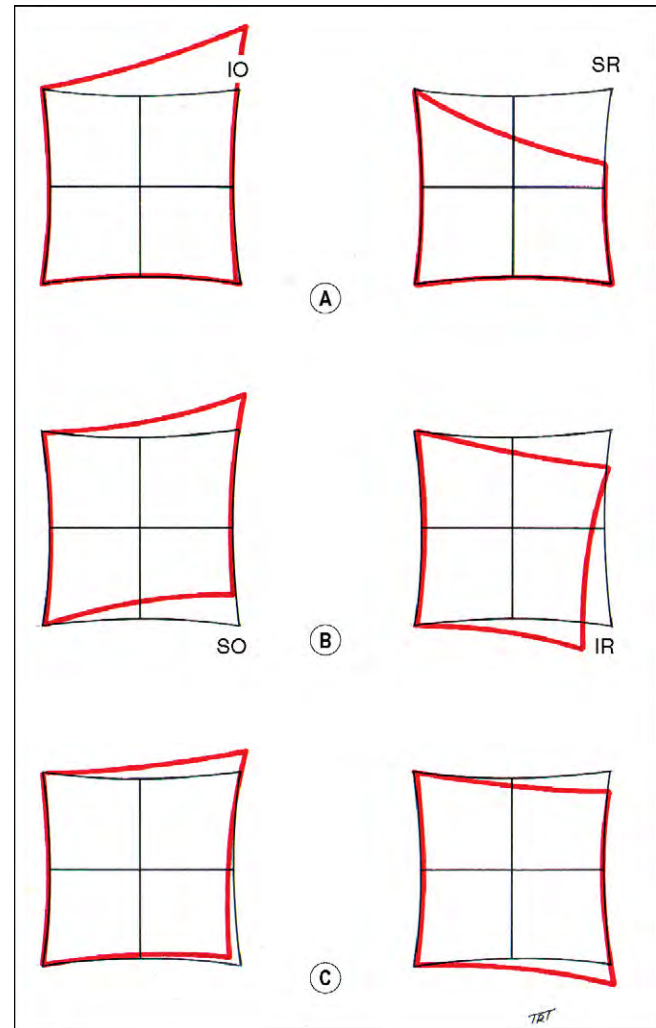


Fig. 18.42 Gráfica de Hess de una parálisis del recto superior derecho que muestra cambios con el tiempo.

- Con el paso del tiempo, las dos gráficas van coincidiendo cada vez más, hasta que puede ser imposible determinar cuál fue el músculo parético al principio (fig. 18.42C).

Ejemplos clínicos

El análisis de los siguientes ejemplos permite familiarizarse con las parálisis de los nervios motores oculares comentadas en el capítulo 19.

1. Parálisis del III par izquierdo (fig. 18.43).

- La gráfica izquierda es mucho más pequeña que la derecha.
- Exotropía izquierda: obsérvese que las zonas de fijación en las gráficas interiores de ambos ojos están desviadas lateralmente. La desviación es mayor en la gráfica derecha (cuando el ojo izquierdo está fijando), lo que indica que la desviación secundaria supera la primaria, característico de un estrabismo parético.
- La gráfica izquierda muestra hipoacción de todos los músculos, excepto del recto lateral.
- La gráfica derecha muestra hiperacción de todos los músculos, excepto del recto medial y del oblicuo inferior, los «músculos yunta» de los músculos respetados.

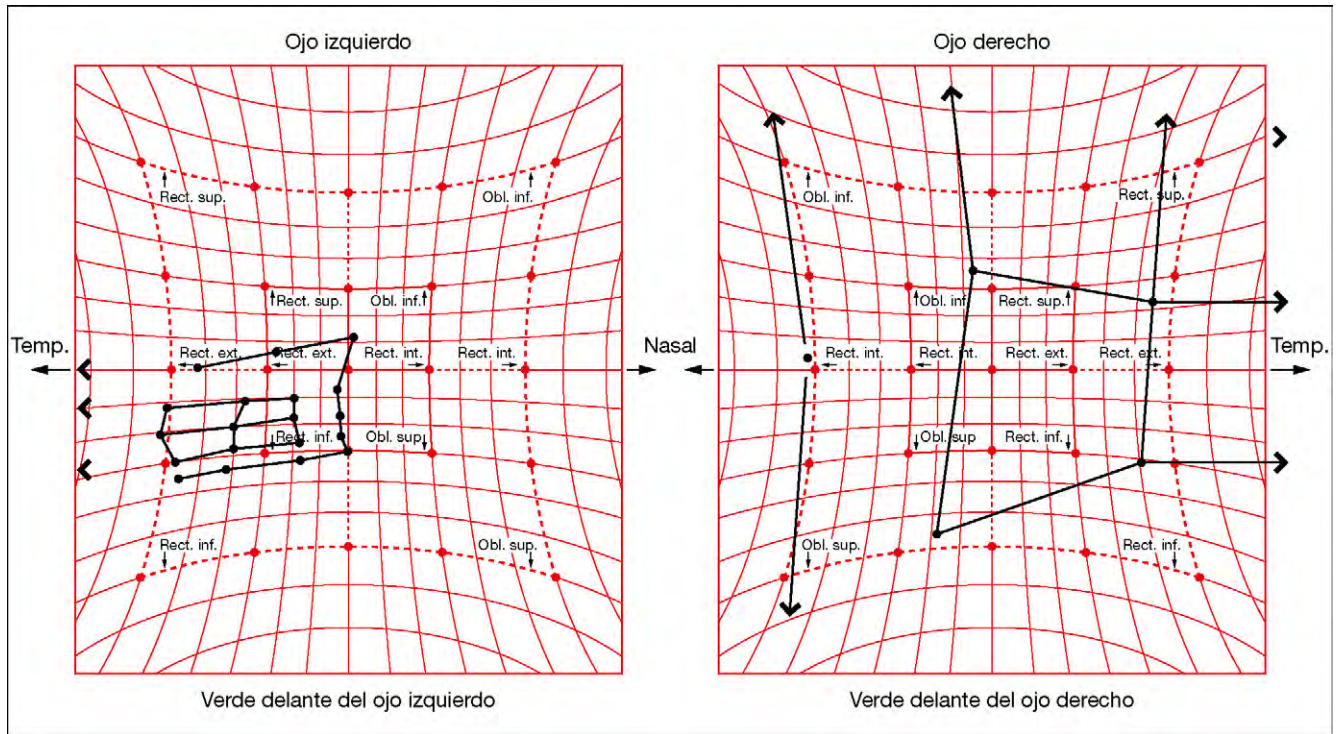


Fig. 18.43 Gráfica de Hess de una parálisis del III par izquierdo.

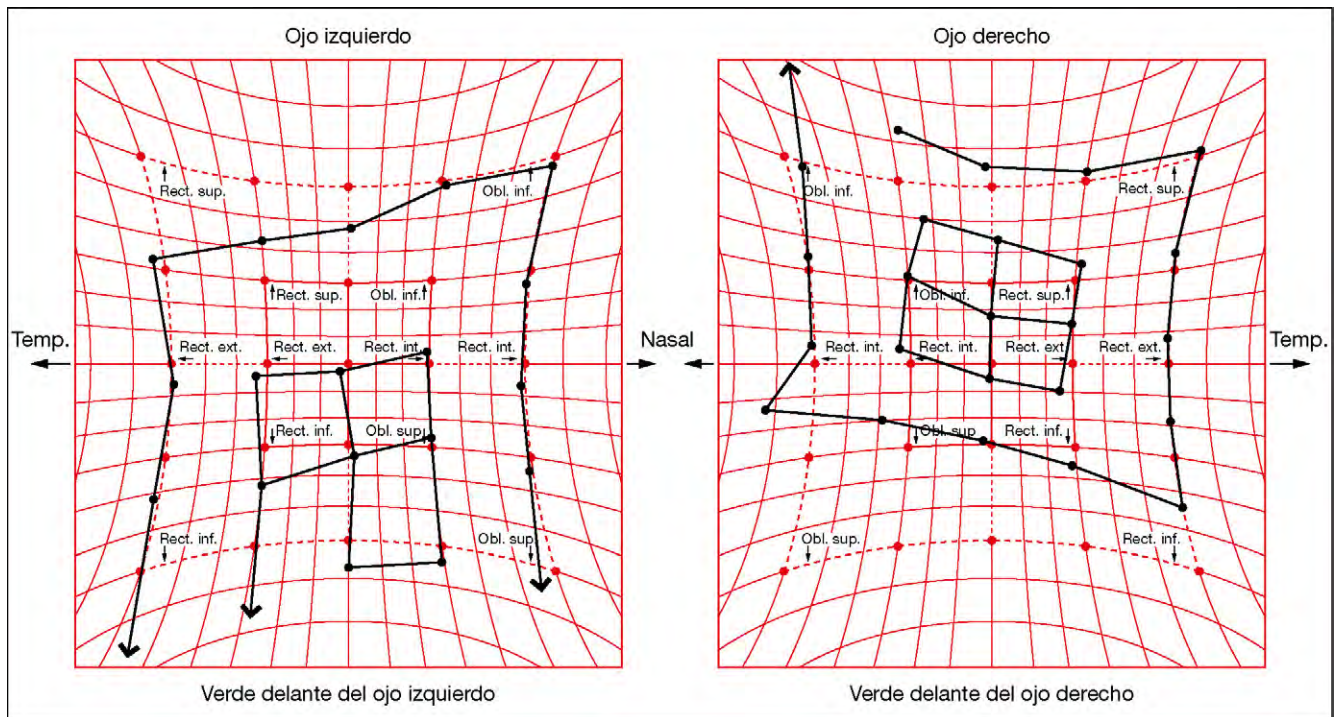


Fig. 18.44 Gráfica de Hess de una parálisis recién adquirida del IV par derecho.

- El ángulo primario de desviación (ojo fijador derecho, FD) en la posición primaria es de -20° y D/I 10° .
- El ángulo secundario (ojo fijador izquierdo, FI) es de -28° y D/I 12° .

En la parálisis del recto inferior, la función del músculo oblicuo superior sólo puede evaluarse observando la

torsión interna sobre la depresión intentada. Se consigue mejor por observación de una referencia conjuntival en la lámpara de hendidura.

2. Parálisis recién adquirida del IV par craneal derecho (fig. 18.44).

- La gráfica derecha es más pequeña que la izquierda.

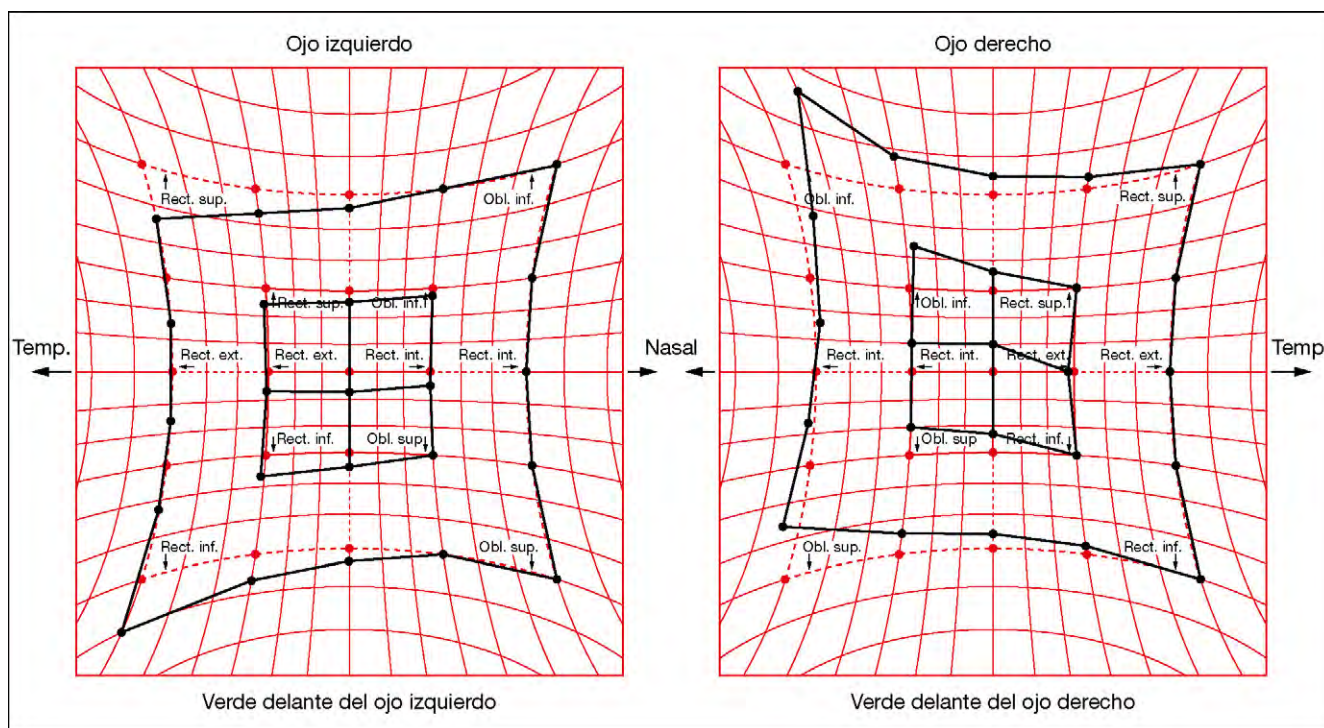


Fig. 18.45 Gráfica de Hess de una parálisis congénita del IV par craneal.

- La gráfica derecha muestra menor acción del oblicuo superior e hiperacción del oblicuo inferior.
 - La gráfica izquierda muestra hiperacción del recto inferior y menor acción (parálisis inhibitoria) del recto superior.
 - La desviación primaria del FI es D/I 8°; la desviación secundaria del FD es D/I 17°.
- 3. Parálisis congénita del IV par craneal (fig. 18.45).**
- No hay diferencias en el tamaño global de la gráfica.
 - Desviación primaria y secundaria D/I 4°.
 - Hipertropía derecha: obsérvese que la zona de fijación de la gráfica interna derecha está desviada hacia arriba, y la izquierda está desviada hacia abajo.
 - La hipertropía aumenta en levoversión y se reduce en dextroversión.
 - La gráfica derecha muestra hipoacción del oblicuo superior e hiperacción del oblicuo inferior.
 - La gráfica izquierda muestra hiperacción del recto inferior y hipoacción (parálisis inhibitoria) del recto superior.
- 4. Parálisis del VI par craneal derecho (fig. 18.46).**
- La gráfica derecha es más pequeña que la izquierda.
 - Esotropía derecha: obsérvese que la zona de fijación de la gráfica derecha interna está desviada nasalmente.
 - La gráfica derecha muestra una menor acción marcada del recto lateral derecho y una ligera hiperacción del recto medial.
 - La gráfica izquierda muestra hiperacción del recto medial.
 - El ángulo primario del FI es de +15° y el ángulo secundario del FD es de +20°.
 - La parálisis inhibitoria del recto lateral izquierdo aún no se ha desarrollado.

Refracción y oftalmoscopia

Hay que destacar que la oftalmoscopia tras cicloplejía es obligatoria en el contexto del estrabismo para excluir cualquier patología ocular subyacente, como cicatrización macular, hipoplasia de la papila óptica o retinoblastoma. El estrabismo con frecuencia es secundario a un error de refracción e hipermetropía (hiperopía), astigmatismo, anisometropía y miopía se asocian con frecuencia.

Cicloplejía

El error de refracción más frecuente que causa el estrabismo es la hipermetropía. Las determinaciones exactas de la hipermetropía requieren una parálisis efectiva del músculo ciliar (cicloplejía) para neutralizar el efecto de la acomodación, que enmascara el grado real de este error de refracción.

- 1. El ciclopentolato consigue una cicloplejía adecuada en la mayoría de los niños.**
 - Se utiliza una concentración del 0,5% en los menores de 6 meses y del 1% después. Una gota, repetida a los 5 min suele provocar una cicloplejía máxima en 30 min con recuperación de la acomodación en 2-3 h y de la midriasis en 24 h.
 - La adecuación de la cicloplejía puede determinarse comparando lecturas de la retinoscopia con el paciente fijando primero la vista de lejos y luego de cerca. Si la cicloplejía es adecuada, existirá poca o ninguna diferencia.
 - Si la cicloplejía es incompleta, existirá una diferencia entre las dos lecturas, y puede ser necesario esperar 15 min más e instilar otra gota.

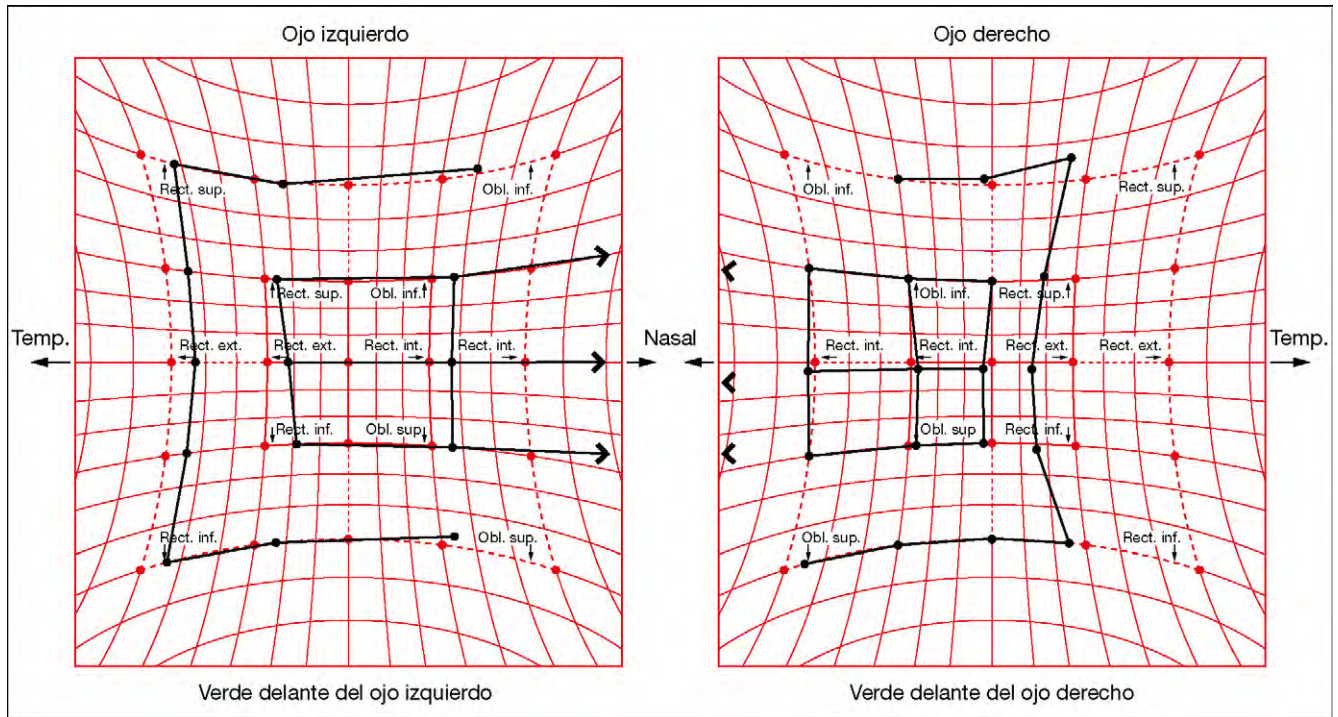


Fig. 18.46 Gráfica de Hess de una parálisis del VI par derecho.

- La anestesia tópica antes de instilar el ciclopentolato es útil para prevenir la irritación ocular y el reflejo de lagrimeo, consiguiendo una mejor retención del ciclopentolato en el saco conjuntival y una cicloplejía efectiva.
2. La **atropina** puede ser necesaria en algunos niños con hipermetropía alta o iris muy pigmentados, en los que el ciclopentolato puede tener una efectividad limitada.
- La atropina puede utilizarse en gotas o en pomada. Es más fácil instilar gotas para una persona no entrenada, pero también existe más riesgo de toxicidad. La concentración es del 0,5% en los menores de 12 meses, y del 1% después. Se consigue una cicloplejía máxima a las 3 h; la recuperación de la acomodación empieza al cabo de unos 3 días, y suele ser completa a los 10 días.
 - La atropina es instilada dos veces al día durante 3 días antes de la retinoscopia, pero no el día del examen. Debe advertirse a los padres que suspendan la medicación si se observan signos de toxicidad sistémica, como enrojecimiento, fiebre o intranquilidad, y buscar atención médica inmediata.

Cambio de refracción

Debido a los cambios de la refracción que se producen con la edad, es importante comprobarlo en los pacientes con estrabismo como mínimo cada año y con mayor frecuencia en los niños más pequeños si la agudeza está reducida. Al nacer, la mayoría de bebés son hipermétropes. Después de los 2 años, la hipermetropía puede aumentar y el astigma-

tismo puede descender. La hipermetropía puede seguir aumentando hasta los 6 años, estabilizándose entre los 6 y los 8 años de edad y posteriormente.

Cuándo se debe prescribir

La mayoría de los niños tiene una hipermetropía leve (1-3 D). Hay algunas pruebas de que la corrección completa de la hipermetropía en un niño normal puede reducir la emetropización fisiológica.

1. **Hipermetropía.** En general, no deben corregirse hasta 4 D de hipermetropía en un niño sin estrabismo, salvo que tenga problemas en la visión de cerca. Con mayores grados de hipermetropía, se prescribe una corrección de dos tercios. Sin embargo, en presencia de esotropía, debe prescribirse una corrección ciclopléjica completa, incluso en los niños menores de 2 años.
2. **Astigmatismo.** Debe prescribirse un cilindro de 1,50 D o más, especialmente en los casos de anisometropía después de los 18 meses de edad.
3. **Miopía.** La necesidad de corrección depende de la edad del niño. En los menores de 2 años, debe corregirse una miopía de -3,00 D o más; entre los 2 y los 4 años, cuando es de -1,00 D. En los niños mayores deben corregirse grados incluso más leves para conseguir una visión de lejos adecuada.
4. **Anisometropía.** Después de los 3 años de edad, la diferencia completa en la refracción entre los ojos debe prescribirse si es mayor de 1 D. Si no existe estrabismo, entonces la corrección hipertrópica asociada puede reducirse igualmente para cada ojo.

HETEROFORIA

La heteroforia puede manifestarse clínicamente con síntomas visuales asociados, especialmente en momentos de estrés o con problemas de salud, cuando las amplitudes fusionales son insuficientes para mantener el alineamiento.

1. **Signos.** Tanto la esoforia como la exoforia pueden clasificarse por la distancia a la cual el ángulo es mayor (respectivamente, exceso o debilidad de convergencia, debilidad o exceso de divergencia, y mixto).
2. **Tratamiento**
 - El tratamiento ortotópico es de gran valor en la exoforia por debilidad de convergencia.
 - Todo error de refracción significativo debe corregirse adecuadamente.
 - Los síntomas pueden aliviarse con prismas temporales adhesivos de Fresnel y, posteriormente, pueden incorporarse a las gafas (normalmente, hendidura máxima de 10-12 Δ entre los dos ojos).
 - Ocasionalmente, puede ser necesaria la cirugía para desviaciones mayores.

ANOMALÍAS DE LA VERGENCIA

Insuficiencia de la convergencia

La insuficiencia de la convergencia (IC) suele afectar a individuos con una demanda visual excesiva de cerca, como los estudiantes.

1. **Signos.** Punto de convergencia de cerca reducido, independiente de cualquier heteroforia.
2. El **tratamiento** incluye ejercicios ortópticos dirigidos a normalizar el punto próximo y maximizar las amplitudes fusionales. Con un buen cumplimiento, los síntomas pueden eliminarse en unas semanas, pero si persisten, deben tratarse con prismas de base interna.
3. La **insuficiencia acomodativa** (IA) también existe ocasionalmente. Puede ser idiopática (primaria) o posvímica, y suele afectar a los escolares. Se prescribe la corrección de lectura mínima para tener una visión clara, pero con frecuencia es difícil de descartar.

Insuficiencia de divergencia

La paresia o parálisis de la divergencia es una entidad infrecuente que suele asociarse a una enfermedad neurológica subyacente, como las lesiones intracraneales ocupantes de espacio, los accidentes cerebrovasculares y los traumatismos craneoencefálicos. Puede aparecer a cualquier edad y ser difícil diferenciarla de la parálisis del VI par craneal, pero fundamentalmente se trata de una esodesviación simultánea con amplitudes fusionales ausentes o reducidas. Su tratamiento es complicado; los prismas son la mejor opción.

Insuficiencia del reflejo de acomodación

1. La **paresia** del reflejo de acomodación se manifiesta como una convergencia dual y una insuficiencia para el enfoque de cerca. El tratamiento incluye gafas para leer, prismas de base interna y, quizás, toxina botulínica (los ejercicios ortópticos no tienen efecto). Es difícil de erradicar.

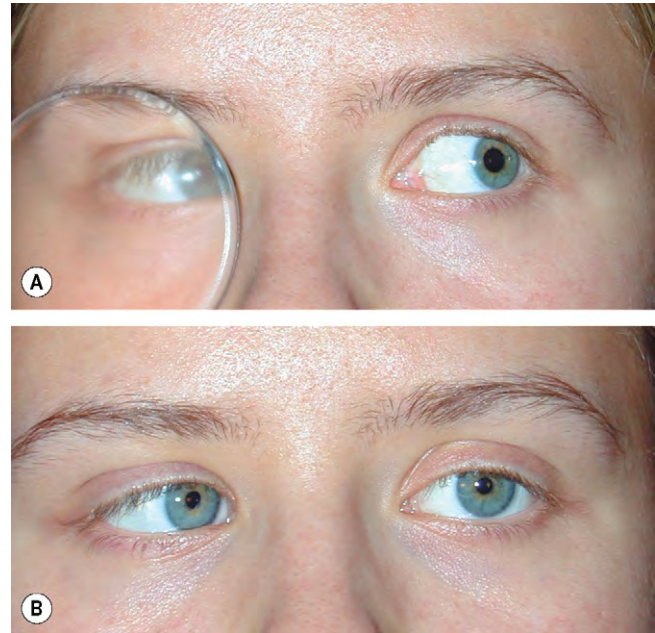


Fig. 18.47 (A) Espasmo del reflejo de cerca, desencadenado al estudiar los movimientos oculares; (B) esotropía y miosis derecha.

2. La **parálisis completa** en la que no puede iniciarse la convergencia ni la acomodación puede ser de origen funcional, secundario a una enfermedad en el mesencéfalo o después de un traumatismo craneal; la recuperación es posible.

Espasmo del reflejo de acomodación

El espasmo del reflejo de acomodación es un trastorno funcional que afecta a pacientes de todas las edades (principalmente a las mujeres).

1. **Signos**
 - Diplopía, visión borrosa y cefaleas, acompañadas de esotropía, pseudomiopía y miosis.
 - El espasmo puede desencadenarse durante el estudio de los movimientos oculares (fig. 18.47A).
 - La detección de miosis es clave para el diagnóstico (fig. 18.47B).
 - La refracción con y sin cicloplejía confirma la pseudomiopía, que no debe corregirse ópticamente.
2. El **tratamiento** consiste en tranquilizar al paciente y aconsejarle que interrumpa cualquier actividad que desencadene la respuesta. Si persiste, se prescriben atropina y una corrección plena de la lectura, aunque más tarde es difícil abandonar el tratamiento sin recurrencia. Los pacientes suelen llevar una vida bastante normal, a pesar de los signos y síntomas.

ESOTROPÍA

La esotropía (estrabismo convergente manifiesto) puede ser comitante o incomitante. En una esotropía comitante, la variabilidad del ángulo de desviación se encuentra dentro de 5 Δ en las diferentes posiciones de la mirada horizontal. En

Tabla 18.1 Clasificación de la esotropía

1. Acomodativa
a. Refractiva
<ul style="list-style-type: none"> • Completamente acomodativa • Parcialmente acomodativa
b. No refractiva
<ul style="list-style-type: none"> • Con exceso de convergencia • Con debilidad de acomodación
c. Mixta
2. No acomodativa
<ul style="list-style-type: none"> • Infantil esencial • Microtropía • Básica • Exceso de convergencia • Espasmo de convergencia • Insuficiencia de divergencia • Parálisis de divergencia • Sensorial • Consecutiva • Comienzo agudo • Cíclica

una desviación inconstante, el ángulo difiere en varias posiciones de la mirada como resultado de una estimulación nerviosa anormal o restricción. Esta sección trata sólo de la esotropía concomitante. En la tabla 18.1 se muestra una clasificación. Sin embargo, todos los estrabismos son diferentes y no todos se adaptan estrictamente a una clasificación. Por ejemplo, puede producirse una microtropía en otras categorías. Es más importante comprender la parte desempeñada por la función binocular, el error de refracción y la acomodación en la fisiopatología de cada estrabismo individual, y adecuar el tratamiento en consecuencia.

Esotropía de inicio precoz

Hasta la edad de 4 meses, los episodios infrecuentes de convergencia son normales pero después, el alineamiento deficiente es anormal. La esotropía de inicio precoz (congénita, esencial, del lactante) es una esotropía idiopática que se desarrolla en los primeros 6 meses de vida en un lactante, por lo demás normal, sin ningún error de refracción significativo ni limitación de los movimientos oculares.

Signos

- El ángulo suele ser bastante grande ($>30^\circ$) y estable.
- La fijación en la mayoría de lactantes es alternante en la posición primaria (fig. 18.48).
- Existe una fijación cruzada en la mirada lateral, de forma que el niño utiliza el ojo izquierdo en la mirada a la derecha (fig. 18.49A) y el ojo derecho en la mirada a la izquierda (fig. 18.49B). Esta fijación cruzada puede dar una falsa impresión de déficits de abducción bilaterales, como sucede en la parálisis bilateral del sexto par.
- La abducción puede demostrarse por la maniobra de la cabeza de la muñeca o por rotación del niño.
- Si así no puede evidenciarse, se tapa el ojo durante unas horas y, con frecuencia, se desenmascara así la capacidad de abducción del otro ojo.

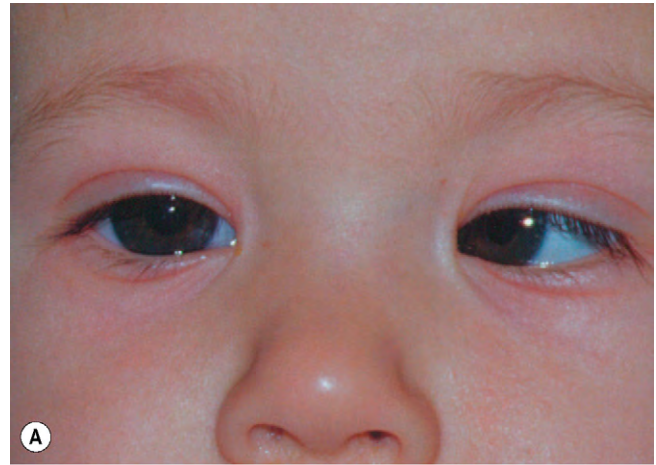


Fig. 18.48 Fijación alterna en la esotropía de inicio precoz. (A) Fijación del ojo derecho; (B) fijación del ojo izquierdo.

(Cortesía de J. Yangüela.)

- El nistagmo suele ser horizontal.
- El nistagmo latente (NL) sólo se observa cuando se tapa un ojo y la fase rápida late hacia el lado del ojo fijador. Esto significa que la dirección de la fase rápida revierte según el ojo que esté tapado.
- El nistagmo latente manifiesto (NLM) es igual, excepto que el nistagmo se encuentra con los dos ojos abiertos, pero la amplitud aumenta cuando se tapa uno.
- El error de refracción suele ser normal para la edad del niño (alrededor de +1 o +2 D).
- Asimetría del nistagmo optocinético.
- Puede existir una hiperacción del oblicuo inferior al inicio o desarrollarse posteriormente (v. fig. 18.51).
- Se desarrolla una desviación vertical disociada (DVD) en el 80% de los casos alrededor de los 3 años de edad (v. fig. 18.52).

Tratamiento inicial

El alineamiento ocular precoz confiere la máxima probabilidad de que el niño desarrolle algún grado de función binocular. Idealmente, los ojos deben alinearse quirúrgicamente a los 12 meses de edad o, como máximo, a los 2 años, pero

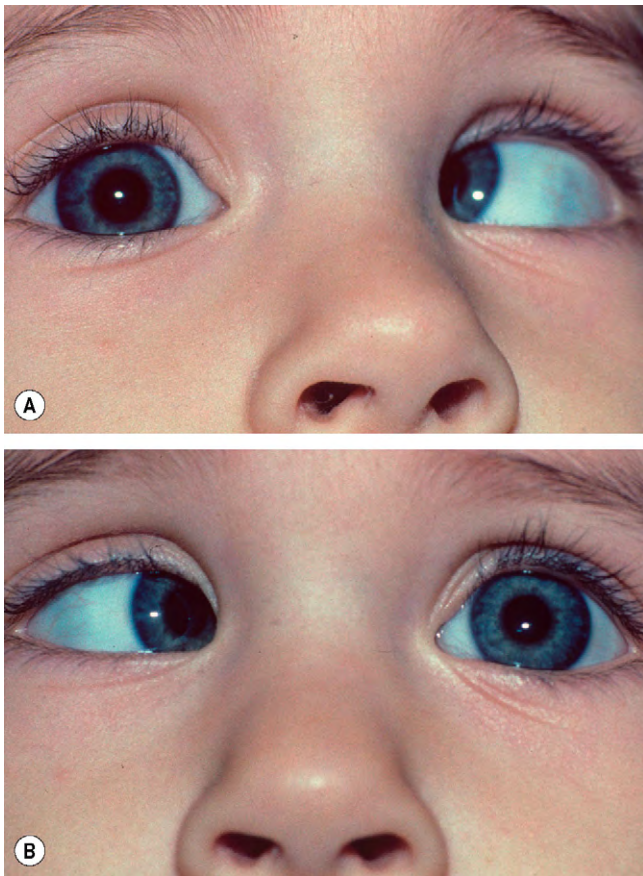


Fig. 18.49 Fijación cruzada en esotropía de comienzo precoz. (A) fijación izquierda con la mirada hacia la derecha; (B) fijación derecha con la mirada a la izquierda. (Cortesía de R. Bates.)

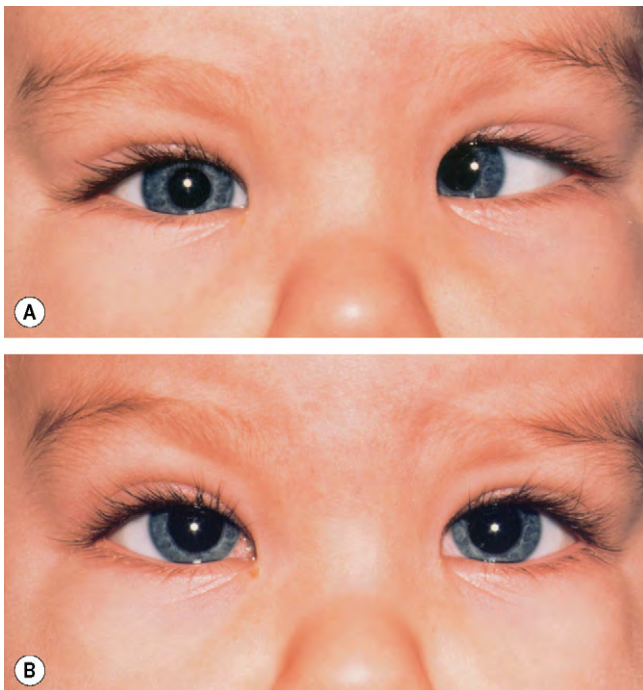


Fig. 18.50 Esotropía de inicio precoz. (A) Antes de la cirugía; (B) Después de la cirugía.

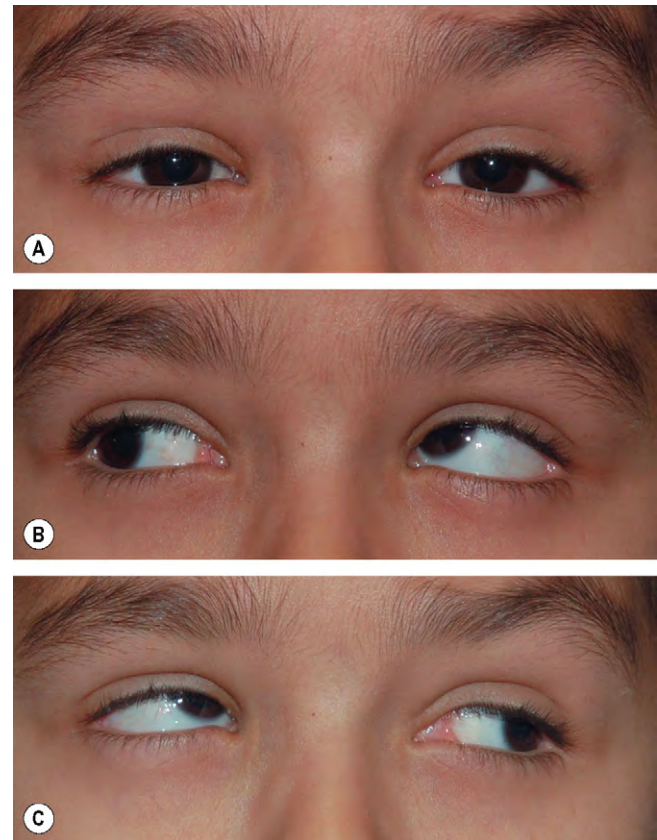


Fig. 18.51 Hiperacción del oblicuo inferior bilateral (A) Ojos rectos en la posición primaria; (B) hiperacción del oblicuo inferior izquierdo en la mirada a la derecha; (C) hiperacción del oblicuo inferior derecho en la mirada a la izquierda.

sólo después de haber corregido la ambliopía o los errores de refracción significativos.

- El procedimiento inicial puede ser la recesión de los rectos mediales o la recesión del recto medial unilateral con resección del recto lateral. Los ángulos muy grandes pueden requerir recesiones de 6,5 mm o más. También debe solucionarse la hiperacción del oblicuo inferior significativo.
- Un objetivo aceptable es alinear los ojos a 10Δ .
- Asociado a fusión periférica y supresión central (fig. 18.50). Este estrabismo residual de ángulo pequeño con frecuencia es estable, aunque no se alcance la fusión bifoveal.

Tratamiento posterior

1. La **subcorrección** puede requerir la recesión de los rectos mediales, la resección de uno o los dos rectos laterales o la cirugía en el otro ojo, en función del procedimiento inicial.
2. Posteriormente, puede desarrollarse una **hiperacción del oblicuo inferior**, con mayor frecuencia a los 2 años de edad (fig. 18.51). Por tanto, debe advertirse a los padres de que puede necesitarse más cirugía, a pesar de un resultado que, en principio, es bueno. Inicialmente unilateral, con frecuencia se vuelve bilateral en 6 meses. Los procedimientos de debilitamiento del oblicuo inferior incluyen desinserción, recesión y miectomía.

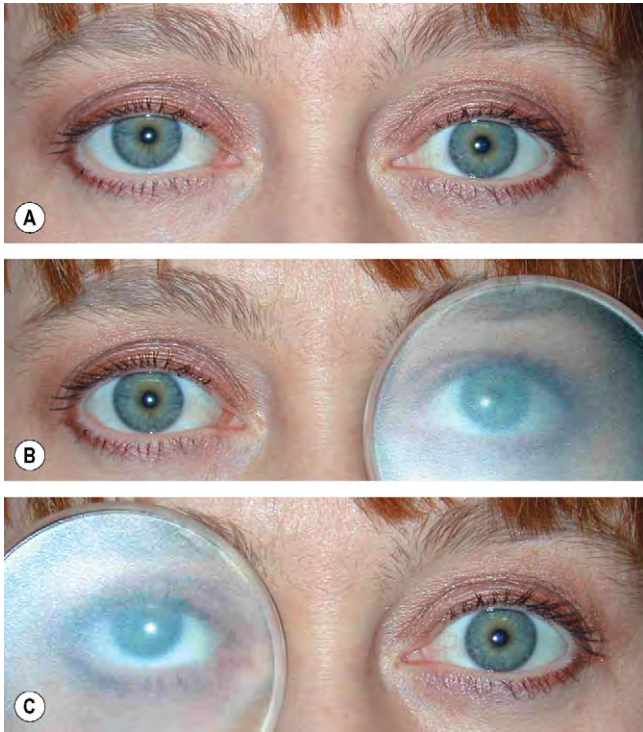


Fig. 18.52 Desviación vertical disociada. (A) Ojos rectos en la posición primaria; (B) desviación superior del ojo bajo la oclusión; (C) desviación superior del ojo derecho bajo la oclusión, y desviación inferior del ojo izquierdo.

3. Años después de la cirugía inicial, puede aparecer una **desviación vertical disociada (DVD)**, especialmente en los niños con nistagmo. Se caracteriza por lo siguiente:
 - Desviación superior con exciclorrotación del ojo cuando está tapado (fig. 18.52B) o espontáneamente durante períodos de falta de atención visual.
 - Cuando se destapa, el ojo afectado se mueve hacia abajo sin una desviación inferior correspondiente del otro ojo (fig. 18.52C).
 - Por tanto, la DVD no sigue la ley de Hering. Aunque suele ser bilateral, puede ser asimétrica.
 - El tratamiento quirúrgico está indicado cuando la desviación es estéticamente inaceptable. La recesión del recto superior, con o sin suturas de fijación posterior (v. más adelante) o la transposición anterior del oblicuo inferior son útiles para la DVD, aunque muy pocas veces se consigue su completa eliminación.
4. La **ambliopía** se desarrolla posteriormente en el 50% de casos, ya que con frecuencia se desarrolla una preferencia de fijación unilateral postoperatoriamente.
5. Debe sospecharse un **elemento acomodativo** si los ojos inicialmente están rectos o casi rectos después de la cirugía y luego empiezan a reconverger. Por tanto, es importante realizar refracciones repetidas en todos los niños, y corregir cualquier elemento acomodativo nuevo en consecuencia.

Diagnóstico diferencial

1. **Parálisis bilateral congénita del VI par craneal**, que es infrecuente y puede excluirse de la forma descrita anteriormente.

2. Esotropía **secundaria** (sensorial) por una oculopatía orgánica.
3. **Síndrome del bloqueo del nistagmo**, en el que la convergencia atenúa un nistagmo horizontal. Éste puede producirse por abducción, y el lactante adopta un giro de la cara para fijar en la posición de aducción.
4. **Síndrome de Duane de tipo I y III**.
5. **Síndrome de Möbius**.
6. **Estrabismo fijo**.

Esotropía acomodativa

La visión de cerca afecta simultáneamente a la acomodación y la convergencia. La acomodación es el proceso por el cual los ojos enfocan un objeto cercano, alterando la curvatura del cristalino. De forma simultánea, los ojos convergen, con el fin de fijar bifovealmente el objeto diana. Tanto la acomodación como la convergencia están relacionadas cuantitativamente con la proximidad del objeto diana y tienen una relación bastante constante entre sí (relación A/C), como se ha comentado previamente. Las anomalías de la relación A/C son una causa importante de ciertos tipos de esotropía.

Esotropía acomodativa refractiva

En este tipo de esotropía acomodativa, una relación AC/A normal es una respuesta fisiológica a la hipermetropía excesiva, que suele estar entre +2,00 and +7,00 D. El grado considerable de acomodación necesaria para enfocar claramente incluso un objeto lejano se acompaña de una cantidad proporcional de convergencia, que está más allá de la amplitud de la divergencia fusional del paciente. Por tanto, no se puede controlar y se produce un estrabismo convergente manifiesto. La magnitud de la desviación varía poco (generalmente $<10 \Delta$) entre lejos y cerca. La desviación se presenta de los 18 meses-3 años (intervalo, 6 meses-7 años).

1. La esotropía **puramente acomodativa** se caracteriza por hipermetropía con esotropía, cuando no se corrige el error de refracción (fig. 18.53A). La desviación se elimina y hay VBU en todas las distancias tras la corrección óptica de la hipermetropía (fig. 18.53B).
2. La **esotropía parcialmente** acomodativa sólo se corrige parcialmente con la corrección de la hipermetropía (fig. 18.54). La ambliopía también es frecuente en forma de debilidad bilateral congénita del oblicuo superior. La mayoría de casos muestran supresión del ojo estrábico, aunque puede producirse una CRA, pero de menor grado que en la microtropía.

Esotropía acomodativa no refractiva

En este tipo de esotropía acomodativa, el cociente AC/A es alto, de modo que un aumento de una unidad en la acomodación se acompaña de un incremento desproporcionadamente elevado en la convergencia. Esto se produce con independencia del error de refracción, aunque con frecuencia coexiste con hipermetropía. Puede subdividirse en:

1. **Con exceso de convergencia**
 - Alta relación AC/A debido a aumento de la AC (la acomodación es normal, la convergencia es exagerada).
 - Punto cercano de acomodación normal.



Fig. 18.53 Esotropía completamente acomodativa. (A) Esotropía izquierda sin gafas; (B) ojos rectos para la distancia de cerca y de lejos con gafas.

- Ojos rectos con VBU para la visión de lejos (fig. 18.55A).
 - Esotropía para la visión de cerca, habitualmente con supresión (fig. 18.55B).
 - Ojos rectos a través de bifocales (fig. 18.55C).
- 2. Con debilidad de la acomodación**
- Relación AC/A alta debido a A disminuida (la acomodación es débil y necesita un mayor esfuerzo que da lugar a un exceso de convergencia).
 - Punto cercano de acomodación alejado.
 - Ojos rectos con VBU para la visión de lejos.
 - Esotropía para la mirada de cerca, habitualmente con supresión.

Tratamiento

1. La corrección del error de refracción es el tratamiento inicial.
 - En los niños menores de 6 años, debe prescribirse la refracción ciclopléjica plena en la retinoscopia con una deducción sólo para la distancia de trabajo. En el esotropía refractivo acomodativo completo, esto controlará la desviación para la visión de lejos y de cerca.
 - Después de los 8 años de edad, la refracción debe realizarse sin cicloplejía y prescribirse la cantidad máxima de adición que pueda tolerarse (hipermetropía manifiesta).
 - Para la esotropía con exceso de convergencia, pueden prescribirse bifocales para aliviar la acomodación (y, por tanto, la convergencia acomodativa), permitiendo al niño mantener la fijación bifoveal y el alineamiento ocular de cerca (v. fig. 18.55C). Se prescribe la adición mínima necesaria para conseguirlo.



Fig. 18.54 Esotropía parcialmente acomodativa. (A) Esotropía derecha sin gafas; (B) el ángulo se reduce, pero no se elimina con gafas.

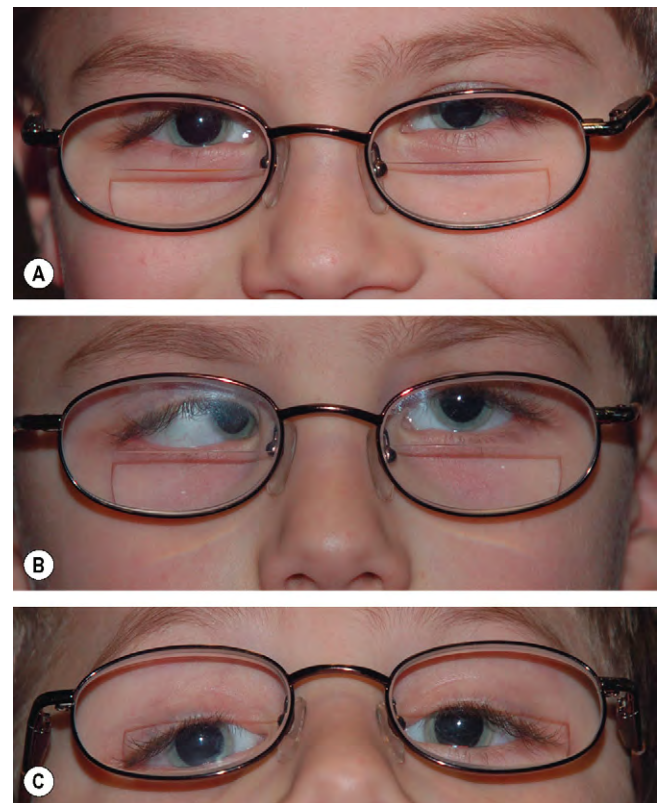


Fig. 18.55 Esotropía con exceso de convergencia. (A) Ojos rectos para la visión de lejos; (B) esotropía derecha para la visión de cerca; (C) ojos rectos al mirar a través de bifocales.

- La forma más satisfactoria de bifocales es el tipo ejecutivo, en el que la intersección cruza el borde inferior de la pupila. La potencia del segmento inferior debe reducirse gradualmente y eliminarse en los primeros años de la adolescencia.
 - Las bifocales son más adecuadas para la esotropía acomodativa si el índice AC/A no es claramente excesivo y cuando existe una posibilidad razonable de eliminar la corrección bifocal con el tiempo.
 - En la cirugía de grados superiores es preferible la opción a largo plazo. El pronóstico final de la retirada completa de las gafas está relacionado con la magnitud del índice AC/A, y con el grado de hipermetropía y astigmatismo asociado. Las gafas pueden ser necesarias sólo para el trabajo de cerca.
2. La cirugía está encaminada a restaurar o mejorar la VBU o a mejorar el aspecto del estrabismo y por tanto, las relaciones sociales del niño.
- La cirugía sólo debería considerarse si las gafas no corrigen totalmente la desviación y después de haberlo intentado todo para tratar la ambliopía.
 - Se realizan recesiones del recto medial bilateral en los pacientes en los que la desviación para la visión de cerca es mayor que para la visión de lejos.
 - Si no existe una diferencia significativa entre las mediciones de cerca y de lejos y la visión es igual en los dos ojos, algunos realizan una recesión del recto medial unilateral combinado con una resección del recto lateral, mientras que otros prefieren recesiones del recto medial bilateral.
 - En los pacientes con ambliopía residual, la cirugía suele realizarse en el ojo ambliópico.
 - En la esotropía parcialmente acomodativa, la cirugía para mejorar el aspecto se retrasa hasta que lo solicita el niño, para evitar así una exotropía consecutiva precoz, y el objetivo debe ser corregir únicamente el estrabismo residual presente con las gafas puestas.
 - El procedimiento habitual que se realiza en primer lugar para la esotropía con exceso de convergencia es la resección de los dos músculos rectos mediales, cuya finalidad es prevenir una exotropía a distancia; unos pocos pacientes desarrollan divergencia después de la cirugía y necesitan un procedimiento adicional.
 - También se pueden practicar suturas de fijación posterior del recto medial (intervención de Faden) como primer procedimiento en el caso de una corrección insuficiente después de las recesiones bimediales.

Microtropía

La microtropía (síndrome de monofijación) puede ser primaria o puede presentarse después de la cirugía de una gran desviación. Puede ser aparentemente aislada, pero con frecuencia se asocia con otros trastornos, como la ambliopía anisométrica. La microtropía es más la descripción de un estado binocular que un diagnóstico específico; por ejemplo, un paciente con una esotropía completamente acomodativa puede controlarse hasta una microtropía, más que una VBU bifoveal real con gafas. Se caracteriza por lo siguiente:

1. Un **ángulo muy pequeño** manifiesto que mide 8Δ o menos, que puede detectarse o no con la prueba de oclusión.

2. **Escotoma central de supresión** en el ojo desviado.
3. **CRA** con estereopsis reducida y amplitudes fusionales periféricas variables.
4. Se encuentra **anisometropía** con frecuencia, habitualmente con hipermetropía o astigmatismo hipermetrope.
5. Los **síntomas** son infrecuentes, salvo que exista una heteroforia descompensante asociada.
6. El **tratamiento** consiste en corregir los errores de refracción y oclusión para la ambliopía si está indicado. La mayoría de pacientes se mantienen estables y asintomáticos.

Otras esotropías

Esotropía de cerca (exceso de convergencia no acomodativa)

1. Suele **manifestarse** en niños mayores y adultos jóvenes
2. **Signos**
 - No existe error de refracción significativo.
 - Ortoforia o pequeña esoforia con VBU de lejos.
 - Esotropía de cerca, pero índice AC/A normal o bajo.
 - Punto cercano de acomodación normal.
3. El **tratamiento** consiste en recesiones del recto medial bilateral.

Esotropía de lejos

1. Suele **manifestarse** en adultos jóvenes sanos que suelen ser miopes.
2. **Signos**
 - Esotropía de lejos intermitente o constante.
 - Desviación de cerca mínima o ausente.
 - Abducción bilateral normal.
 - Las amplitudes fusionales de divergencia pueden estar reducidas.
 - Ausencia de enfermedad neurológica.
3. El **tratamiento** se realiza con prismas hasta la resolución espontánea o con cirugía en los casos persistentes.

Esotropía aguda (inicio tardío)

1. Suele **manifestarse** alrededor de los 5-6 años de edad
2. **Signos**
 - Diplopía y esotropía de inicio súbito.
 - Motilidad ocular normal sin ningún error de refracción significativo.
 - Debe excluirse una parálisis subyacente del VI par craneal.
3. El objetivo del **tratamiento** es restablecer la VBU para prevenir la supresión, con prismas, toxina botulínica o cirugía.

Esotropía secundaria (sensorial)

La esotropía secundaria está causada por reducción unilateral de la agudeza visual que interfiere o anula la fusión; las causas son catarata, atrofia o hipoplasia óptica, cicatrización macular o retinoblastoma. Por tanto, el examen del fondo de ojo con midriasis es esencial en todos los niños con estrabismo.

Esotropía consecutiva

La esotropía consecutiva sigue a una sobrecorrección quirúrgica de una exodesviación. Si se produce después de la

cirugía de una exotropía intermitente en un niño, no se debe dejar que persista durante más de 6 semanas sin otra intervención.

Esotropía cíclica

La esotropía cíclica es un trastorno muy infrecuente caracterizado por una esotropía manifiesta alternante, con supresión y VBU, que generalmente tienen una duración de 24 h. El trastorno puede persistir durante meses o años y el paciente desarrolla una esotropía constante que requiere cirugía. La corrección previa del ángulo manifiesto total puede realizarse satisfactoriamente durante la fase intermitente.

Esotropía con miopía elevada

Los pacientes con miopía elevada pueden tener inestabilidad de las poleas musculares que estabilizan los músculos recto superior y recto lateral. Esto da lugar a un desplazamiento nasal del recto superior y a un desplazamiento inferior del recto lateral. Debe considerarse esta afección en los pacientes con miopías elevadas y esotropía adquirida; la RM es obligatoria para establecer el diagnóstico. El tratamiento consiste en el plegamiento de los rectos superior y lateral.

EXOTROPÍA

Exotropía constante (inicio precoz)

1. La **presentación**, a menudo, tiene lugar en el nacimiento.
2. Signos
 - Refracción normal.
 - Ángulo grande y constante.
 - Puede existir DVD.
3. Las **anomalías neurológicas** existen con frecuencia, al contrario que en la esotropía infantil.
4. El **tratamiento** suele ser quirúrgico y consiste en la resección del recto lateral y la resección del recto medial.
5. El **diagnóstico diferencial** es la exotropía secundaria, que puede ocultar una patología ocular grave.

Exotropía intermitente

Diagnóstico

1. Suele **presentarse** con mayor frecuencia hacia los 2 años de edad con exoforia, que se convierte en exotropía en condiciones de falta de atención visual, luz brillante (que da lugar a cierre reflejo del ojo afectado), fatiga o mala salud. A menudo, el niño guiña el ojo desviado.
2. **Signos.** Los ojos son rectos, a veces con VBU (fig. 18.56A) y se manifiesta con supresión otras veces (fig. 18.56B). El control de la desviación varía con la distancia de fijación y otros factores, como la concentración.

Clasificación

1. Exotropía **de lejos**, en la que el ángulo de desviación es mayor de lejos que de cerca, y aumenta más allá de 6 metros. Hay dos tipos: verdadera y simulada.

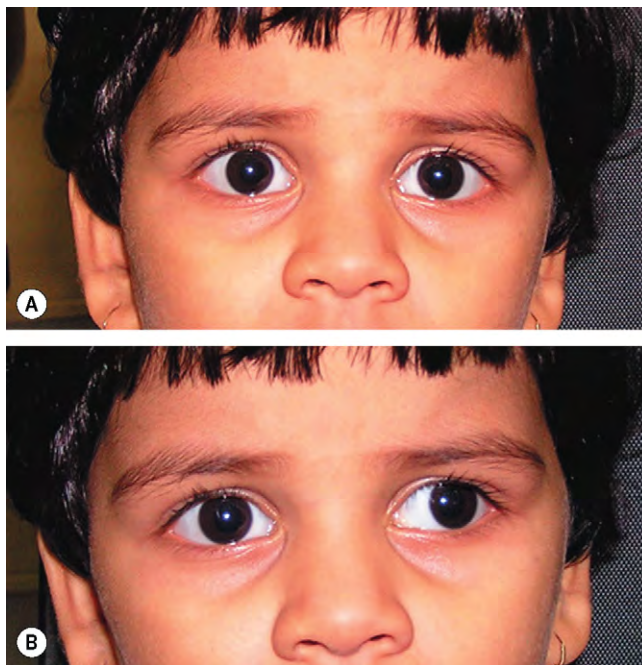


Fig. 18.56 Exotropía intermitente. (A) Ojos rectos la mayor parte del tiempo; (B) exotropía izquierda en condiciones de inatención visual o fatiga.

(Cortesía de M. Parulekar.)

- a. **Simulada.** Se asocia con un índice AC/A alto o una convergencia proximal tenaz (CPT). Las desviaciones de lejos y de cerca son similares cuando se vuelve a medir el ángulo de cerca con el paciente mirando a través de lentes de +3,00 D (exodesviación que controla un AC/A alto) o después de un período de oclusión unilateral.
 - b. **Real.** El ángulo de cerca sigue siendo significativamente menor que el de lejos con las pruebas anteriores.
2. La exotropía **inespecífica**, en la que el control del estrabismo y el ángulo de desviación son iguales para la fijación de cerca y de lejos.
 3. La exotropía **de cerca**, en la que la desviación es mayor para la fijación de cerca. Tiende a producirse en los niños mayores y en los adultos, y puede asociarse con miopía adquirida o presbicia.

Tratamiento

1. La **corrección con gafas** en los pacientes miopes controlar la desviación en ocasiones, estimulando la acomodación y, con ella, la convergencia. En algunos casos, puede ser útil la prescripción de lentes negativas.
2. La **oclusión a tiempo parcial** del ojo desviado puede mejorar el control en algunos pacientes, y los ejercicios ortópticos pueden ser útiles para la exotropía en visión próxima.
3. **Cirugía.** Con frecuencia sólo se observan pacientes con un control eficaz y estable de su exotropía intermitente. La cirugía está indicada si el control es malo o si se deteriora progresivamente. Generalmente se prefiere la resección del recto lateral unilateral y la resección del recto medial, salvo en una exotropía de lejos real, en la que es



Fig. 18.57 Exotropía sensorial izquierda por catarata madura.

más frecuente realizar recesiones del recto lateral bilateral. La exodesviación no suele eliminarse de modo completo mediante cirugía.

Exotropía sensorial

La exotropía secundaria (sensorial) es el resultado de una afectación visual monocular o binocular por lesiones adquiridas, como catarata (fig. 18.57) u otras opacidades del medio. El tratamiento consiste en corregir el déficit visual. Si es posible, seguido de cirugía cuando sea adecuado. Un pequeño grupo de pacientes desarrolla una diplopía resistente al tratamiento por pérdida de fusión, cuando se restablece la agudeza visual en ambos ojos y los ojos se alinean.

Exotropía consecutiva

La exotropía consecutiva se desarrolla espontáneamente en un ojo ambliope o, con mayor frecuencia, después de la corrección quirúrgica de una esodesviación. Debe considerarse el deslizamiento de los músculos de divergencia en el postoperatorio inmediato. La mayoría de casos se producen en la vida adulta, con problemas de tipo estético y social, a los que la cirugía puede ayudar en gran medida. Es necesario realizar una evaluación cuidadosa del riesgo de diplopía postoperatoria, aunque los problemas graves son infrecuentes. Alrededor del 75% de los pacientes sigue estando bien alineados 10 años después de la intervención, aunque puede producirse una redivergencia.

SÍNDROMES ESPECIALES

En recientes estudios genéticos y neuropatológicos se ha observado que un grupo de trastornos neuromusculares congénitos son el resultado de errores congénitos en la inervación de los músculos oculares y faciales. Estos trastornos se conocen actualmente como trastornos de desinervación craneal congénita (TDCC) e incluyen el síndrome de Duane, el síndrome de Möbius, la fibrosis congénita de los músculos extraoculares, el síndrome oculomandibular de Marcus Gunn (v. cap. 1), la ptosis congénita y la parálisis facial congénita.



Fig. 18.58 Síndrome de Huber de Duane de tipo III en un lactante. (A) Ojos rectos en la posición primaria; (B) abducción izquierda limitada, con ensanchamiento de la fisura palpebral izquierda; (C) limitación manifiesta de la aducción izquierda con estrechamiento de la fisura palpebral izquierda.

(Cortesía de K. Nischal.)

Síndrome de retracción de Duane

En el síndrome de retracción de Duane existe un fallo de inervación del recto lateral por el VI par craneal, con inervación anómala del recto lateral por fibras del III par craneal. El trastorno suele ser bilateral, aunque con frecuencia la afectación de un ojo puede ser tan sutil que pase desapercibida. Generalmente, la afectación suele corresponder al ojo izquierdo. Algunos niños con síndrome de Duane tienen defectos congénitos asociados; el más frecuente es la sordera de percepción, que se acompaña de trastornos del lenguaje.

Signos

Suele existir VBU en la posición primaria, con frecuencia con giro de la cara. El ojo afectado muestra los siguientes defectos de motilidad (figs. 18.58–18.60).

1. **Abducción restringida**, que puede ser completa o parcial.
2. **Aducción restringida**, que suele ser parcial y excepcionalmente completa.

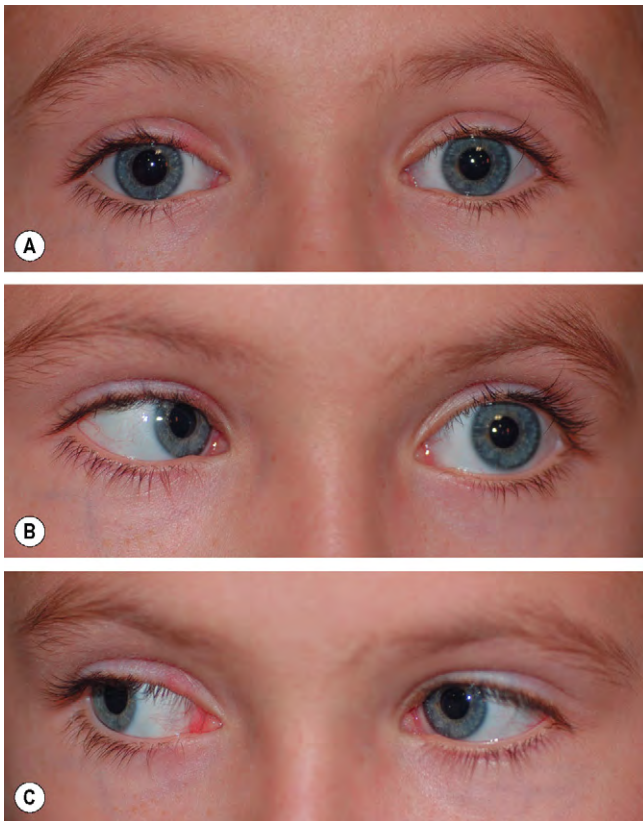


Fig. 18.59 Síndrome de Duane tipo I en un niño. (A) Recto en la posición primaria; (B) limitación manifiesta de la abducción izquierda, con ligero ensanchamiento de la fisura palpebral izquierda; (C) aducción izquierda ligeramente limitada.

3. **Retracción del globo con la aducción** por contracción de los rectos medial y lateral, con estrechamiento resultante de la fisura palpebral. El grado de retracción del globo puede variar entre macroscópica y casi imperceptible. Al intentar la abducción, la fisura palpebral se abre y el globo ocular adopta su posición normal.
4. Puede existir **elevación o descenso en aducción**. Se ha sugerido que es un fenómeno de «brida» o «correa», producido por un músculo recto lateral tenso que se desliza por encima o por debajo del globo ocular y produce un movimiento vertical anómalo del ojo. Sin embargo, estudios recientes con RM han demostrado que no siempre es así.
5. **Deficiencia de convergencia**, en la que el ojo afectado permanece fijo en la posición primaria, mientras que el ojo no afectado es convergente.

Clasificación (Huber)

1. El **tipo I** (v. fig. 18.59), el más frecuente, se caracteriza por:
 - Abducción limitada o ausente.
 - Aducción normal o ligeramente limitada.
 - En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente esotrópicos.
2. El **tipo II**, el menos frecuente, se caracteriza por:
 - Aducción limitada.
 - Abducción normal o ligeramente limitada.



Fig. 18.60 Síndrome de Duane en un adulto. (A) Recto en la posición primaria. (B) limitación manifiesta de la abducción derecha, con ligero ensanchamiento de la fisura palpebral derecha y marcado estrechamiento de la fisura palpebral izquierda.

- En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente exotrópicos.
3. El **tipo III** (v. fig. 18.58) se caracteriza por:
 - Aducción y abducción limitadas.
 - En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente esotrópicos.

La fisiopatología subyacente es similar en los tres tipos y las diferencias se deben a una variación en el grado de anomalía en la inervación de los rectos lateral y medial.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con síndrome de Duane no requiere intervención quirúrgica.

- La mayoría de los pacientes jóvenes mantienen la VBU utilizando una postura craneal anómala para compensar la debilidad del recto lateral, y la cirugía sólo es necesaria si existen signos de pérdida de función binocular; ésta puede estar indicada por el fracaso de continuar usando una postura craneal anómala.
- En los adultos o en los niños mayores de 8 años, la cirugía puede reducir una postura craneal estéticamente inaceptable o causar molestias cervicales. La cirugía también puede ser necesaria para las elevaciones, los descensos o la retracción grave del globo ocular estéticamente inaceptables.
- Si existe ambliopía, suele ser el resultado de la anisometropía, más que del estrabismo. Los procedimientos de elección son la recesión muscular unilateral o bilateral, o la transposición de los rectos vertical. El músculo recto lateral del lado afectado no se debe resear, ya que esto aumenta la retracción.

Síndrome de Brown

El síndrome de Brown es una afección debida a restricción mecánica. Suele ser congénito, pero en ocasiones es adquirido:

Clasificación

1. Congénito

- Idiopático.
- «Síndrome del clic congénito», en el que hay un movimiento afectado del tendón del oblicuo superior a través de la tróclea.

2. Adquirido

- Lesión yatrogénica de la tróclea o del tendón del oblicuo superior.
- Inflamación del tendón, que puede estar causada por artritis reumatoide, pansinusitis o escleritis.

Diagnóstico

Un síndrome de Brown izquierdo tiene las siguientes características:

1. Signos mayores

- Habitualmente, ojos rectos en la posición primaria (fig. 18.61A).
- Elevación izquierda limitada en aducción (fig. 18.61B).
- La elevación izquierda limitada al mirar hacia arriba es habitual (fig. 18.61C).
- Elevación izquierda normal en abducción (fig. 18.61D).
- Ausencia de hiperacción del oblicuo superior izquierdo (fig. 18.61E).
- Prueba de ducción forzada positiva al elevar el globo ocular en aducción.

2. Signos variables

- Descenso rápido en aducción.
- Hipotropía en la posición primaria.
- PAC con elevación del mentón e inclinación ipsolateral de la cabeza (fig. 18.61F).

Tratamiento

1. Los casos **congénitos** normalmente no requieren tratamiento, siempre que se mantenga la función binocular con una posición aceptable de la cabeza. Con frecuencia se ve una mejoría espontánea hacia el final de la primera década. Las indicaciones para el tratamiento incluyen hipotropía significativa en la posición primaria, deterioro del control y/o posición inaceptable de la cabeza. El procedimiento recomendado en casos congénitos es el alargamiento del tendón oblicuo superior.
2. Los casos **adquiridos** pueden beneficiarse de los corticoides, orales o mediante inyección cerca de la tróclea, junto con el tratamiento de la causa subyacente.

Déficit monocular de la elevación

La parálisis monocular de la elevación, conocida a veces como parálisis doble del elevador, es un infrecuente trastorno esporádico. Se supone que está causado por un músculo recto inferior tenso o contraído, o un músculo recto superior hipoplásico o inefectivo.

1. Signos

- Incapacidad profunda para elevar un ojo.
- La anomalía de la mirada hacia arriba persiste a través del plano horizontal, de abducción a aducción (fig. 18.62).
- Ortoforia en la posición primaria en alrededor de un tercio de los casos.

- Puede existir una elevación del mentón para obtener fusión en la mirada hacia abajo.
2. El **tratamiento** con un prisma de base superior sobre el ojo afectado o con cirugía debe considerarse cuando se ha afectado la fusión en la posición primaria o se requiere una elevación del mentón para mantener la fusión.

Síndrome de Möbius

El síndrome de Möbius es una alteración esporádica, congénita y muy infrecuente.

1. Signos sistémicos

- Parálisis facial bilateral que suele ser asimétrica e incompleta, lo que da lugar a una expresión facial como una máscara y problemas del cierre palpebral (fig. 18.63B).
- Paresia de los X y XII pares craneales; la última produce atrofia de la lengua (fig. 18.63C). En ocasiones resultan afectados los V y VIII pares craneales.
- Retraso mental ligero.
- Anomalías de las piernas.

2. Signos oculares

- La parálisis de la mirada horizontal está presente en el 50% de los casos.
- Parálisis bilateral del VI par (fig. 18.63A).
- En ocasiones, parálisis del III y IV pares craneales y ptosis.

Fibrosis congénita de los músculos extraoculares

La fibrosis congénita de los músculos extraoculares (FCMEO) es un trastorno AD infrecuente y no progresivo, que se caracteriza por ptosis bilateral y oftalmoplejía externa restrictiva (fig. 18.64).

- En la posición primaria, cada ojo se fija unos 10° por debajo de la horizontal.
- El ojo hipotrópico puede ser secundariamente exotrópico, esotrópico o neutral.
- El grado de movimiento horizontal residual varía entre completo y ausente.
- Los movimientos verticales siempre están gravemente restringidos, con incapacidad para elevar los ojos por encima del plano horizontal.
- En algunos casos, puede existir ausencia de visión binocular y ambliopía.

Estrabismo fijo

El estrabismo fijo es un cuadro muy infrecuente en el que ambos ojos están fijos por un estiramiento fibroso de los rectos mediales (estrabismo fijo convergente, fig. 18.65A) o de los rectos laterales (estrabismo fijo divergente, fig. 18.65B).

PATRONES ALFABÉTICOS

Los patrones en «V» y en «A» pueden producirse cuando las contribuciones relativas del recto superior y oblicuo inferior a la elevación, o del recto inferior y oblicuo superior a la depresión, son anómalos, dando lugar a un equilibrio alterado de sus vectores horizontales en la mirada hacia arriba

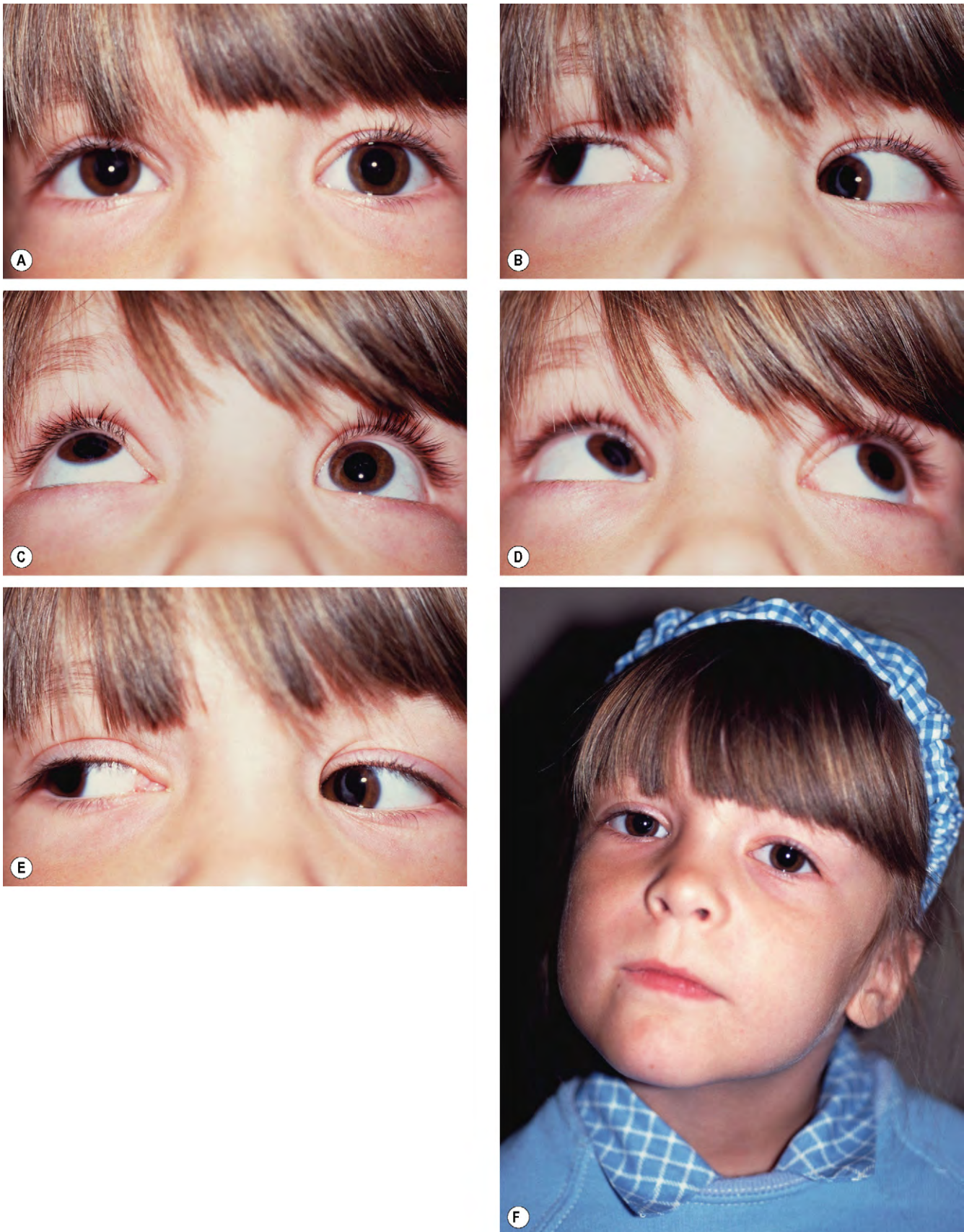


Fig. 18.61 Síndrome de Brown izquierdo. (A) Recto en la posición primaria; (B) elevación izquierda limitada en aducción; (C) elevación izquierda limitada en la mirada hacia arriba; (D) elevación izquierda normal en abducción; (E) ausencia de hiperacción del oblicuo superior izquierdo; (F) elevación del mentón e inclinación izquierda de la cabeza.

(Cortesía de K. Nischal.)

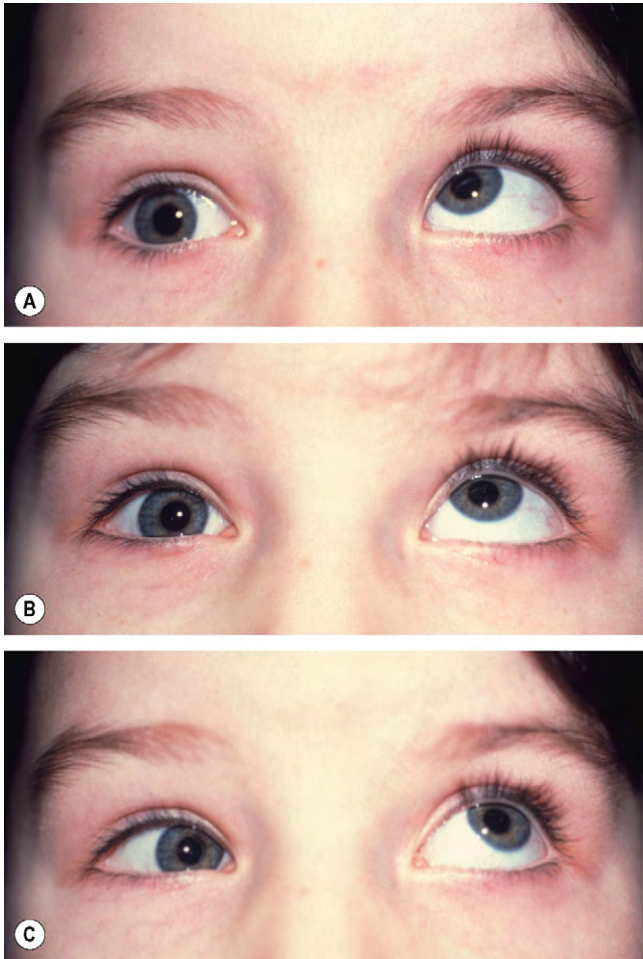


Fig. 18.62 Déficit de mono elevación derecha. (A) Elevación defectuosa en abducción; (B) en la mirada hacia arriba; (C) y en aducción.

y hacia abajo. También pueden estar causados por anomalías en la posición de las poleas del músculo recto, dando lugar a líneas anormales de acción de los músculos. Se evalúan por medición de las desviaciones horizontales en la posición primaria, en la mirada hacia arriba y hacia abajo, y pueden producirse independientemente de que una desviación sea concomitante o no.

Síndrome en «V»

Un síndrome en «V» dice que es significativo cuando la diferencia entre la mirada hacia arriba y la mirada hacia abajo es $\geq 15^\circ$ (Δ) (permitiendo una pequeña variación fisiológica).

Causas

- Hiperacción del oblicuo inferior asociada con parálisis del cuarto par.
- Menor acción del oblicuo superior con la subsiguiente hiperacción del oblicuo inferior, observada en la esotropía infantil, así como en otras esotropías de la infancia. Los ojos suelen estar rectos en la mirada hacia arriba, con una esodesviación marcada en la mirada hacia abajo.
- Hipoacción del recto superior.

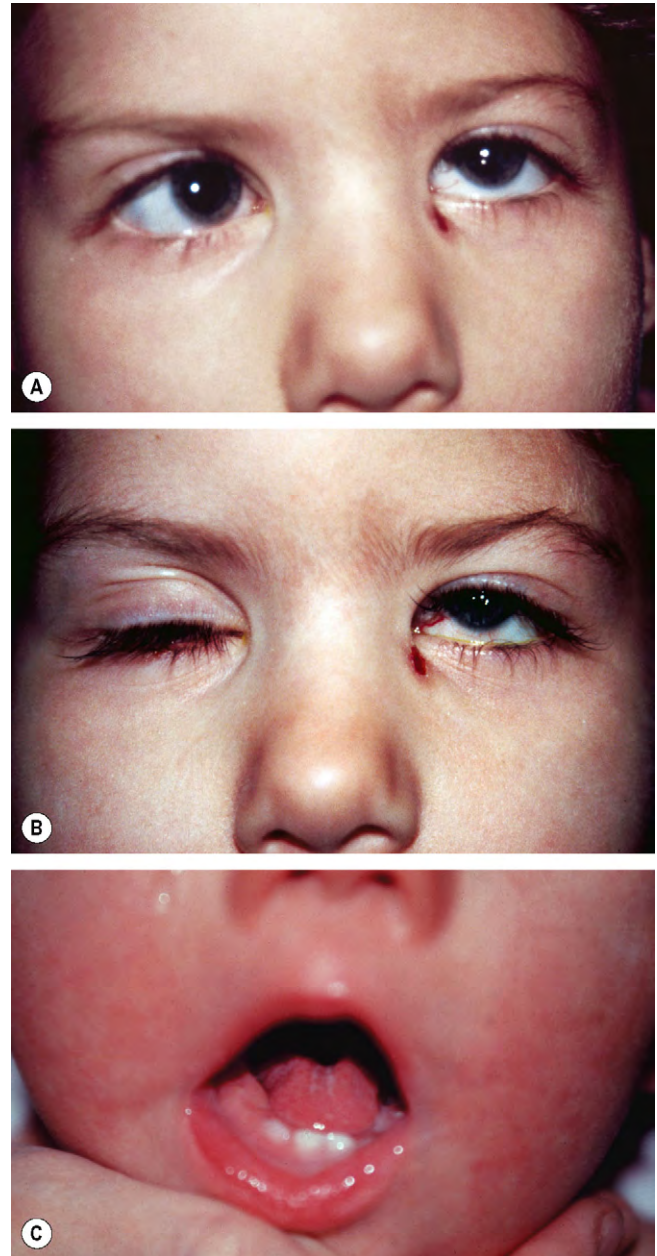


Fig. 18.63 Síndrome de Möbius. (A) Esotropía por parálisis bilateral del sexto par; (B) cierre palpebral defectuoso por parálisis del nervio facial; (C) lengua atrófica por parálisis del nervio hipogloso.

(Cortesía de K. Nischal.)

- Síndrome de Brown.
- Anomalías craneofaciales entre las que destacan órbitas poco profundas y hendiduras palpebrales oblicuas.

Tratamiento

Mediante el debilitamiento del oblicuo inferior o un refuerzo del oblicuo superior cuando existe una disfunción oblicua. Sin disfunción del músculo oblicuo, el tratamiento es el siguiente:

1. La **esotropía con patrón en «V»** (fig. 18.66A) se trata mediante recesiones del recto medial bilateral y transposición hacia abajo de los tendones.

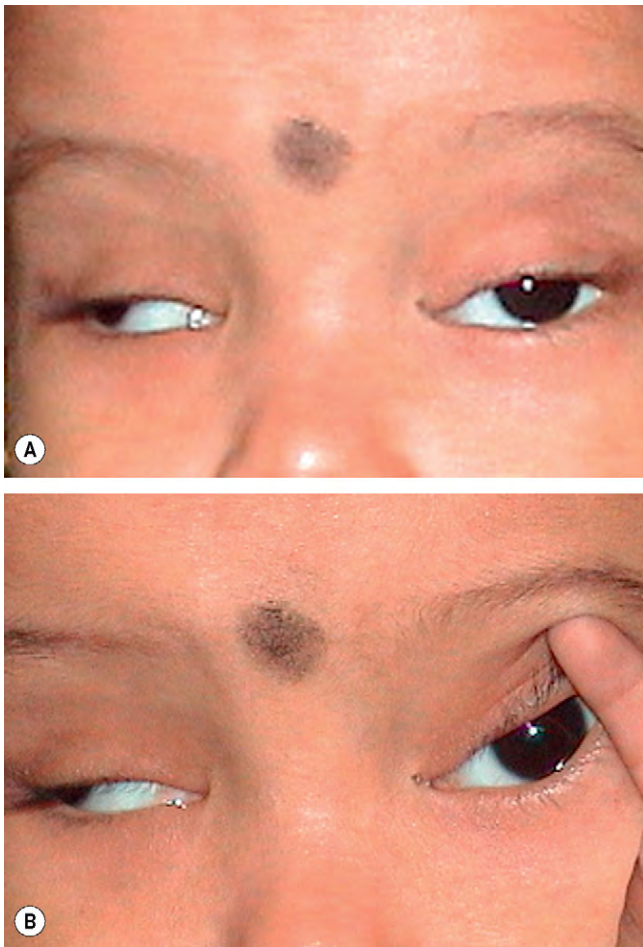


Fig. 18.64 Fibrosis congénita de los músculos extraoculares. (A) Ptosis bilateral y estrabismo divergente; (B) compensación para la ptosis grave.

(Cortesía de M. Parulekar.)

- La exotropía con patrón en «V» (fig. 18.66B) puede tratarse mediante recesiones del recto lateral bilateral y transposición hacia arriba de los tendones.

Síndrome en «A»

Un síndrome en «A» se considera significativo si la diferencia entre mirada hacia arriba y mirada hacia abajo es $\geq 10 \Delta$. En un paciente binocular, puede causar problemas para leer.

Causas

- Hiperacción del oblicuo superior primaria que suele asociarse con exodesviación en la posición primaria de la mirada.
- Menor acción/parálisis del oblicuo inferior con la subsiguiente hiperacción del oblicuo superior.
- Menor acción del recto inferior.

Tratamiento

Los pacientes con disfunción oblicua se tratan con tenotomía posterior del oblicuo superior. El tratamiento de los casos sin disfunción del músculo oblicuo es el siguiente:

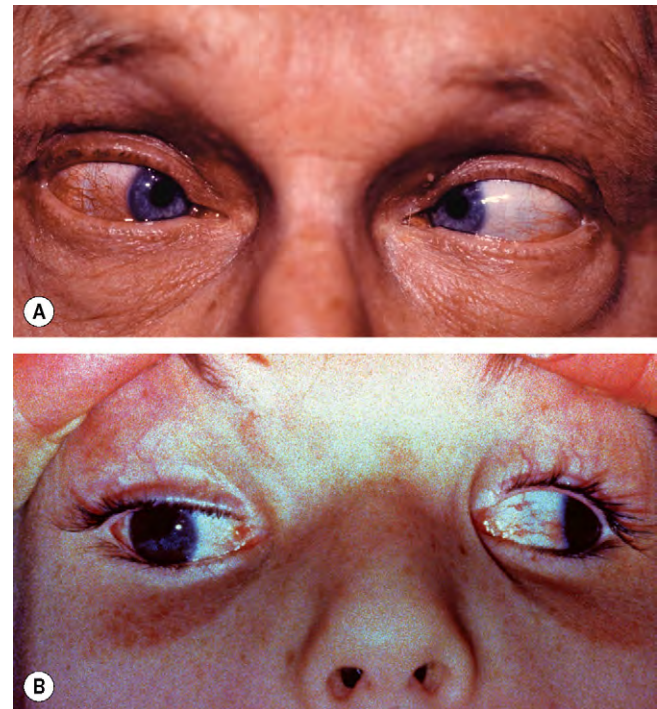


Fig. 18.65 Estrabismo fijo. (A) Convergente; (B) divergente.

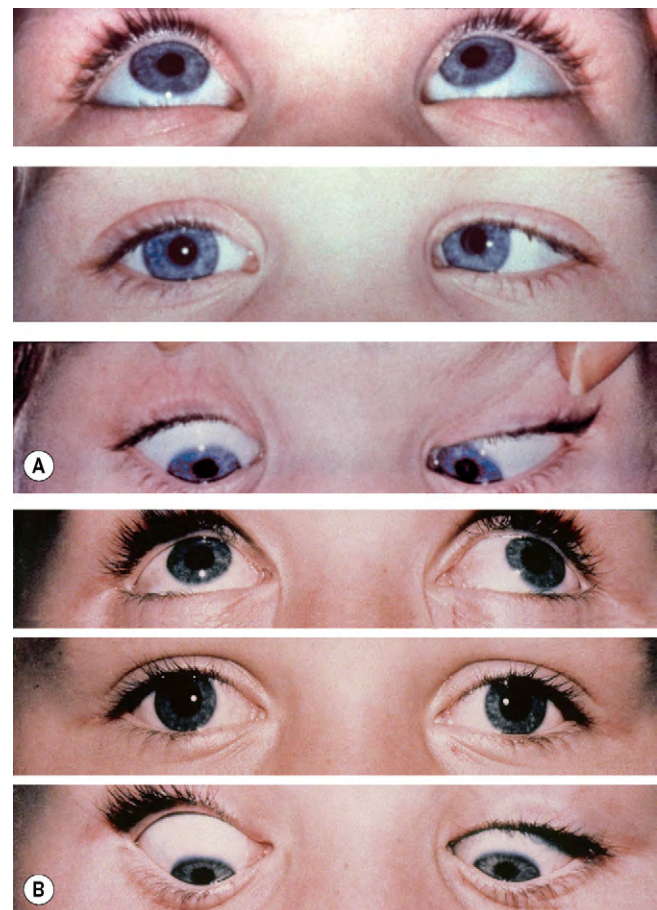


Fig. 18.66 Patrón en «V». (A) Esotropía; (B) exotropía.

(Cortesía de Wilmer Institute.)

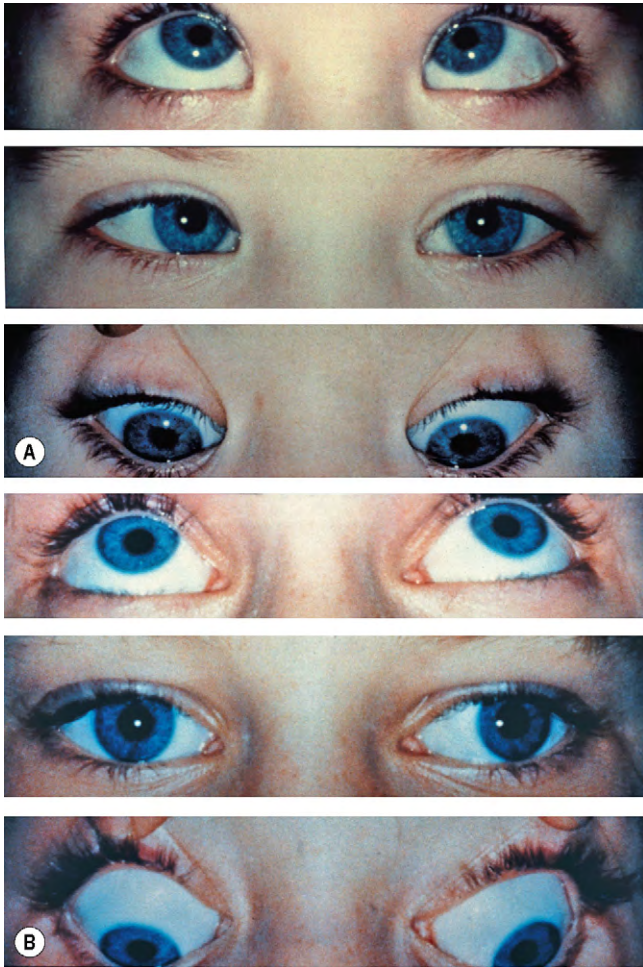


Fig. 18.67 Patrón en «A». (A) Esotropía; (B) exotropía.

(Cortesía de Wilmer Institute.)

1. La **esotropía de patrón en «A»** (fig. 18.67A) se trata mediante recesiones del recto medial bilateral y transposición hacia arriba de los tendones.
2. La **exotropía de patrón en «A»** (fig. 18.67B) se trata mediante recesiones del recto lateral bilateral y transposición hacia abajo de los tendones.

CIRUGÍA

Los objetivos más habituales de la cirugía en los músculos extraoculares son corregir el alineamiento erróneo para mejorar el aspecto y, si es posible para restablecer la VBU. La cirugía también debe utilizarse para reducir una postura craneal anormal y expandir o centralizar un campo de VBU. Sin embargo, el primer paso en el tratamiento del estrabismo infantil deberá ser corregir cualquier error de refracción significativo y/o tratamiento de la ambliopía. Una vez se alcanza la máxima potencia visual en los dos ojos, puede tratarse quirúrgicamente cualquier desviación residual. Los tres tipos principales de procedimientos son: (a) debilitamiento, que disminuye la tracción de un músculo, (b) refuerzo, que aumenta la tracción de un músculo y (c) procedimientos que cambian la dirección de la acción de un músculo.

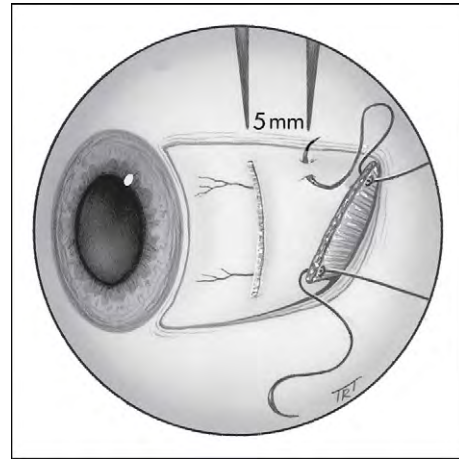


Fig. 18.68 Recesión de un músculo recto horizontal.

Procedimientos de debilitamiento

Los procedimientos de debilitamiento de la acción de un músculo son: (a) recesión; (b) desinserción (o miectomía) y (c) sutura de fijación posterior.

Recesión

La recesión o retroinserción debilita un músculo al desplazar su inserción hacia su origen. Se puede realizar en cualquiera de los músculos extraoculares, excepto en el oblicuo superior.

1. Recesión del músculo recto

- a. El músculo se expone, y se pasan dos suturas absorbibles a través de los cuartos externos del tendón.
- b. El tendón se desinserta de la esclerótica, y la cantidad de recesión se mide y se marca sobre la esclerótica con compás de calibración.
- c. El extremo desinsertado del músculo se sutura a la esclerótica a la distancia medida detrás de su inserción original (fig. 18.68).

2. Recesión o desinserción del oblicuo inferior

- a. El vientre del músculo se expone a través de una incisión en el fondo de saco inferotemporal.
- b. Se pasa un gancho curvado por detrás del borde posterior del músculo, que debe visualizarse claramente. Se debe proceder con cuidado al recoger el músculo para no alterar la cápsula de Tenon ni la grasa posterior a ella.
- c. Se pasa una sutura absorbible a través del borde anterior del músculo en su inserción, y se anuda.
- d. El músculo se desinserta y el muñón se resutura a la esclerótica, 3 mm posterior y temporal al extremo temporal de la inserción del recto inferior (fig. 18.69).

Desinserción

La desinserción consiste en despegar el músculo de su inserción sin volverlo a unir. Se utiliza con mayor frecuencia para debilitar un músculo oblicuo inferior hiperactivo; se utiliza la misma técnica que en una recesión, excepto que el músculo

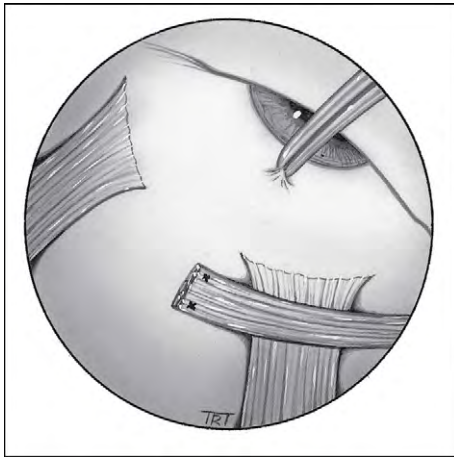


Fig. 18.69 Resección del oblicuo inferior.

no se sutura. Excepcionalmente, el procedimiento se realiza en un músculo recto gravemente contraído.

Sutura de fijación posterior

El principio de este procedimiento es suturar el vientre del músculo a la esclerótica por detrás, para disminuir la tracción del músculo en su campo de acción, sin afectar al ojo en la posición primaria. Se trata de una cirugía innervacional o funcional. La también denominada cirugía del hilo o *fadenoperation* puede utilizarse en el recto medial para reducir la convergencia reducida en una esotropía con exceso de convergencia, y en el recto superior para tratar la DVD. Cuando se trata la DVD, el recto superior puede ser adicionalmente reinsertado. El vientre muscular se ancla a la esclera con una sutura no reabsorbible a unos 12 mm detrás de la inserción original.

Procedimientos de refuerzo

1. La **resección** acorta la longitud de un músculo para aumentar su tracción efectiva. Debe emplearse sólo en un músculo recto, y comprende las siguientes etapas:
 - a. Se expone el músculo, y se insertan en él dos suturas absorbibles en un punto predeterminando por detrás de su inserción.
 - b. El músculo anterior a las suturas se secciona, y el fragmento se vuelve a unir a la inserción original (fig. 18.70).
2. El **plegamiento** de un músculo o su tendón suele reservarse para aumentar la acción del músculo oblicuo superior en la parálisis congénita del cuarto par.
3. El **avance** del músculo más cerca del limbo puede emplearse para aumentar la acción de un músculo recto previamente seccionado.

Tratamiento del estrabismo parético

Parálisis del recto lateral

La intervención quirúrgica para una parálisis del VI par debe plantearse sólo cuando es evidente que no se producirá la mejoría espontánea. Esto suele ocurrir después de por lo

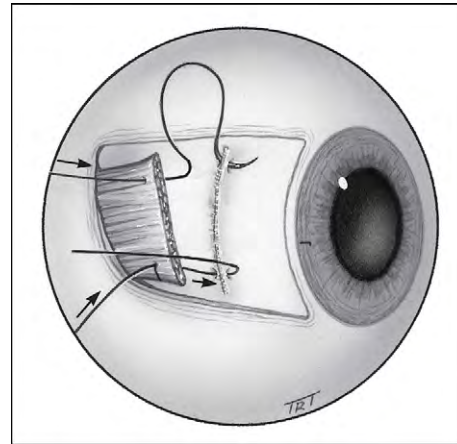


Fig. 18.70 Recesión de un músculo recto horizontal.

menos 3 meses sin mejoría, típicamente 6 meses como mínimo desde el inicio de la parálisis. El tratamiento de la parálisis parcial del recto lateral es diferente a la forma completa.

1. La parálisis **parcial** (paresia) se trata por recesión ajustable del recto medial y resección del recto lateral del ojo afectado, dirigido a obtener una pequeña exoforia en la posición primaria para maximizar el campo de VBU.
2. La parálisis **completa** se trata por transposición de los rectos superior e inferior a posiciones por encima y por debajo del músculo recto lateral afectado (fig. 18.71), asociando una inyección de toxina botulínica en el recto medial.

Tres músculos rectos no deben despegarse del globo ocular en el mismo procedimiento, por el riesgo de isquemia del segmento anterior.

Parálisis del oblicuo superior

Debe considerarse la intervención quirúrgica para mejorar la diplopía molesta o una posición anormal de la cabeza. El tratamiento de la parálisis unilateral o bilateral es diferente. Los principios generales son los siguientes:

1. **Unilateral**
 - a. Los casos **congénitos** pueden tratarse mediante debilitamiento del oblicuo inferior o mediante plegamiento del oblicuo superior.
 - Una hipertropía leve se trata mediante debilitamiento del oblicuo inferior ipsilateral.
 - Una hipertropía moderada a grande puede tratarse mediante debilitamiento del oblicuo inferior ipsilateral que puede combinarse o ir seguido de debilitamiento del recto superior ipsilateral y/o debilitamiento del recto inferior contralateral, si es necesario. Debe observarse que el debilitamiento del recto superior e inferior oblicuo del mismo ojo pueden causar una elevación insuficiente.
2. **Bilateral**
 - a. Primero debe corregirse la exciclotorsión mediante el procedimiento de Harada-Ito, que supone la división y transposición anterolateral de la mitad lateral del tendón oblicuo superior (fig. 18.72).



Fig. 18.71 Transposición de los músculos recto superior e inferior en la parálisis del recto lateral.

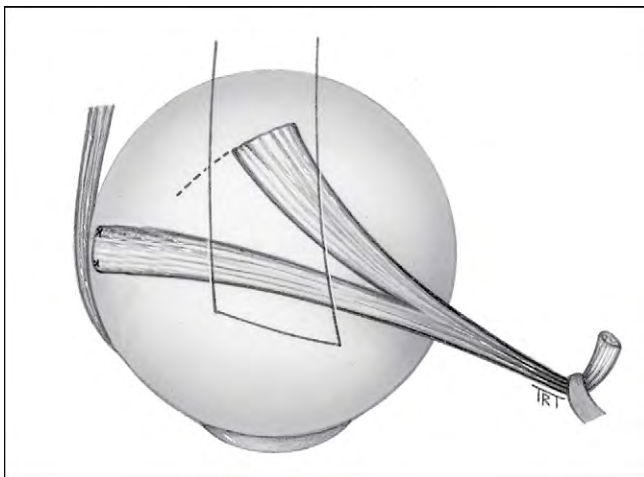


Fig. 18.72 Procedimiento de Harada-Ito para la parálisis oblicua superior.

- b. Cualquier desviación vertical asociada puede corregirse durante o después del mismo procedimiento.

Suturas ajustables

Indicaciones

Los resultados de la cirugía del estrabismo pueden mejorarse mediante el uso de técnicas de sutura ajustables en los músculos rectos. Éstas están especialmente indicadas cuando es esencial un resultado preciso y cuando los resultados con procedimientos más convencionales son probablemente impredecibles; por ejemplo, desviaciones verticales adquiridas asociadas con miopatía tiroidea o después de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita. Otras indicaciones relativas para el uso de suturas ajustables son: parálisis del sexto par, exotropía del adulto y reintervenciones en las que

la cicatrización de los tejidos circundantes puede hacer que el resultado final sea impredecible. La principal contraindicación es un paciente que es demasiado joven o que no quiere cooperar durante el ajuste postoperatorio de la sutura.

Etapas iniciales

- Se expone el músculo, se insertan las suturas y el tendón se desinserta desde la esclerótica, igual que en una recesión del músculo recto.
- Los dos extremos de la sutura se pasan, se aproximan y se juntan a través del cabo de la inserción.
- Una segunda sutura se anuda y se aprieta alrededor de la sutura muscular por delante de su salida desde el cabo (fig. 18.73A).
- Un extremo de la sutura se corta corto y los extremos se anudan para formar un bucle (fig. 18.73B).
- La conjuntiva se deja abierta.

Ajuste postoperatorio

Se realiza bajo anestesia tópica, habitualmente unas horas después de la cirugía, con el paciente totalmente despierto.

- Se evalúa la precisión del alineamiento.
- Si el alineamiento ocular es satisfactorio, se anuda la sutura muscular y el extremo largo se deja corto.
- Si se requiere menos recesión, la sutura se tracciona hacia delante a lo largo de la sutura muscular, proporcionando de este modo un destensamiento adicional al músculo retrocedido y facilitando su movimiento hacia atrás (fig. 18.73C).
- Si se requiere menos recesión, se tracciona la sutura muscular hacia delante y el nudo se aprieta contra el muñón muscular (fig. 18.73D).
- Se vuelve a comprobar el alineamiento, y se repite el ajuste, si es necesario.
- La conjuntiva se cierra.

Una técnica equivalente se puede emplear para la resección.

Quimiodenervación con toxina botulínica

La parálisis temporal de un músculo extraocular puede inducirse mediante la inyección de toxina botulínica con anestesia tópica y control por EMG. El efecto tarda varios días en desarrollarse, suele ser máximo 1-2 semanas después de la inyección y, generalmente, ha desaparecido en 3 meses. Los efectos adversos son infrecuentes, aunque el 5% de los pacientes puede desarrollar cierto grado de ptosis temporal. Las principales indicaciones para plantear la quimiodenervación son las siguientes:

- Determinar el riesgo de diplopía postoperatoria.** Por ejemplo, en un adulto con un estrabismo divergente izquierdo consecutivo y supresión izquierda, la rectificación de los ojos puede hacer que la supresión sea menos efectiva, produciendo diplopía. Si la prueba de diplopía postoperatoria por corrección del ángulo con prismas es negativa, entonces el riesgo de visión doble después de la cirugía es muy bajo. Si la prueba es positiva, entonces puede inyectarse toxina en el músculo recto lateral izquierdo para que los ojos se rectifiquen o converjan, y el riesgo de diplopía pueda evaluarse durante varios días mientras los ojos están rectos. Si se produce una diplopía, el paciente puede juzgar el grado de molestia.

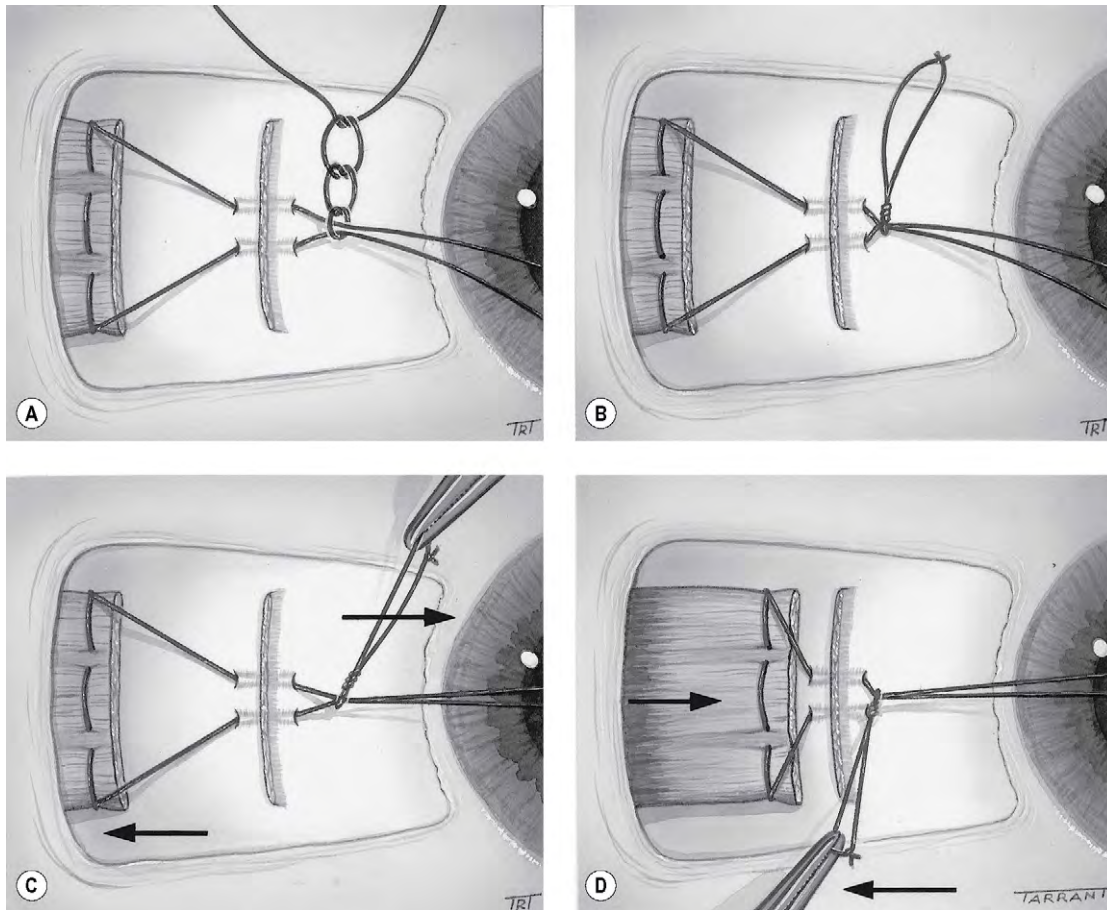


Fig. 18.73 Técnica de las suturas ajustables.

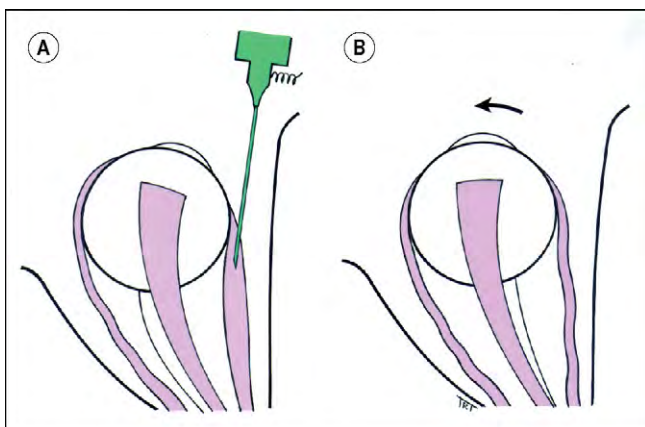


Fig. 18.74 Principios de la quimiodenervación con toxina botulínica en la parálisis del VI par izquierdo.

2. **Evaluar el potencial de VBU** en un paciente con un estrabismo manifiesto constante por rectificación de los ojos a nivel temporal. La desviación entonces puede corregirse quirúrgicamente si es adecuado. Una pequeña proporción de pacientes mantiene la VBU a largo plazo cuando desaparecen los efectos de la toxina.
3. **En la parálisis del recto lateral**, puede inyectarse toxina botulínica en el recto medial ipsolateral para aliviar los síntomas durante la recuperación y observar si existe alguna acción del recto lateral cuando hay una contracción del recto medial (fig. 18.74A). La parálisis temporal del músculo causa una relajación, de forma que las fuerzas horizontales en el globo ocular están más equilibradas, lo cual permite evaluar la función del recto lateral (fig. 18.74B).
4. **Los pacientes con una desviación estéticamente inaceptable** que se han sometido a múltiples intervenciones para el estrabismo pueden tratarse mediante inyecciones repetidas de TB, que pueden reducirse de frecuencia con el tiempo.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Neurooftalmología

NEUROIMAGEN 784

Tomografía computarizada 784
Resonancia magnética 785
Angiografía 788

NERVIO ÓPTICO 789

Anatomía 789
Potenciales evocados visuales 790
Signos de disfunción del nervio óptico 790
Atrofia óptica 790
Clasificación de la neuritis óptica 791
Neuritis óptica desmielinizante 792
Neuritis óptica parainfecciosa 794
Neuritis óptica infecciosa 794
Neuritis óptica no infecciosa 794
Neurorretinitis 795
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica 796
Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica 796
Neuropatía óptica isquémica posterior 798
Papilopatía diabética 798
Neuropatía óptica hereditaria de Leber 799
Atrofias ópticas hereditarias 799
Neuropatía óptica nutricional 800
Papiledema 801
Anomalías congénitas de la papila óptica 802

REACCIONES PUPILARES 812

Anatomía 812
Defecto pupilar aferente 812

Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner) 813
Pupila de Adie 815
Otras reacciones anormales 815

QUIASMA 816

Anatomía 816
Fisiología 822
Adenomas hipofisarios 823
Craneofaringioma 826
Meningioma 826

VÍAS RETROQUIASMÁTICAS 827

Tracto óptico 827
Radiaciones ópticas 828
Corteza estriada 829

NERVIOS MOTORES OCULARES 830

III par craneal 830
IV par craneal 833
VI par craneal 835

ALTERACIONES SUPRANUCLEARES DE LA MOTILIDAD OCULAR 838

Movimientos oculares conjugados 838
Parálisis de la mirada horizontal 839
Parálisis de la mirada vertical 840

NISTAGMO 841

Introducción 841
Nistagmo fisiológicos 841
Nistagmo vestibular 842
Nistagmo por desequilibrio motor 843

Nistagmo por privación sensorial 845
Cirugía del nistagmo 846
Movimientos nistagmoides 846

ESTENOSIS CAROTÍDEA 846

ANEURISMAS

INTRACRANEALES 847

Anatomía 847
Consideraciones neurológicas 847
Consideraciones neurooftálmicas 848

MIOPATÍAS OCULARES 849

Miastenia grave 849
Distrofia miotónica 852
Oftalmoplejía externa progresiva crónica 852
Síndrome miasténico de Eaton-Lambert 854

NEUROFIBROMATOSIS 854

Neurofibromatosis de tipo 1 854
Neurofibromatosis de tipo 2 854

MIGRAÑA 855

Signos clínicos 855
Tratamiento 858
Diagnóstico diferencial 858

ESPASMO FACIAL 859

Blefaroespasma esencial 859
Espasmo hemifacial 860

NEUROIMAGEN

Tomografía computarizada

Principios físicos

La tomografía computarizada (TC) utiliza rayos X para obtener valores de densidad histórica de los que se forman imágenes transversales detalladas con un ordenador. La densidad histórica se representa en una escala de grises; el blanco es la densidad máxima (p. ej., hueso) y el negro, la mínima (p. ej., aire). Los equipos de TC avanzados pueden obtener cortes más finos, mejorando así la resolución espacial. Los tiempos de examen también son más rápidos, sin un aumento proporcional de la dosis de radiación. Las imágenes se obtienen de forma axial y pueden visualizarse en cualquier plano gracias a la reconstrucción realizada por el ordenador. Esta información en múltiples planos puede ofrecer mejores detalles anatómicos que la resonancia magnética (RM). El uso de la TC está generalizado, es fácil de realizar y relativamente económica, aunque a diferencia de la RM, expone al paciente a radiaciones ionizantes.

Realce de contraste

El material de contraste yodado mejora la sensibilidad y la especificidad, pero está contraindicado en pacientes alérgicos

al yodo y con insuficiencia renal. El contraste tampoco está indicado en casos de hemorragia aguda, lesión ósea o localización de cuerpos extraños, porque puede dificultar la visualización de estas estructuras de densidad elevada.

Indicaciones

1. En el **traumatismo orbitario** para detectar lesiones óseas como fracturas (fig. 19.1A), sangre, hernia de músculos extraoculares en el seno maxilar y enfisema quirúrgico.
2. En la **evaluación de los músculos extraoculares** en la oftalmopatía tiroidea (fig. 19.1B).
3. La **afectación ósea de los tumores orbitarios** se evalúa mejor con TC que con RM.
4. En la **celulitis orbitaria** se puede evaluar la extensión intraorbitaria y la formación de un absceso subperióstico.
5. Para la **detección de una calcificación intraorbitaria**, como en el meningioma y el retinoblastoma.
6. Para la **detección de hemorragia cerebral (fig. 19.1C) o subaracnoidea aguda (fig. 19.1D)** porque es más difícil de visualizar por RM en las primeras horas.
7. **Cuando la RM está contraindicada** (p. ej., pacientes con cuerpos extraños ferrosos).

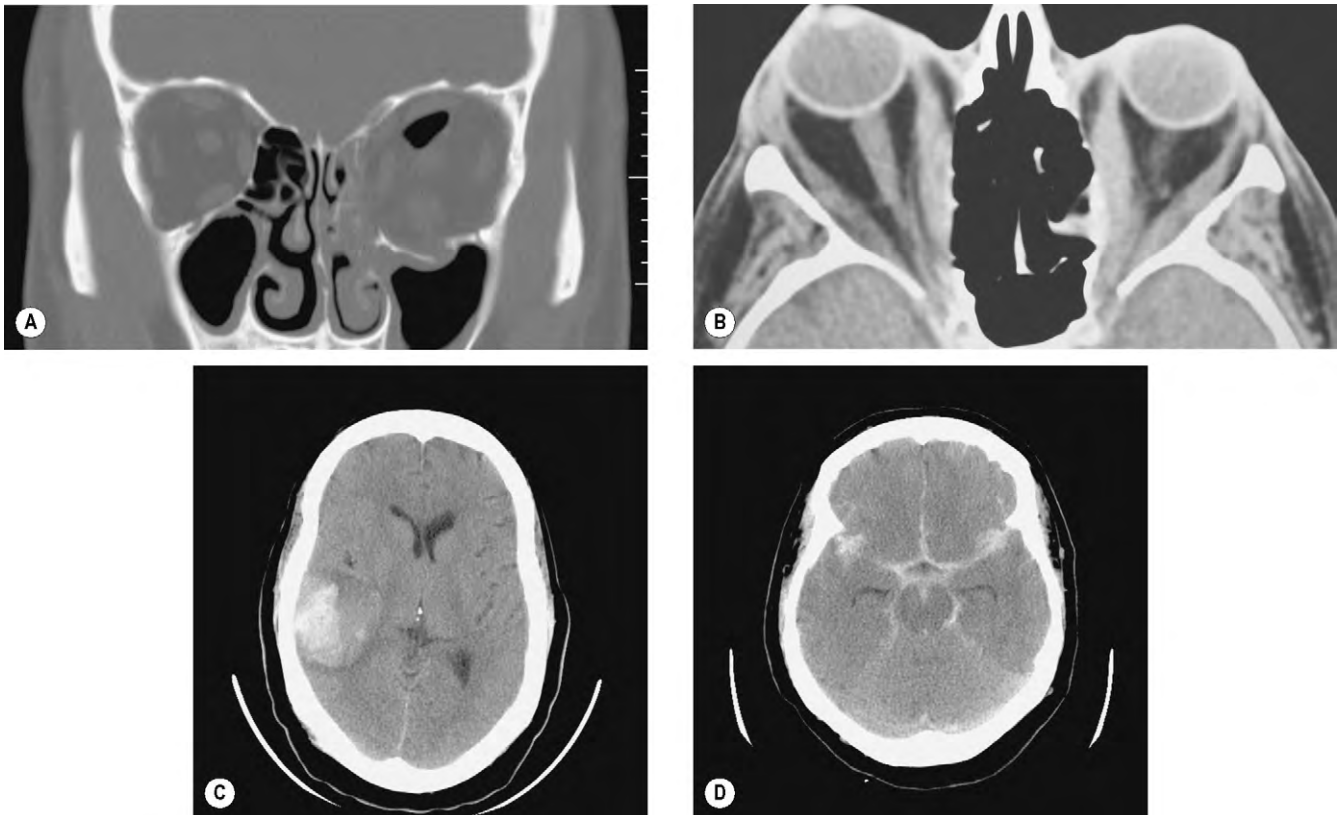


Fig. 19.1 Imágenes de TC. (A) La imagen coronal muestra fracturas por estallido del suelo y la pared medial de la órbita izquierda con enfisema orbitario; (B) la imagen axial muestra hipertrofia bilateral de los músculos extraoculares y proptosis derecha; (C) la imagen axial muestra un hematoma parenquimatoso agudo en el lóbulo temporal derecho; (D) la imagen axial muestra sangre subaracnoidea extensa en las cisternas basilares y en las cisuras de Silvio e interhemisféricas.

(Cortesía de N. Sibtain, figs. A, C y D; A. Pearson, fig. B.)

Resonancia magnética

Principios físicos

La resonancia magnética (RM) depende de la redistribución de núcleos de hidrógeno de carga positiva (protones) cuando un tejido es expuesto a un pulso electromagnético corto. Cuando el pulso desaparece, los núcleos vuelven a su posición normal y reirradian parte de la energía absorbida. Los receptores sensibles recogen este eco electromagnético. A diferencia de la TC, no somete al paciente a radiaciones ionizantes. Las señales son analizadas y visualizadas como una imagen transversal que puede ser: (a) *axial*, (b) *coronal* o (c) *sagital*.

Potenciación

Potenciación se refiere a dos métodos para medir los tiempos de relajación de los protones excitados una vez desactivado el campo magnético. Diferentes tejidos corporales tienen diferentes tiempos de relajación, de forma que un tejido determinado puede potenciarse en T1 o T2 (es decir, se visualiza mejor en ese tipo concreto de imagen). En la práctica, suelen realizarse los dos tipos. Es fácil explicar la diferencia entre la TC y la RM porque el hueso aparece blanco en la TC, pero no se observa claramente en la RM.

1. Las imágenes **potenciadas en T1** son mejores para la anatomía normal. Las estructuras hipointensas (oscuras) incluyen el LCR y el vítreo. Las estructuras hiperintensas (brillantes) incluyen grasa, sangre, medios de contraste y melanina (fig. 19.2A, C y E).
2. Las imágenes **potenciadas en T2**, en las que el agua es hiperintensa, son útiles para ver cambios patológicos porque el tejido edematoso (p. ej., inflamación) tendrá una señal más brillante que el tejido circundante normal. El LCR y el vítreo son hipertensos porque tienen un contenido de agua elevado. Los vasos sanguíneos aparecen negros en las imágenes T2, salvo que estén ocluidos (fig. 19.2B, D y F).

Realce de contraste

1. El **gadolinio** adquiere el momento magnético cuando se coloca en un campo electromagnético. Administrado por vía intravenosa, se mantiene intravascular salvo que exista una rotura de la barrera hematoencefálica. Sólo se visualiza en imágenes potenciadas en T1, y las lesiones con realce, como tumores y zonas de inflamación serán brillantes. Idealmente, la RM se realiza antes (fig. 19.3A) y después (fig. 19.3B) de la administración de gadolinio. Pueden utilizarse bobinas craneales o superficiales especiales para mejorar la definición espacial de la imagen. Los efectos adversos del gadolinio son infrecuentes y relativamente inocuos.
2. Se aplican **técnicas con supresión grasa** para obtener imágenes de la órbita, porque la señal brillante de la grasa orbitaria en imágenes convencionales potenciadas en T1 con frecuencia tapa el contenido orbitario. La supresión grasa elimina esta señal brillante y delimita mejor las estructuras normales (nervio óptico y músculos extraoculares), además de tumores, lesiones inflamatorias y malformaciones vasculares. Ambos tipos de secuencia de supresión grasa en las técnicas de imagen orbitarias son:

- a. La **saturación grasa en T1** utilizada con gadolinio permite visualizar zonas de realce anormal (p. ej., la vaina del nervio óptico) porque se suprime la señal T1 alta de la grasa orbitaria circundante (fig. 19.3C y D).
 - b. La secuencia **STIR** (*short T1 inversion recovery*) es óptima para detectar lesiones intrínsecas del nervio óptico intraorbitario (p. ej., neuritis óptica, fig. 19.3E). Las imágenes STIR tienen una señal muy baja de la grasa, pero aún mantienen una señal alta del agua.
3. Las secuencias **FLAIR** (*fluid-attenuated inversion recovery*) suprimen el líquido cefalorraquídeo (LCR) brillante en imágenes potenciadas en T2 para visualizar mejor el tejido patológico adyacente, como placas periventriculares de desmielinización (fig. 19.3F).

Limitaciones

- No se obtienen imágenes del hueso (que aparece negro), aunque no es necesariamente una desventaja.
- No detecta una hemorragia reciente y, por tanto, no es adecuada en pacientes con hemorragia intracraneal aguda.
- No puede utilizarse en pacientes con objetos extraños magnéticos (p. ej., marcapasos cardíacos, cuerpos extraños intraoculares y clips ferromagnéticos para aneurismas).
- Requiere la colaboración del paciente y que se mantenga inmóvil.
- Los pacientes claustrofóbicos la toleran mal.

Indicaciones neurooftálmicas

La RM es la técnica preferida para lesiones de las vías intracraneales.

1. El **nervio óptico** se visualiza mejor en imágenes coronales STIR, junto con imágenes T1 coronales y axiales post-gadolinio y con saturación grasa (v. fig. 19.3E). Las imágenes axiales T1 son útiles para visualizar la anatomía normal. La RM puede detectar lesiones de la parte intraorbitaria del nervio óptico (p. ej., neuritis, gliomas), además de la extensión intracraneal de tumores del nervio óptico.
2. Las **lesiones de la vaina del nervio óptico** (p. ej., meningiomas) muestran una intensidad de señal similar en imágenes potenciadas en T1 y T2, pero se realzan con más afinidad con gadolinio (v. fig. 19.3D).
3. Las **masas sellares** (p. ej., tumores hipofisarios) se visualizan mejor en pruebas potenciadas en T1 y realizadas con contraste (v. fig. 19.3B). Las imágenes coronales muestran de forma óptima el contenido de la silla turca, además de las regiones suprasellares y parasellares, y suelen complementarse con imágenes sagitales.
4. La **patología del seno cavernoso** se observa mejor en imágenes coronales que pueden necesitar contraste.
5. **Lesiones intracraneales de las vías visuales** (p. ej., inflamatorias, desmielinizantes, neoplásicas y vasculares). La RM permite caracterizar mejor estas lesiones, además de una mejor localización anatómica, y puede estar indicada en situaciones en las que la TC es normal, pero que el cuadro clínico indica lo contrario.

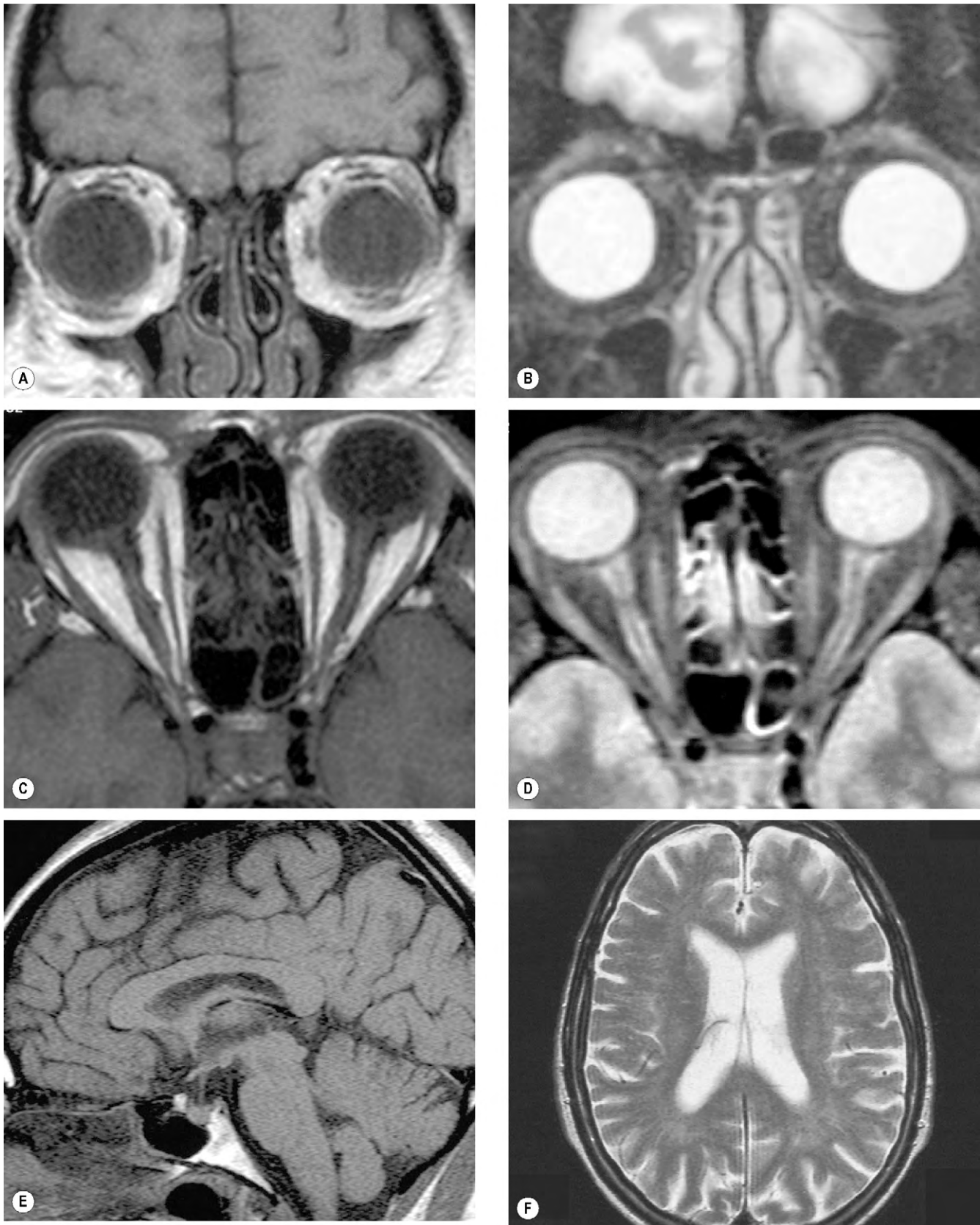


Fig. 19.2 Imágenes de RM. (A) Imagen coronal potenciada en T1 del globo en la que el vítreo es hipointenso (oscuro) y la grasa orbitaria, hiperintensa (brillante); (B) imagen potenciada en T2 en la que el vítreo es hiperintenso y la grasa orbitaria, hipointensa; (C) imagen axial potenciada en T1 de los globos y los nervios ópticos en la que el vítreo y el LCR alrededor de los nervios ópticos son hipointensos y la grasa orbitaria, hiperintensa; (D) imagen axial potenciada en T2 en la que el vítreo y el LCR son hiperintensos; (E) imagen sagital de la línea media potenciada en T1 del cerebro en la que el LCR del tercer ventrículo es hipointenso; (F) imagen axial potenciada en T2 del cerebro en la que el LCR en los ventrículos laterales es hiperintenso.

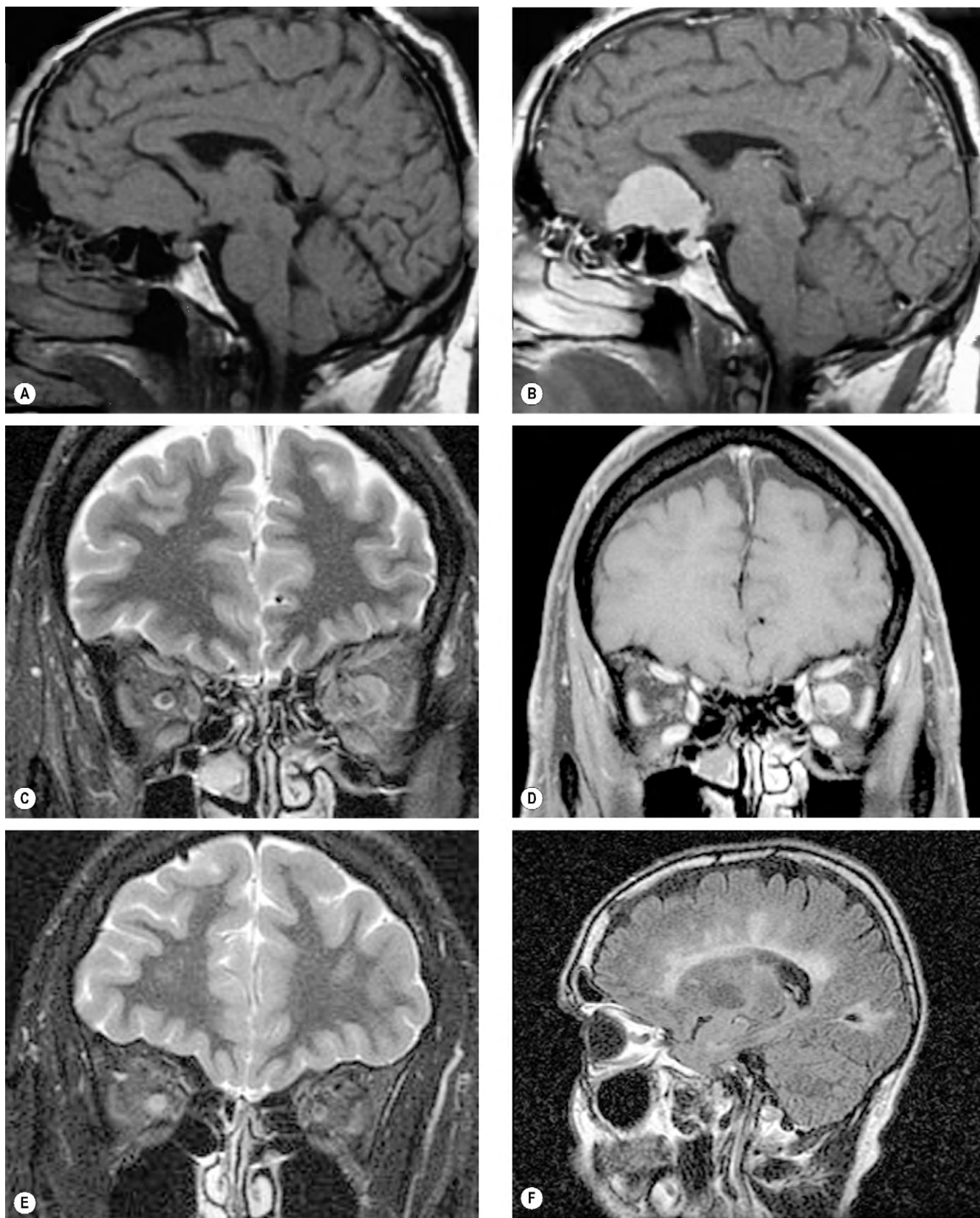


Fig. 19.3 Técnicas de realce. (A) Imagen sagital precontraste potenciada en T1 de un meningioma (B) la imagen poscontraste muestra realce del tumor; (C) la imagen coronal STIR muestra una masa de intensidad de señal intermedia que rodea el nervio óptico izquierdo y es compatible con un meningioma de la vaina del nervio óptico (D) la imagen coronal con saturación de grasa y potenciada en T1 del mismo paciente muestra un realce homogéneo ávido del meningioma (E) la imagen coronal STIR de una neuritis retrobulbar derecha muestra una señal alta en el nervio óptico, con dilatación del complejo de la vaina del nervio óptico; (F) la imagen sagital FLAIR muestra múltiples placas periventriculares de desmielinización.

(Cortesía de D. Thomas, figs. A y B; N. Sibtain, figs. C-F)

Angiografía

Angiografía por resonancia magnética

La angiografía por resonancia magnética (ARM) es un método no invasivo para conseguir imágenes de la circulación carotídea y vertebrobasilar intracraneal y extracraneal (fig. 19.4A) para evidenciar la presencia de estenosis, diseción, oclusión, malformaciones arteriovenosas y aneurismas. Esta técnica utiliza la sensibilidad del movimiento de la RM para visualizar el flujo sanguíneo en el interior de los vasos y no requiere contraste. Sin embargo, debido a que se basa en el flujo, los aneurismas trombosados pueden pasar inad-

vertidos y el flujo turbulento puede presentar problemas de interpretación. Además, la ARM no es fiable en la detección de aneurismas muy pequeños.

Angiografía por tomografía computarizada

La angiografía por tomografía computarizada (ATC) está surgiendo como método de elección en el estudio de los aneurismas intracraneales (fig. 19.4B). Permite obtener imágenes de corte extremadamente fino del cerebro después de administrar contraste intravenoso. Las imágenes de los vasos pueden reconstruirse en tres dimensiones y verse desde cualquier dirección. La prueba es segura y rápida y sin el

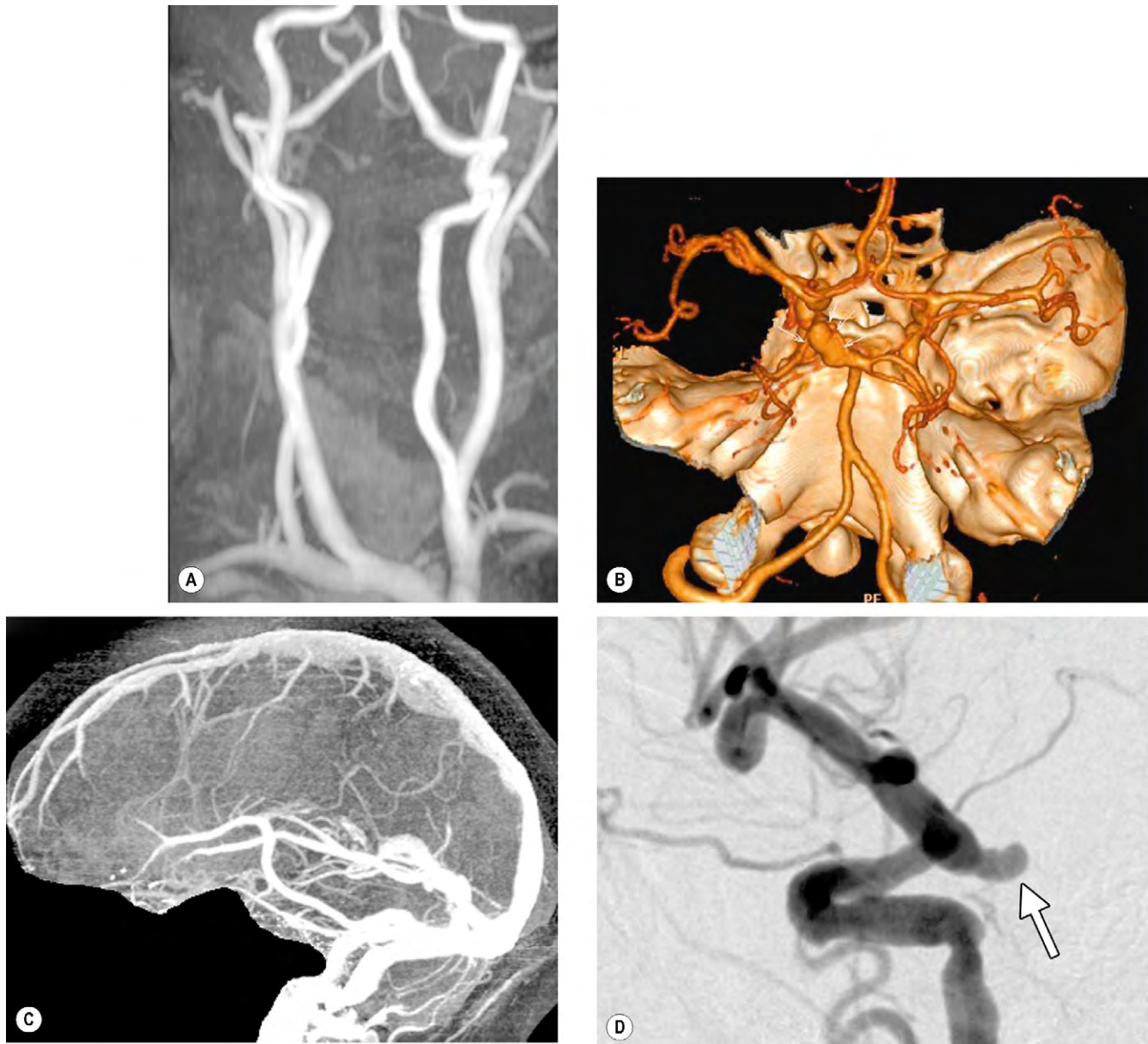


Fig. 19.4 Angiografía cerebral. (A) ARM normal de la circulación carotídea externa y vertebral; (B) la angiografía por TC muestra un aneurisma comunicante posterior izquierdo (flechas); (C) venografía por TC normal; (D) la angiografía convencional con catéter con sustracción muestra un aneurisma que nace en la arteria carotídea interna, en su unión con la arteria comunicante posterior (flecha).

(Cortesía de N. Sibtain, figs. A-C; J.D. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008.)

riesgo de ictus del 1% asociado a la angiografía convencional con catéter.

Venografía por tomografía computarizada

La venografía por tomografía computarizada (VTC) puede ser útil cuando la ARM está contraindicada o ante problemas para distinguir entre flujo lento y trombo en la RM. La técnica es similar a la ATC, excepto que las imágenes se obtienen en la fase venosa de realce del contraste (fig. 19.4C). Sin embargo, no es tan sensible como la ARM para detectar cambios parenquimatosos asociados y esto suele limitar su uso a casos dudosos.

Angiografía convencional con catéter

La angiografía convencional con catéter intraarterial suele realizarse con anestesia local. Se pasa un catéter por la arteria femoral hacia la carótida interna y las arterias vertebrales del cuello con guía fluoroscópica. Después de inyectar el contraste, se toman imágenes en rápida sucesión. La sustracción digital produce imágenes de los vasos llenos de contraste, sin estructuras de fondo como el hueso (fig. 19.4D). Hasta hace poco, esta técnica era la prueba de preferida para diagnosticar los aneurismas intracraneales, pero actualmente se reserva sobre todo para casos en los que la ATC es dudosa o negativa.

NERVIO ÓPTICO

Anatomía

Estructura General

1. **Fibras aferentes.** El nervio óptico transporta aproximadamente 1,2 millones de fibras nerviosas aferentes, cuyo origen está en las células ganglionares retinianas. La mayoría de

ellas establecen sinapsis en el núcleo geniculado lateral, aunque algunas llegan a otros centros, principalmente a los núcleos pretectales en el centroencefalo. Casi una tercera parte de las fibras permiten los 5° centrales del campo visual. En el interior del propio nervio óptico, las fibras nerviosas se dividen en unos 600 haces (cada uno de los cuales contiene 2.000 fibras) por tabiques fibrosos derivados de la piamadre (fig. 19.5).

2. Vainas circundantes

- a. La **vaina interna** es la delicada piamadre vascular.
- b. La **vaina externa** comprende la aracnoides y la duramadre, más resistente, que se halla en continuidad con la esclerótica; la fenestración del nervio óptico supone la perforación de esta vaina externa. El espacio subaracnoideo está en continuidad con el espacio subaracnoideo cerebral y contiene el LCR.

Subdivisiones anatómicas

El nervio óptico tiene unos 50mm de longitud desde el globo ocular hasta el quiasma. Puede dividirse en cuatro segmentos:

1. El segmento **intraocular** (papila o disco óptico, cabeza del nervio óptico) es el más corto, con 1 mm de profundidad y 1,5 mm de diámetro vertical.
2. El segmento **intraorbitario** tiene 25-30 mm de longitud y se extiende desde el globo ocular hasta el agujero óptico en el vértice orbitario. Su diámetro es de 3-4 mm, debido a la adición de vainas de mielina a las fibras nerviosas. En el ápex orbitario, el nervio está rodeado por el resistente anillo fibroso de Zinn, a partir del cual se originan los cuatro músculos rectos.
3. El segmento **intracanalicular** atraviesa el canal óptico y mide unos 6 mm. A diferencia de la porción intraorbitaria, está fijado al canal, ya que la duramadre se fusiona con el periostio.

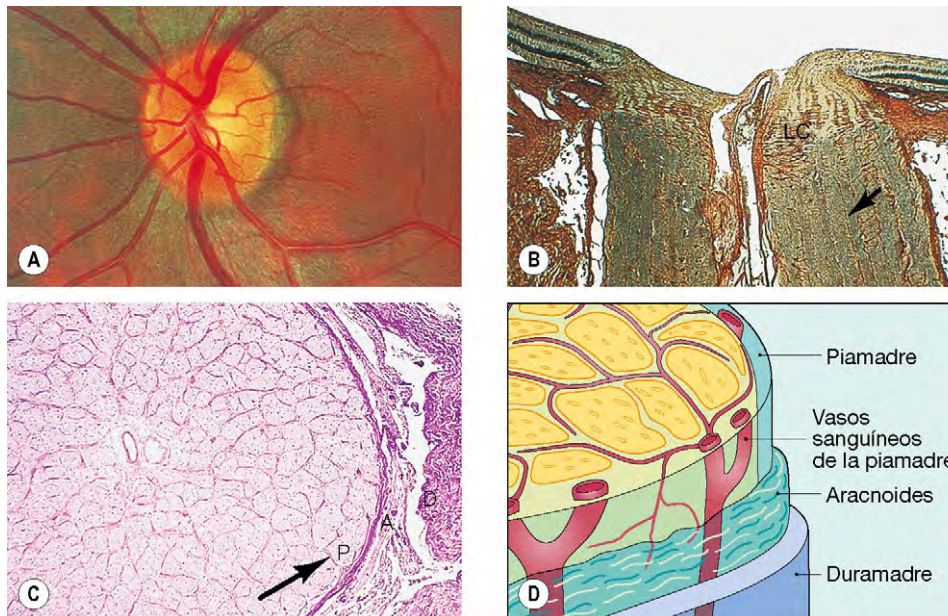


Fig. 19.5 Estructura del nervio óptico. (A) Aspecto clínico; (B) sección longitudinal, LC=lamina cribosa; (C) sección transversa, P=piamadre, A=aracnoideas, D=duramadre; (D) vainas de alrededor y vasos sanguíneos de la piamadre.

(Cortesía del Wilmer Institute, figs. A, B y C.)

4. El segmento **intracraneal** alcanza el quiasma y su longitud oscila entre 5 y 16 mm (promedio, 10 mm). Los segmentos intracraneales largos son especialmente vulnerables a resultar dañados por las lesiones adyacentes, como adenomas hipofisarios y aneurismas.

Potenciales evocados visuales

- Principio** (fig. 19.6). La prueba de los potenciales evocados visuales (PEV) es un registro de la actividad eléctrica de la corteza visual creada por estimulación de la retina. Las principales indicaciones son la monitorización de la función visual en recién nacidos y la investigación de la neuropatía óptica, especialmente asociada a desmielinización. También puede utilizarse para monitorizar la función de la vía macular.
- Técnica.** El estímulo es un destello de luz (destello de PEV) o un patrón en tablero de ajedrez blanco y negro en una pantalla que invierte periódicamente la polaridad (patrón de PEV). Se realizan varias pruebas y el potencial promedio se calcula por ordenador.
- Interpretación.** Se evalúan la latencia (retraso) y la amplitud del PEV. Los dos parámetros se encuentran afectados en la neuropatía óptica, con una prolongación de la latencia y un descenso de la amplitud. El PEV umbral (con tableros de diferentes tamaños) puede detectar disfunciones precoces o subclínicas porque las respuestas con tableros más pequeños pueden alterarse antes, mientras que las respuestas con tableros más grandes pueden mantenerse dentro de los límites normales.

Signos de disfunción del nervio óptico

- La **agudeza visual reducida** de cerca y de lejos es frecuente, aunque también puede producirse en una amplia variedad de otras alteraciones.
- Defecto de conducción pupilar aferente** (v. a continuación).

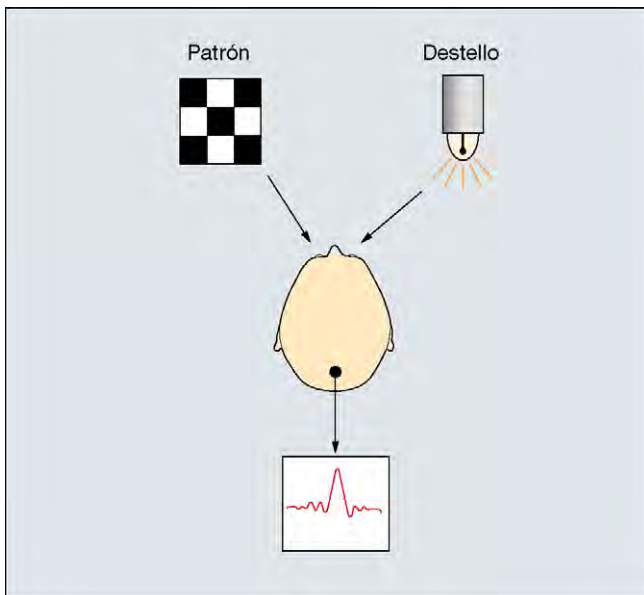


Fig. 19.6 Principios de los potenciales evocados visuales.

- Discromatopsia** (incapacidad de ver los colores), que afecta principalmente al rojo y al verde. Una forma sencilla de detectar un defecto de la visión de un color monocolor es pedir al paciente que compare el color de un objeto rojo.
- Disminución de la sensibilidad al brillo luminoso**, que, con frecuencia, persiste una vez normalizada la agudeza visual, por ejemplo después de un ataque de neuritis óptica.
- Disminución de la sensibilidad al contraste** (v. cap. 14).
- Defectos del campo visual**, que pueden ser de varios tipos, dependiendo de la patología subyacente, como depresión difusa del campo visual central, escotomas centrales, escotomas centrocecales, defectos del haz de fibras nerviosas y altitudinales (tabla 19.1).

Atrofia óptica

Atrofia óptica primaria

Aparece sin tumefacción previa de la cabeza del nervio óptico. La atrofia óptica primaria está causada por lesiones que afectan a las vías visuales desde la porción retrolaminar del nervio óptico hasta el cuerpo geniculado lateral. Las lesiones anteriores al quiasma óptico dan lugar a una atrofia óptica unilateral, mientras que las que afectan al quiasma y al tracto óptico causan cambios bilaterales.

1. Signos

- Papila blanca y plana, de bordes claramente delimitados (fig. 19.7A).
- Reducción del número de vasos sanguíneos pequeños en la superficie de la misma (signo de Kestenbaum).
- Atenuación de los vasos sanguíneos peripapilares y adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas.
- La atrofia puede ser difusa o sectorial, según la causa y el nivel de la lesión.
- La palidez temporal puede indicar una atrofia de fibras del haz papilomacular, que penetra en la cabeza del nervio óptico por el lado temporal.
- En las lesiones del quiasma o tracto óptico se produce una atrofia en banda causada por la afectación de las fibras que penetran en la papila óptica a nivel nasal y temporal, con conservación de las porciones superior e inferior.

Tabla 19.1 Defectos del campo visual focales en las neuropatías ópticas

1. Escotoma central <ul style="list-style-type: none"> Desmielinización Tóxico y nutricional Neuropatía óptica hereditaria de Leber Compresión
2. Aumento de la mancha ciega <ul style="list-style-type: none"> Papiledema Anomalías congénitas
3. Meridiano horizontal conservado <ul style="list-style-type: none"> Neuropatía óptica isquémica anterior Glaucoma Drusas en la papila
4. Defectos temporales superiores que no respetan el meridiano <ul style="list-style-type: none"> Papilas inclinadas

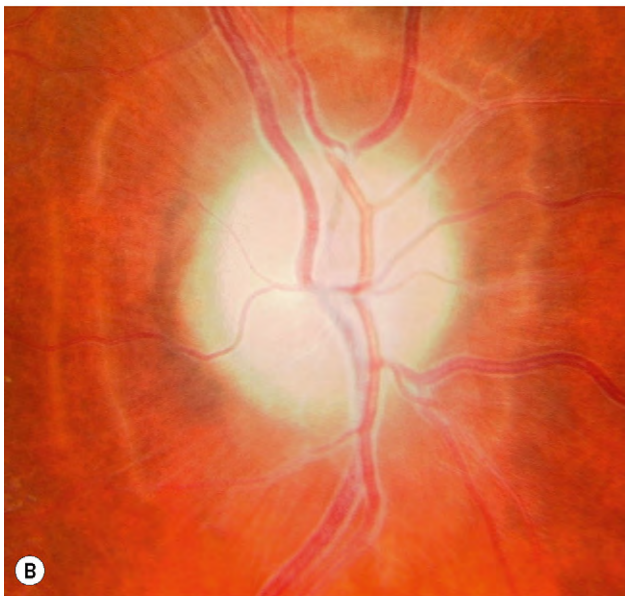
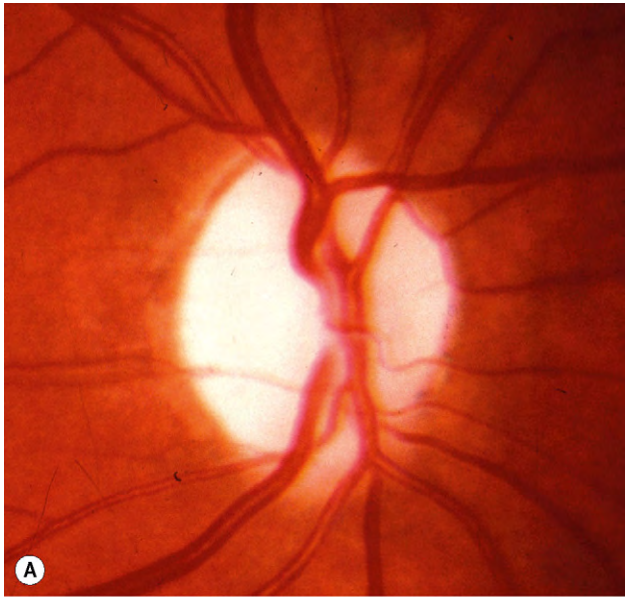


Fig. 19.7 Atrofia óptica. **(A)** Primaria, por compresión; **(B)** secundaria, por papiledema crónico; **(C)** posterior a vasculitis.

(Cortesía de P. Gili, fig. B.)

2. Causas

- Neuritis óptica.
- Lesiones compresivas, como tumores y aneurismas.
- Neuropatías ópticas hereditarias.
- Neuropatías ópticas tóxicas y nutricionales.
- Traumatismo.

Atrofia óptica secundaria

La atrofia óptica secundaria está precedida por edema crónico de la cabeza del nervio óptico.

1. Los **signos** varían según la causa. Los principales son (fig. 19.7B):

- Papila blanca o de color gris sucio y ligeramente elevada con márgenes mal delimitados debido a gliosis.
- Reducción del número de los pequeños vasos sanguíneos que cruzan la superficie papilar.
- «Marcas de agua» circundantes.

2. Las **causas** son papiledema crónico, neuropatía óptica isquémica anterior y papilitis.

Atrofia óptica consecutiva

La atrofia óptica consecutiva está causada por enfermedades de la retina interna o su irrigación sanguínea. Normalmente la causa se aprecia en el examen del fondo de ojo, y suele ser retinitis pigmentosa, vasculitis antigua (fig. 19.7C), necrosis retiniana y fotocoagulación retiniana excesiva.

Clasificación de neuritis óptica

La neuritis óptica es un proceso inflamatorio, infeccioso o desmielinizante que afecta al nervio óptico. Desde el punto de vista oftalmoscópico y etiológico puede clasificarse como se indica a continuación.

Clasificación oftalmoscópica

1. En la **neuritis retrobulbar**, la cabeza del nervio óptico es normal, por lo menos inicialmente, porque el proceso patológico no afecta a la cabeza del nervio óptico. Es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los adultos y suele asociarse con esclerosis múltiple (EM).
2. La **papilitis** se caracteriza por hiperemia y edema de la papila óptica, que puede asociarse a hemorragias peripapilares en llama (fig. 19.8). Pueden observarse células en el vítreo posterior. La papilitis es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los niños, aunque también puede afectar a los adultos.
3. La **neurorretinitis** se caracteriza por papilitis asociada con inflamación de la capa de fibras nerviosas retinianas y una figura macular en estrella (v. a continuación). Es el tipo menos frecuente y solo excepcionalmente es una manifestación de desmielinización.

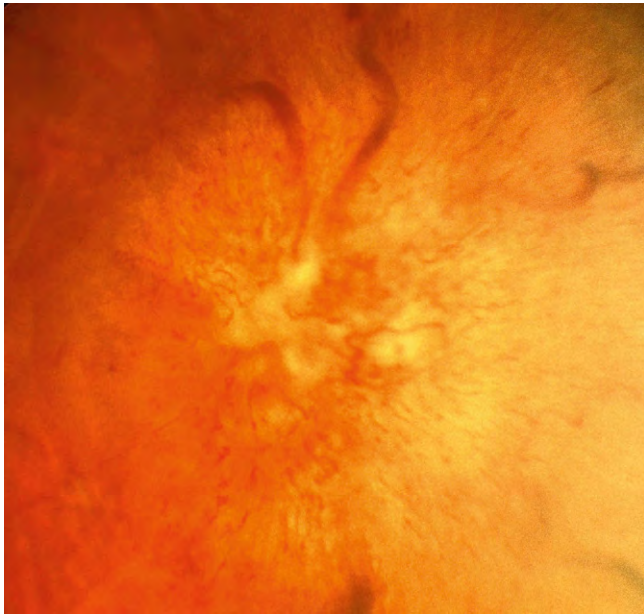


Fig. 19.8 Papilitis grave.
(Cortesía de R. Bates.)

Clasificación etiológica

1. **Desmielinización**, que es con diferencia la causa más frecuente.
2. **Parainfecciosa**, que puede seguir a una infección vírica o a una inmunización.
3. **Infecciosa**, que puede estar relacionada con los senos o con la fiebre por arañazo de gato, con sífilis, enfermedad de Lyme, meningitis criptocócica en los pacientes con sida y herpes zóster.
4. Las causas **no infecciosas** incluyen sarcoidosis y enfermedades autoinmunitarias sistémicas como lupus eritematoso sistémico (LES), poliarteritis nodosa y otras vasculitis.

Neuritis óptica desmielinizante

Generalidades

La desmielinización es un proceso patológico mediante el cual las fibras nerviosas normalmente mielinizadas pierden su capa aislante de mielina. La mielina es fagocitada por la microglía y los macrófagos, tras lo cual los astrocitos forman tejido fibroso en placas. Una enfermedad desmielinizante interrumpe la circulación nerviosa en los tractos de sustancia blanca en el cerebro, el tronco cerebral y la médula espinal. Las enfermedades que pueden causar problemas oculares son las siguientes:

1. **Neuritis óptica aislada**, en la que no hay indicios clínicos de desmielinización sistémica, aunque en una elevada proporción de casos la desmielinización aparece después.

2. **EM**, que es la causa más frecuente con diferencia (v. a continuación).
3. **Enfermedad de Devic** (neuromielitis óptica), una afección muy infrecuente que puede aparecer a cualquier edad. Se caracteriza por neuritis óptica bilateral y el desarrollo posterior de mielitis transversa (desmielinización de la médula espinal) en días o semanas.
4. **Enfermedad de Schilder**, una enfermedad generalizada muy infrecuente e implacablemente progresiva, con que se inicia antes de los 10 años de edad y que conduce a la muerte en 1 a 2 años. Puede producirse neuritis óptica bilateral sin mejoría posterior.

Esclerosis múltiple

La EM es una enfermedad desmielinizante idiopática remitente que afecta a la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC) (fig. 19.9A y B).

1. Suele **presentarse** en la tercera o cuarta décadas de vida de una de las dos siguientes formas:
 - a. Los episodios **recidivantes/remitentes** de desmielinización, con recuperación completa o incompleta, son con diferencia el patrón más frecuente. A los 10 años, un 50% de los pacientes desarrollan una enfermedad progresiva, con remisiones ocasionales.
 - b. La enfermedad **progresiva** desde el inicio, sin remisiones, afecta al 10% de los pacientes y es muy difícil de tratar.
2. **Signos**
 - a. La afectación de la **médula espinal** puede causar debilidad, rigidez, alteración de los esfínteres y pérdida sensitiva con una distribución en «pantalones».
 - b. La enfermedad del **tronco encefálico** puede producir diplopía, nistagmo, disartria y disfagia.
 - c. Las lesiones del **hemisferio cerebral** pueden producir hemiparesia, hemianopia y disfasia.
 - d. Los problemas **psicológicos** incluyen deterioro intelectual, depresión, euforia y demencia.
 - e. Las manifestaciones **transitorias** incluyen signo de Lhermitte (sensación eléctrica al flexionar el cuello), síndrome de disartria-desequilibrio-diplopía y fenómeno de Uhthoff (empeoramiento súbito de la visión u otros síntomas por el ejercicio o un aumento de la temperatura corporal).
3. **Pruebas**
 - a. La **punción lumbar** muestra leucocitosis, concentración de IgG >15% de las proteínas totales y bandas oligoclonales en la electroforesis de proteínas.
 - b. La **RM** muestra placas ovoides periventriculares y en el cuerpo calloso, con ejes largos perpendiculares a los bordes ventriculares (v. fig. 19.9C). Las placas de desmielinización aguda pueden resaltarse en imágenes potenciadas en T1 con gadolinio.
4. Las opciones de **tratamiento** en casos seleccionados incluyen corticoides sistémicos e interferón β -1a.
5. **Signos oftálmicos**
 - a. **Comunes:** neuritis óptica (habitualmente retrobulbar), oftalmoplejía internuclear y nistagmo.
 - b. **Infrecuentes:** desviación oblicua, parálisis de los nervios motores oculares y hemianopia.
 - c. **Excepcionales:** uveítis intermedia y periflebitis retiniana.

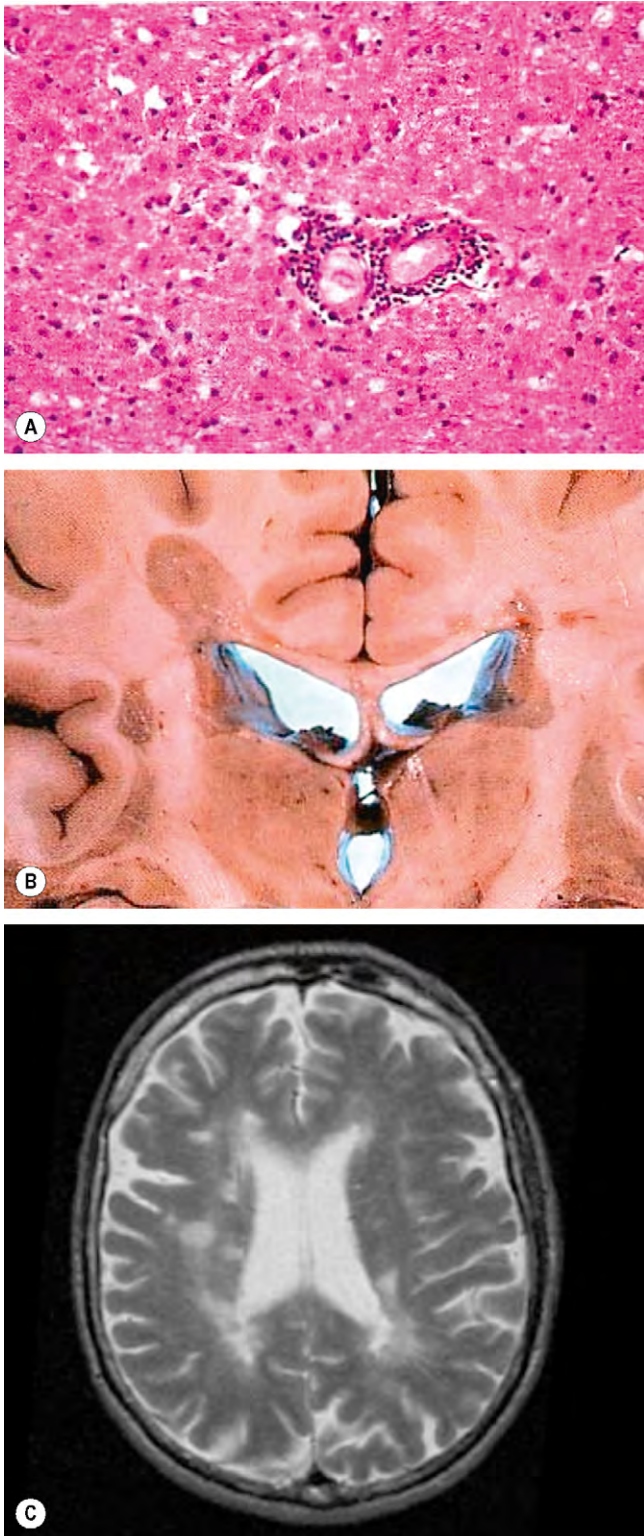


Fig. 19.9 Esclerosis múltiple. (A) La histología muestra una placa con manguito perivascular; (B) la muestra patológica muestra placas de desmielinización en la sustancia blanca periventricular; (C) la imagen axial de RM potenciada en T1 muestra placas periventriculares.

Asociación de neuritis óptica con esclerosis múltiple

Aunque algunos pacientes con neuritis óptica no presentan una enfermedad sistémica asociada clínicamente demostrable, existe una estrecha relación entre la neuritis óptica y la EM.

- Aproximadamente, el 15-20% de los pacientes con EM muestran neuritis óptica.
- Se produce en algún momento en el 50% de los pacientes con una EM establecida.
- El riesgo global de desarrollar una EM a los 10 años después de un episodio agudo de neuritis óptica es del 38%.
- Durante el primer episodio de neuritis óptica, los pacientes que también muestran lesiones en la señal T2 en la RM (v. fig. 19.9C) pero sin signos clínicos de EM, tienen un riesgo del 56% de desarrollar una EM clínica en 10 años; el riesgo es del 22% en los que no presentan lesiones.
- Aunque se observen lesiones en la RM, la EM clínica no se desarrolla en 10 años en el 44% de casos.
- En un paciente con neuritis óptica, el riesgo posterior de EM aumenta con el inicio del invierno, la positividad del HLA-DR2 y el fenómeno de Uhthoff.

Signos clínicos de neuritis óptica desmielinizante

1. Suelen **presentarse** entre los 20 y los 50 años de edad (media, hacia los 30 años), con afectación visual monocular subaguda. Algunos pacientes sufren fenómenos visuales positivos (fosfenos) caracterizados por diminutos destellos o chispas, blancos o de color. Las molestias o el dolor en o alrededor del ojo son habituales y, con frecuencia, empeoran con los movimientos oculares. Pueden preceder o acompañar a la pérdida visual, y suelen durar unos días. También puede existir cefalea frontal y dolor del globo ocular a la palpación.
2. **Signos**
 1. La agudeza visual suele encontrarse entre 3/10 y 1/10, aunque excepcionalmente puede ser peor.
 2. Otros signos de disfunción del nervio óptico (v. antes).
 3. La papila es normal en la mayoría de los casos (neuritis retrobulbar); el resto muestra papilitis.
 4. Puede observarse palidez temporal de la papila en el otro ojo, que indica neuritis óptica anterior.
3. **Defectos del campo visual** (fig. 19.10)
 - El más frecuente es la depresión difusa de la sensibilidad en todos los 30° centrales.
 - En orden de frecuencia, va seguido por defectos altitudinales/arqueados y por escotomas centrales/centrocecales.
 - Los defectos focales suelen ir acompañados de un elemento de depresión generalizada superpuesta.
4. **Evolución clínica.** La visión empeora entre varios días y 2 semanas y luego empieza a mejorar. La recuperación inicial es bastante rápida y después mejora lentamente en 6-12 meses.
5. **Pronóstico.** Aproximadamente el 75% de los pacientes recuperan una agudeza visual de 7/10 o mejor; el 85% se recupera a 5/10 o mejor, incluso si la visión era muy deficiente durante el ataque. Sin embargo, a pesar de la recuperación de la agudeza visual, hay otros parámetros de la función visual que suelen permanecer alterados, como la visión de los colores, la sensibilidad al contraste y la apreciación del brillo de la luz. Puede persistir un leve defecto pupilar

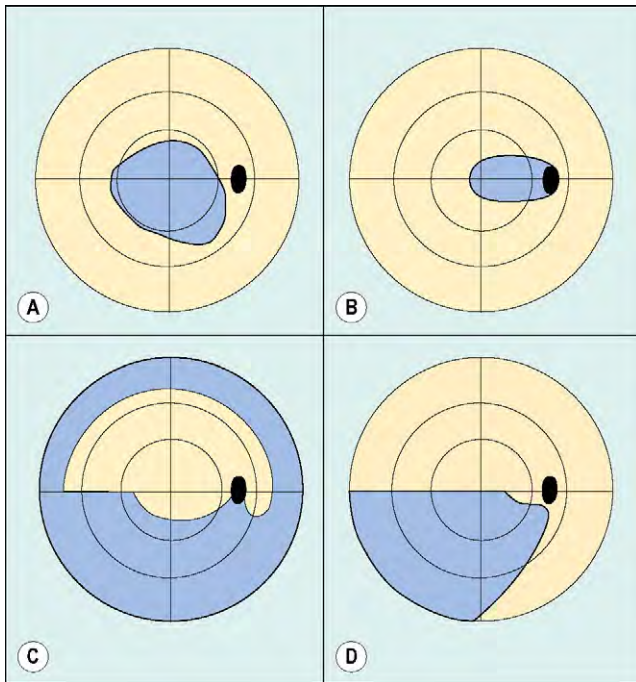


Fig. 19.10 Defectos del campo visual en la enfermedad del nervio óptico. (A) Escotoma central; (B) escotoma centrocecal; (C) haz de fibras nerviosas; (D) altitudinal.

aferente relativo y puede sobrevenir una atrofia óptica, especialmente en los pacientes con ataques recurrentes. Alrededor del 10% de los pacientes desarrolla neuritis óptica crónica, caracterizada por una pérdida visual lentamente progresiva o gradual, no asociada con períodos de recuperación.

Tratamiento de la neuritis óptica desmielinizante

- Indicaciones.** Cuando la agudeza visual en la primera semana de inicio es peor que 5/10, el tratamiento puede acelerar la recuperación en 2-3 semanas. Esto puede ser importante en los pacientes con mala visión en el otro ojo o en los que tienen necesidades profesionales, pero este pequeño beneficio debe sopesarse frente a los riesgos de utilizar dosis elevadas de corticoides. Sin embargo, el tratamiento no influye en el resultado visual final y la gran mayoría de pacientes no lo necesitan.
- Pautas**
 - Succinato sódico de metilprednisolona** por vía intravenosa en dosis de 1 g cada día durante 3 días, seguido de prednisona oral (1 mg/kg cada día) durante 11 días y posteriormente una reducción durante 3 días.
 - Interferón β -1a intramuscular** administrado durante el primer episodio de neuritis óptica. Es beneficioso para reducir el desarrollo de una EM clínica durante los siguientes 3 años en los pacientes de alto riesgo, a partir de la presencia de lesiones cerebrales subclínicas en la RM. Sin embargo, el beneficio es reducido y la mayoría de pacientes no empiezan el tratamiento con interferón hasta que han sufrido un segundo episodio de desmielinización clínica.

Neuritis óptica parainfecciosa

La neuritis óptica puede asociarse con diversas infecciones víricas, como sarampión, parotiditis, varicela, rubéola, tos

ferina y fiebre glandular. También puede aparecer después de la inmunización. Los niños resultan afectados con mucha mayor frecuencia que los adultos.

- Suele **presentarse** al cabo de 1-3 semanas de una infección vírica con pérdida visual grave aguda, que puede afectar a ambos ojos.
- Signos.** La papilitis bilateral es la regla; ocasionalmente, puede haber neurorretinitis o las papilas pueden ser normales.
- Tratamiento.** En la inmensa mayoría de los casos, no es necesario tratamiento porque el pronóstico de la recuperación visual espontánea es muy bueno. Sin embargo, cuando la pérdida visual es grave y bilateral o afecta al único ojo con visión, hay que considerar los corticoides intravenosos con antivíricos si es necesario.

Neuritis óptica infecciosa

- La neuritis óptica **de origen sinusal** es infrecuente y se caracteriza por ataques recurrentes de pérdida visual unilateral asociada con cefalea grave y sinusitis esfenoidal. Los posibles mecanismos incluyen propagación directa de la infección, vasculitis oclusiva y mucocele. El tratamiento se realiza con antibióticos sistémicos y, si está indicado, drenaje quirúrgico.
- La **fiebre por arañazo de gato** (linforreticulosis benigna) está causada por *Bartonella henselae* o, con menor frecuencia, por *Bartonella quintana*, que se inocula por un arañazo o mordedura de gato (v. cap. 11). Se han descrito numerosas manifestaciones oftalmológicas, especialmente neurorretinitis (v. más adelante).
- La **sífilis** puede causar papilitis aguda o neurorretinitis durante el estadio primario o secundario (v. cap. 11).
- La **enfermedad de Lyme** (borreliosis) es una infección por espiroquetas causada por *Borrelia burgdorferi*, que se transmite por la picadura de una garrapata (v. cap. 11). Puede causar neurorretinitis y, en algunos casos, neuritis retrobulbar aguda, que puede asociarse con otras manifestaciones neurológicas que pueden simular una EM.
- La **meningitis criptocócica** en los pacientes con sida puede asociarse con neuritis óptica aguda, que puede ser bilateral (v. cap. 11).
- El **virus de la varicela zóster** puede causar papilitis por propagación de una retinitis contigua (es decir, necrosis retiniana aguda, necrosis retiniana progresiva, v. cap. 11) o asociarse a un herpes zóster oftálmico. La neuritis óptica primaria es poco frecuente, aunque puede producirse en pacientes inmunodeprimidos, algunos de los cuales pueden presentar posteriormente retinitis vírica.

Neuritis óptica no infecciosa

Sarcoidosis

La neuritis óptica afecta al 1-5% de los pacientes con neurosarcoidosis. Ocasionalmente puede ser el signo de presentación de la sarcoidosis, pero suele desarrollarse durante la enfermedad sistémica establecida. La cabeza del nervio óptico puede tener un aspecto grumoso, indicativo de infiltración granulomatosa, y puede existir vitritis asociada (fig. 19.11). La respuesta al tratamiento con corticoides suele ser rápida, aunque la visión puede disminuir si el tratamiento se reduce o se interrumpe prematuramente; algunos pacientes requieren tratamiento con dosis bajas a largo plazo. El metotrexato



Fig. 19.11 Granuloma sarcoide de la cabeza del nervio óptico con turbidez vítrea suprayacente.

también puede utilizarse como complemento de los corticoides, o en monoterapia en los pacientes que no toleran los corticoides.

Autoinmunitaria

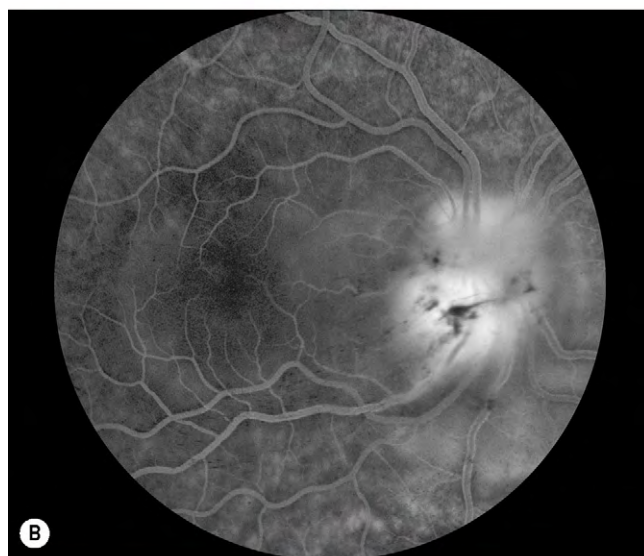
La afectación autoinmunitaria del nervio óptico puede producirse en forma de neuritis retrobulbar o neuropatía óptica isquémica anterior (v. más adelante). Algunos pacientes también pueden sufrir una pérdida visual lentamente progresiva, que indica la compresión del nervio óptico. El tratamiento se realiza con corticoides sistémicos y otros inmunosupresores.

Neurorretinitis

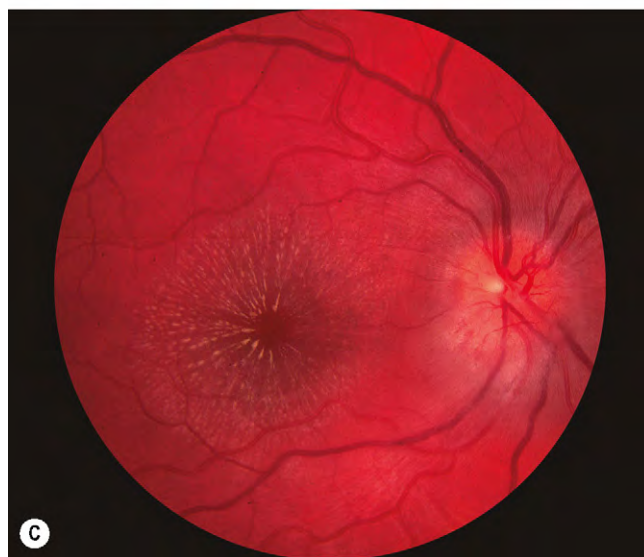
1. Se **presenta** con afectación visual, indolora y unilateral, que se inicia gradualmente y es más grave al cabo de una semana.
2. **Signos**
 - La agudeza visual está alterada en un grado variable.
 - Los signos de disfunción del nervio óptico suelen ser leves o ausentes porque la pérdida visual se debe en gran medida a la afectación macular.
 - Papilitis asociada a edema peripapilar y macular.
 - Puede existir ingurgitación venosa y hemorragias en forma de astilla en los casos graves (fig. 19.12A).
3. La **AGF** muestra extravasación difusa de los vasos superficiales de la papila (fig. 19.12B).
4. **Curso**
 - Aparece una estrella macular a medida que se suele resolver gradualmente el edema de papila (fig. 19.12C).
 - La estrella macular se resuelve después, con recuperación de la agudeza visual normal o casi normal en 6-12 meses en la mayoría de casos.
 - Algunos pacientes pueden desarrollar una afectación del otro ojo posteriormente.



A



B



C

Fig. 19.12 Progresión de la neurorretinitis. (A) Papilitis grave; (B) la fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia por extravasación; (C) varias semanas después, existe una estrella macular, pero el edema de papila es menos grave. (Cortesía de P. Saine.)

5. **Asociaciones sistémicas.** El 25% de casos son idiopáticos (neurorretinitis estrellada idiopática de Leber). La fiebre por arañazo de gato causa el 60% de los casos. Otras causas importantes incluyen sífilis, enfermedad de Lyme, parotiditis y leptospirosis.
6. El **tratamiento** varía según la causa subyacente. Los casos recurrentes idiopáticos pueden requerir tratamiento con corticoides y/o azatioprina.

Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica

1. **Patogenia.** La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA) está causada por la oclusión de las arterias ciliares posteriores cortas que produce un infarto total o parcial de la cabeza del nervio óptico.
2. Las **predisposiciones** incluyen amontonamiento estructural de la cabeza del nervio óptico, de forma que la excavación fisiológica es muy pequeña o está ausente, hipertensión, diabetes mellitus, hiperlipidemia, colagenosis vascular, síndrome de anticuerpos antifosfolípidicos, hiperhomocitemia, crisis hipotensivas súbitas, cirugía de cataratas, síndrome de apnea del sueño y disfunción eréctil.
3. Se **presenta** en la sexta y séptima décadas de vida con una pérdida de visión monocular, repentina e indolora, que no se asocia con síntomas visuales transitorios premonitorios. La pérdida visual suele descubrirse al despertarse, lo que sugiere que la hipotensión nocturna puede desempeñar una función importante.
4. **Signos**
 - La agudeza visual, en alrededor del 30% de los pacientes, es normal o está ligeramente reducida. El resto presenta una afectación moderada o grave.
 - Los defectos del campo visual suelen ser altitudinales pero también pueden verse defectos arqueados, cuadránticos, centrales y paracentrales.
 - La discromatopsia suele ser proporcional al grado de afectación visual, al contrario que la neuritis óptica, en la que la visión de los colores suele estar gravemente afectada aunque la agudeza visual sea razonablemente buena.
 - La papila está pálida, con edema difuso o sectorial, con frecuencia con algunas hemorragias peripapilares en forma de astilla (fig. 19.13).
 - El edema se resuelve de forma gradual y la palidez persiste 3-6 semanas después del inicio.
5. Las **pruebas especiales** incluyen presión arterial, perfil lipídico y glucemia en ayunas. También es muy importante excluir una arteritis de células gigantes oculta (v. a continuación).
6. **Tratamiento.** No existe ningún tratamiento definitivo, aunque debe tratarse cualquier enfermedad predisponente sistémica subyacente. Aunque el ácido acetilsalicílico es eficaz para reducir los episodios vasculares sistémicos, y con frecuencia se prescribe a los pacientes con NOIANA, no parece reducir el riesgo de afectación del otro ojo.
7. **Pronóstico.** En la mayoría de pacientes no existe más pérdida de visión, aunque se producen recurrencias en alrededor del 6% de los casos. El otro ojo se afecta en el 10% de los pacientes a los 2 años, y en el 15% al cabo de 5 años, una incidencia inferior a la supuesta antes. Cuando resulta afectado el otro ojo, la atrofia óptica en un ojo y el edema de papila en el otro dan lugar a un «seudosín-

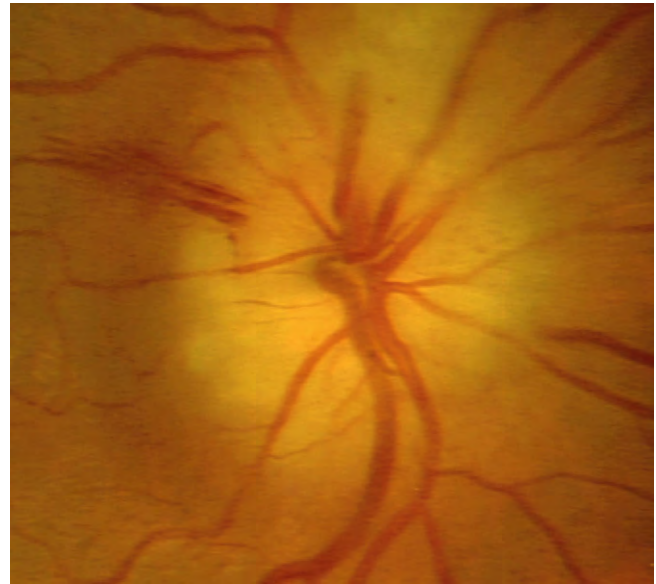


Fig. 19.13 Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica. (Cortesía de P. Gili.)

drome de Foster Kennedy». Dos factores de riesgo importantes para la afectación del otro ojo son la mala agudeza visual en el primer ojo y la diabetes mellitus.

Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica

La neuropatía óptica isquémica anterior arterítica (NOIAA) está causada por una arteritis de células gigantes (ACG).

Diagnóstico de la arteritis de células gigantes

La ACG es una arteritis necrosante granulomatosa (fig. 19.14A), que suele aparecer en las arterias de calibre grande y medio, especialmente en la superficial temporal, oftálmica, ciliar posterior y vertebral proximal. La gravedad y la extensión de la afectación se asocian a la cantidad del tejido elástico en la media y la adventicia. Las arteriales intracraneales, que tienen poco tejido elástico, suelen estar conservadas.

1. Suele **presentarse** en la edad avanzada con las siguientes manifestaciones:
 - Es habitual el dolor del cuero cabelludo a la palpación, que se nota por primera vez al peinarse.
 - La cefalea puede localizarse en la zona frontal, occipital o temporal o ser más generalizada.
 - La claudicación mandibular (dolor al hablar o masticar) causada por la isquemia de los músculos maseteros es prácticamente patognomónica.
 - La polimialgia reumática se caracteriza por dolor y rigidez de grupos musculares proximales (habitualmente, los hombros). Los síntomas suelen ser peores por la mañana y después del ejercicio y pueden preceder a los síntomas craneales en muchos meses.
 - Los síntomas inespecíficos, como dolor cervical, pérdida de peso, fiebre, sudores nocturnos, malestar general y depresión, son frecuentes.
 - La ceguera de inicio súbito, con molestias sistémicas mínimas (arteritis oculta) es infrecuente.

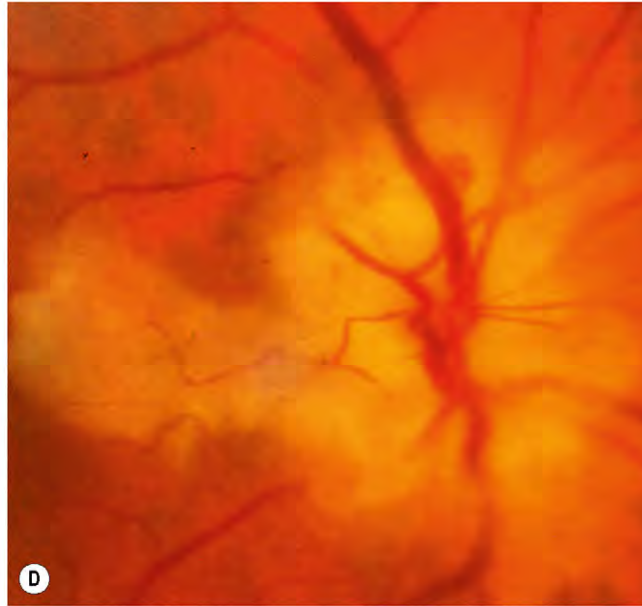
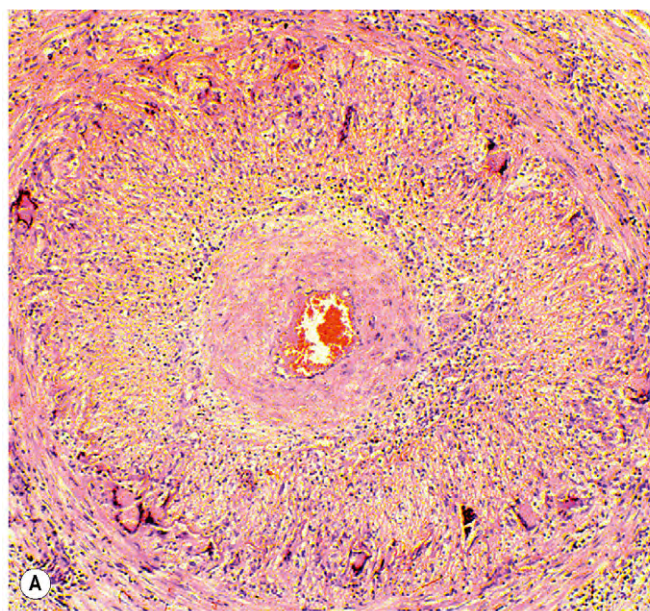


Fig. 19.14 Arteritis de células gigantes. (A) La histología muestra inflamación granulomatosa transmural, alteración de la lámina elástica interna, proliferación de la íntima y estenosis pronunciada de la luz; (B) la superficie de la arteria temporal es apulsátil, nodular y engrosada; (C) neuropatía óptica isquémica; (D) neuropatía óptica isquémica y oclusión de la arteria ciliarretiniana.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann 2002, fig. A; S. Farley, T. Cole y S. Rimmer, fig. C; S.S. Hayreh, figs. C y D.)

2. Otros signos

- La arteritis temporal superficial se caracteriza por el engrosamiento de las arterias, que son dolorosas a la palpación, están inflamadas y son nodulares (fig. 19.14B), y que además no pueden aplanarse contra el cráneo.
- Al inicio hay pulsación, pero más adelante desaparece, un signo claramente indicativo de ACG, porque es muy infrecuente hallar una arteria temporal superficial no pulsátil en un individuo sano. El mejor lugar para explorar la pulsación es directamente delante del pabellón auditivo.
- En casos muy infrecuentes puede aparecer gangrena en el cuero cabelludo.
- Las complicaciones infrecuentes incluyen aneurismas disecantes, insuficiencia valvular aórtica, infarto de

miocardio, insuficiencia renal e ictus del tronco encefálico.

3. La **velocidad de sedimentación globular (VSG)** suele ser muy alta, con cifras superiores a 60 mm/h, aunque es normal en aproximadamente el 20% de los pacientes.
4. Las **concentraciones sanguíneas de plaquetas** pueden ser superiores a las cifras normales.
5. La **proteína C reactiva (PCR)** siempre está elevada y puede ser útil si la VSG es dudosa.
6. Si se sospecha una ACG debe realizarse una **biopsia de la arteria temporal (BAT)**.
 - Nunca deben aplazarse los corticoides a la espera de la biopsia; lo ideal es realizarla en los 3 días siguientes al inicio del tratamiento.

- Los corticoides sistémicos durante más de 7-10 días pueden suprimir las pruebas histológicas de arteritis activa, aunque no siempre sucede.
- En pacientes con afectación ocular es aconsejable realizar la biopsia en el lado ipsilateral. El lugar ideal es la sien porque reduce el riesgo de lesión nerviosa mayor.
- Deben biopsiarse al menos 2,5 cm de la arteria y examinarse cortes seriados por el fenómeno de las lesiones segmentarias, en las que se alternan segmentos de pared arterial histológicamente normal con segmentos de inflamación granulomatosa.

Tratamiento de la arteritis de células gigantes

El tratamiento consiste en corticoides sistémicos, cuya duración está determinada por los síntomas y las cifras de VSG o la PCR. Sin embargo, los síntomas pueden reaparecer sin el aumento correspondiente de la VSG o la PCR o viceversa. La mayoría de pacientes necesita tratamiento durante 1-2 años, aunque algunos requieren un tratamiento de mantenimiento indefinido. La PCR puede tener un papel importante para controlar la actividad de la enfermedad porque parece disminuir más rápidamente que la VSG en respuesta al tratamiento.

Manifestaciones oftálmicas de la arteritis de células gigantes

NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR ARTERÍTICA

La NOIAA afecta al 30-50% de los pacientes no tratados, de los que una tercera parte sufre afectación del otro ojo, habitualmente en la semana siguiente a la afectación del primero. La neuropatía óptica isquémica posterior es mucho menos frecuente (v. a continuación).

1. Se **presenta** con pérdida de visión unilateral repentina y profunda, que puede ir acompañada de dolor periocular e ir precedida de oscurecimientos visuales y destellos brillantes transitorios. La afectación bilateral simultánea es infrecuente. Suele aparecer en las primeras semanas del inicio de la ACG, aunque en el momento de la presentación aproximadamente en el 20% de los pacientes no se observan síntomas sistémicos (es decir, ACG oculta).
2. **Signos**
 - La pérdida visual grave es la regla, generalmente hasta PL o peor.
 - Una papila sorprendentemente pálida («blanco calcáreo») y edematosa es especialmente indicativa de una ACG (fig. 19.14C).
 - En ocasiones la NOIAA puede combinarse con una oclusión de la arteria ciliarretiniana (fig. 19.14D).
 - El edema se resuelve gradualmente en 1-2 meses y aparece una atrofia óptica grave.
3. El objetivo del **tratamiento** es prevenir la ceguera del otro ojo, aunque aún puede afectarse en el 25% de casos, a pesar de una administración precoz y adecuada de corticoides, habitualmente en los 6 días siguientes del inicio del tratamiento. La pérdida visual suele ser profunda y es improbable que mejore con tratamiento inmediato. La pauta es la siguiente:
 - a. **Metilprednisolona intravenosa**, 1 g/día durante 3 días seguida de prednisolona oral en dosis de 1-2 mg/kg/día. A los 3 días se reduce la dosis oral a 60 mg durante una semana y luego a 50 mg otra semana. La dosis diaria se reduce luego 5 mg semanales hasta llegar a 10 mg.

- b. Como alternativa puede administrarse **prednisolona oral** sola en algunas circunstancias (p. ej., presentación tardía o contraindicaciones sistémicas al tratamiento intravenoso).
 - c. Debe iniciarse un **tratamiento antiplaquetario** (p. ej., 150 mg/día de ácido acetilsalicílico).
 - d. Pueden utilizarse **inmunosupresores** como adyuvantes en casos resistentes a los corticoides o como ahorradores de corticoides cuando se necesita un tratamiento prolongado.
4. El **pronóstico** es muy malo, porque la pérdida visual suele ser permanente, aunque muy excepcionalmente la administración inmediata de corticoides sistémicos puede asociarse con una recuperación visual parcial.

Otras manifestaciones

1. Los **ataques isquémicos transitorios** (*amaurosis fugax*) pueden preceder al infarto de la cabeza del nervio óptico.
2. La oclusión de la arteria ciliarretiniana puede combinarse con una NOIAA.
3. La **oclusión de la arteria central de la retina** suele combinarse con la oclusión de una arteria ciliar posterior. Esto se debe a que la arteria central de la retina a menudo nace de la arteria oftálmica por un tronco común con una o más arterias ciliares posteriores. Sin embargo, la oftalmoscopia muestra la oclusión sólo de la arteria central de la retina; la oclusión ciliar asociada puede detectarse solo por AGF.
4. El cuadro clínico del **síndrome isquémico ocular** por afectación de la arteria oftálmica es infrecuente.
5. La **diplopía** transitoria o constante puede estar causada por la isquemia de los nervios motores oculares o de los músculos extraoculares.

Neuropatía óptica isquémica posterior

La neuropatía óptica isquémica posterior (NOIP) es mucho menos frecuente que la variedad anterior. Está causada por isquemia en la porción retrolaminar del nervio óptico, que está irrigado por el plexo capilar pial circundante; sólo un pequeño número de capilares realmente penetra en el nervio y se extiende a su porción central entre los tabiques piales. El diagnóstico de la NOIP se realiza una vez excluidas otras causas de neuropatía óptica retrobulbar, como compresión o inflamación. La NOIP se produce en los tres siguientes contextos.

1. La NOIP **quirúrgica** se desarrolla después de varios procedimientos, sobre todo los que afectan al corazón y a la columna vertebral. Los mayores factores de riesgo parecen ser la anemia y la hipotensión hipovolémica. La afectación bilateral es habitual y el pronóstico visual es malo.
2. La NOIP **arterítica** se asocia con la arteritis de células gigantes y comporta un pronóstico visual malo.
3. La NOIP **no arterítica** se asocia con los mismos factores de riesgo sistémicos que la NOIANA, pero no con papilas ópticas atestadas. El pronóstico visual es similar al de la NOIANA.

Papilopatía diabética

La papilopatía diabética es una enfermedad poco frecuente que puede producirse tanto en la diabetes de tipo 1 como en la de tipo 2. La patogenia no está clara, aunque puede ser el resultado de la enfermedad de los pequeños vasos.

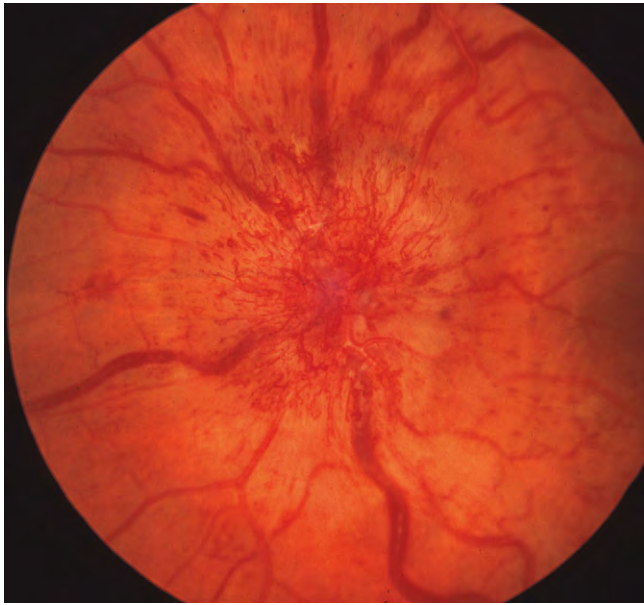


Fig. 19.15 Papilopatía diabética.

(Cortesía de S.S. Hayreh.)

1. Suele presentarse con una disfunción más leve del nervio óptico y una progresión más lenta que en la NOIANA o en la neuritis óptica.
2. **Signos**
 - La agudeza visual suele ser de 5/10 o mejor.
 - Edema leve e hiperemia papilar, unilateral o bilateral.
 - La telangiectasia en la superficie papilar es frecuente (fig. 19.15), y cuando es importante, puede confundirse con neovascularización.
3. El **curso** suele ser de varios meses, con mejoría espontánea final, aunque algunos casos mantienen una pérdida visual entre leve y moderada.
4. El **tratamiento** con corticoides sistémicos ofrece beneficios cuestionables y tiende a afectar el control diabético, aunque existen pruebas ocasionales de que las inyecciones bajo la cápsula de Tenon posteriores pueden ser beneficiosas.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL) es una enfermedad infrecuente asociada a mutaciones del ADN mitocondrial heredadas por vía materna, sobre todo la mutación 11778. El trastorno suele afectar a los hombres de entre 15 y 35 años, aunque en casos atípicos el trastorno puede afectar a las mujeres y manifestarse a cualquier edad entre los 10 y los 60 años. Por tanto, debe considerarse este diagnóstico en cualquier paciente con una neuropatía óptica bilateral, independientemente de la edad. Los portadores no afectados muestran engrosamiento de las fibras retinianas temporales por OCT.

1. Suele **presentarse** con pérdida visual unilateral, aguda o subaguda, grave e indolora. El otro ojo resulta afectado de forma similar al cabo de días o semanas.
2. Los **signos** durante el estadio agudo son sutiles y pueden pasar desapercibidos fácilmente; en algunos pacientes la papila óptica puede aparecer completamente normal.
 - En casos típicos, existe hiperemia de la papila, con ocultación de los bordes (fig. 19.16).



Fig. 19.16 Fase aguda de la neuropatía óptica de Leber.

- Capilares dilatados en la superficie de la papila que pueden extenderse a la retina adyacente (microangiopatía telangiectásica), edema de la capa de fibras nerviosas peripapilares (seudoedema de papila), y dilatación y tortuosidad de la vascularización del polo posterior.
 - Posteriormente los vasos telangiectásicos retroceden y el pseudoedema se resuelve.
 - Se instaura la atrofia óptica grave con marginación de la capa de fibras nerviosas, más pronunciada en el haz papilomacular.
 - Puede presentarse microangiopatía telangiectásica asintomática en los familiares del sexo femenino.
 - De forma sorprendente, las reacciones pupilares a la luz pueden permanecer bastante conservadas.
3. La **AGF** muestra ausencia de pérdida de colorante.
 4. Los defectos **del campo visual** suelen consistir en escotomas centrocecales.
 5. El **tratamiento** suele ser ineficaz, aunque se han probado algunas actuaciones, incluidos corticoides, hidroxicoBALAMINA e intervención quirúrgica. Sin embargo, hay que recomendar a los pacientes que dejen de fumar y de consumir alcohol en exceso para prevenir el posible estrés sobre la producción de energía mitocondrial.
 6. El **pronóstico** es malo, aunque puede haber cierta recuperación visual en un pequeño grupo de casos, incluso años después. La mayoría de los pacientes sufre pérdida visual grave, bilateral y permanente, con agudeza visual final de 1/10 o inferior. Los pacientes con la mutación 11778 tienen el peor pronóstico.

Atrofias ópticas hereditarias

Las atrofias ópticas hereditarias (neuropatías) constituyen un grupo heterogéneo de trastornos muy infrecuente que se manifiestan principalmente por atrofia óptica bilateral.

Atrofia óptica de tipo Kjer

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. Suele **presentarse** en la primera o segunda décadas de la vida con pérdida visual insidiosa.

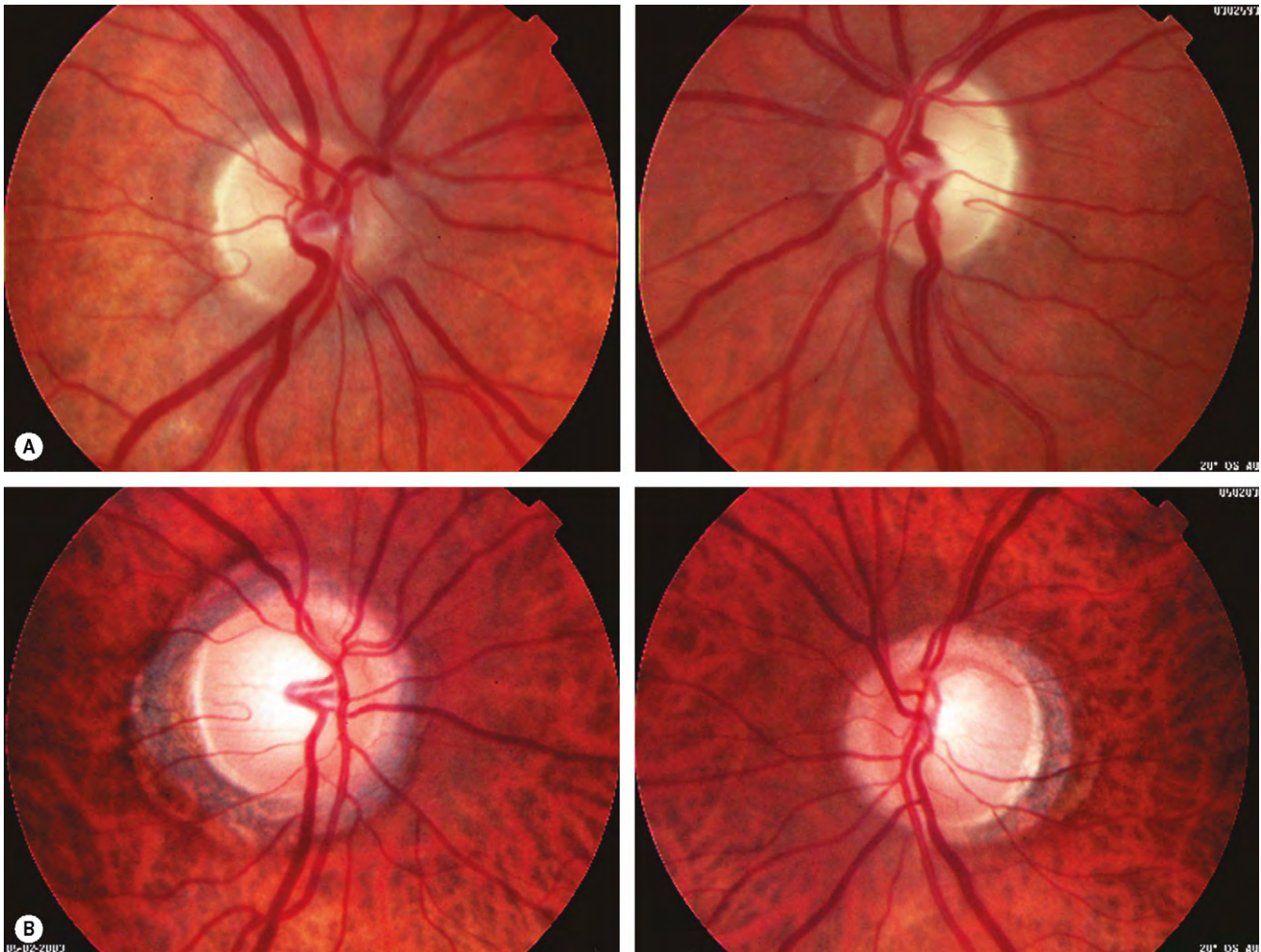


Fig. 19.17 Atrofia óptica hereditaria. (A) Palidez de la papila temporal bilateral; (B) palidez difusa bilateral.

3. La **atrofia óptica** puede ser sutil y temporal (fig. 19.17A) o difusa (fig. 19.17B).
4. El **pronóstico** es variable, con agudeza visual final de 5/10-1/10, y presenta una variación considerable intrafamiliar e interfamiliar. Es habitual una progresión muy lenta durante décadas.
5. No hay **alteraciones sistémicas** en la mayoría de los casos, aunque algunos desarrollan una pérdida auditiva neurosensorial.

Síndrome de Behr

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. Suele **presentarse** durante la primera década de vida, con pérdida visual que se estabiliza después de un período de progresión variable.
3. **Atrofia óptica** difusa.
4. El **pronóstico** es variable, con pérdida visual moderada o grave y nistagmo.
5. Las **asociaciones sistémicas** son marcha espástica, ataxia y retraso mental.

Síndrome De Wolfram

El síndrome de Wolfram también se denomina DIDMOAD, del inglés *diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy deafness* (diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica y sordera).

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. **Se presenta** entre los 5 y los 21 años.
3. La **atrofia óptica** es difusa y grave, y puede asociarse con excavación de la papila.
4. El **pronóstico** es muy malo, con una agudeza visual final inferior a 1/10.
5. Las **alteraciones sistémicas** (además de DIDMOAD) son anosmia, ataxia, convulsiones, retraso mental, talla baja, alteraciones endocrinas y aumento de las proteínas en el LCR.

Neuropatía óptica nutricional

La neuropatía óptica nutricional (ambliopía por tabaco-alcohol) suele afectar a grandes bebedores y fumadores de pipa o puros con carencias de proteínas y vitaminas del grupo B. La mayoría de pacientes han descuidado su dieta y obtienen las calorías del alcohol. Algunos de los afectados también presentan una absorción defectuosa de la vitamina B12 y pueden desarrollar anemia perniciosa.

1. **Se presenta** con afectación visual de inicio insidioso, progresiva, bilateral y habitualmente simétrica, junto con discromatopsia.

- Signos.** Las papilas ópticas son normales en el momento de la presentación en la mayoría de los casos. Algunos pacientes muestran una ligera palidez temporal, hemorragias en forma de astillas en o alrededor de la papila o edema de papila mínimo.
- Los **defectos del campo visual** son escotomas bilaterales relativamente simétricos, centrocecales. Es difícil definir los bordes de los defectos con un objeto blanco, pero son más fáciles de representar y mayores cuando se utiliza un objeto rojo.
- El **tratamiento** incluye inyecciones semanales de 1.000 U de hidroxibalamina durante 10 semanas. También se administran multivitaminas, como tiamina (100 mg dos veces al día) y folato (1 mg al día) y debe recomendarse a los pacientes que sigan una dieta bien equilibrada y dejen de beber y de fumar.
- El **pronóstico** es bueno en los casos precoces siempre que los pacientes sigan el tratamiento, aunque la recuperación visual puede ser lenta. En los casos avanzados y sin respuesta, existe una pérdida visual permanente por atrofia óptica.

Papiledema

Patogenia

El papiledema es una tumefacción de la cabeza del nervio óptico secundaria a un aumento de la PIC. Casi siempre es bilateral, aunque también puede ser asimétrica. Todas las otras causas de edema papilar no asociado con la elevación de la presión intracraneal se denominan «edema del disco» y suelen asociarse con un deterioro visual persistente. En todos los pacientes con papiledema hay que sospechar la existencia de una masa intracraneal, hasta que haya pruebas de lo contrario. Sin embargo, no todos los pacientes con aumento de la PIC tienen necesariamente papiledema. Los tumores de los hemisferios cerebrales tienden a producir papiledema más tarde que los situados en la fosa posterior. Los pacientes con historia de papiledema pueden presentar un aumento sustancial de la PIC sin volver a tener papiledema debido a la cicatrización glial de la cabeza del nervio óptico.

Líquido cefalorraquídeo y causas de hipertensión intracraneal

- Circulación** (fig. 19.18A)
 - El LCR se forma en el plexo coroideo en ambos ventrículos cerebrales.
 - Abandona los ventrículos laterales para entrar en el tercer ventrículo a través del orificio de Munro.
 - Desde el tercer ventrículo fluye a través del acueducto de Silvio hasta el cuarto ventrículo.
 - Desde el cuarto ventrículo, el LCR pasa a través de los orificios de Luschka y Magendie para entrar en el espacio subaracnoideo, una parte fluye alrededor de la médula espinal y el resto baña los hemisferios cerebrales.
 - Se absorbe al interior del sistema de drenaje venoso cerebral a través de las vellosidades aracnoideas.
- La **presión de salida normal** del LCR en la punción lumbar es inferior a 80 mmH₂O en los lactantes, inferior a 90 mmH₂O en los niños e inferior a 210 mmH₂O en los adultos.
- Causas de hipertensión intracraneal** (fig. 19.18B).
 - Hipertensión intracraneal benigna («seudotumor cerebri»).
 - Obstrucción del sistema ventricular por lesiones congénitas o adquiridas.

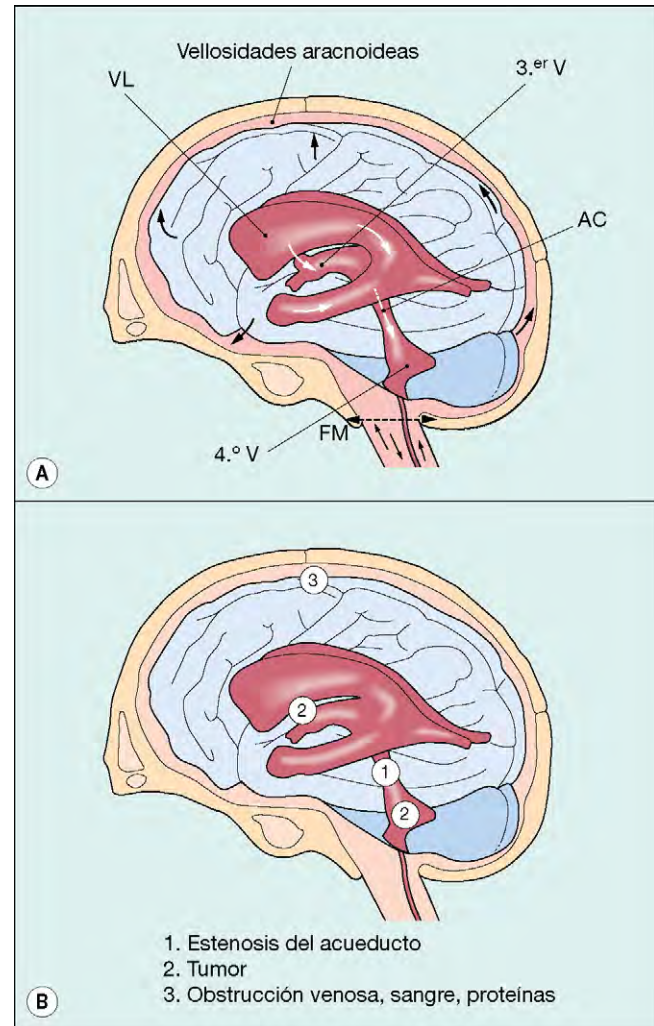


Fig. 19.18 (A) Circulación del LCR; (B) causas de hipertensión intracraneal (FM = foramen magnum; VL = ventrículo lateral; AC = acueducto de Silvio).

- Lesiones intracraneales que ocupan espacio, incluida la hemorragia.
- Afectación de la absorción del LCR a través de las vellosidades aracnoideas, antes lesionadas por meningitis, hemorragia subaracnoidea o traumatismo cerebral.
- Trombosis del seno venoso cerebral.
- Edema cerebral difuso por traumatismo cerebral contuso.
- Hipertensión sistémica grave.
- Hipersecreción de LCR por un tumor del plexo coroideo, que es muy infrecuente.

Diagnóstico de la hipertensión intracraneal

- Las **cefaleas** pueden iniciarse en cualquier momento del día, pero suelen aparecer pronto por la mañana y despertar al paciente durante el sueño. Tienden a empeorar progresivamente y los pacientes suelen acudir al hospital antes de 6 semanas. Pueden ser generalizadas o localizadas, e intensificarse al toser, con movimientos de la cabeza o al inclinarse. Los pacientes con dolor de cabeza durante toda la vida suelen referir un cambio de las características de los mismos. Muy excepcionalmente, puede no haber cefalea.

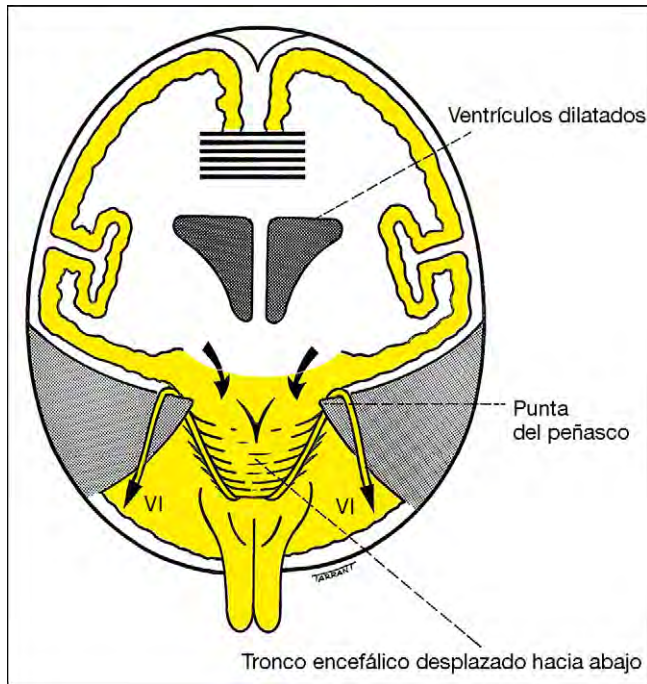


Fig. 19.19 Mecanismo de la parálisis del VI par que deriva de la presión intracraneal aumentada.

2. **Náuseas y vómitos repentinos**, a menudo a chorro, que pueden aliviar parcialmente el dolor de cabeza. Los vómitos pueden aparecer como un signo aislado o preceder al inicio de la cefalea en meses, especialmente en los pacientes con tumores del cuarto ventrículo.
3. **Deterioro de la conciencia** que puede ser ligero, con obnubilación y somnolencia. Un deterioro acusado de la conciencia indica distorsión del tronco cerebral con herniación tentorial o amigdalár y requiere una intervención inmediata.
4. **Síntomas visuales**
 - a. Los **oscurecimientos visuales transitorios** durante algunos segundos son frecuentes en los pacientes con papiledema.
 - b. La **diplopía horizontal** por parálisis del VI par craneal está causada por la compresión de uno o los dos VI pares craneales sobre la punta del peñasco (fig. 19.19); por tanto, es un signo de falsa localización.
 - c. El **fallo visual** aparece tarde con atrofia óptica secundaria, debido a papiledema de larga duración (v. más adelante).
5. **Pruebas.** La RM, la TC y la ecografía en modo B muestran un aumento del diámetro del nervio óptico en la mayoría de los casos.

Etapas del papiledema

1. **Precoz** (fig. 19.20A)
 - No hay síntomas visuales y la agudeza visual es normal.
 - Hiperemia leve de la papila, con conservación de la excavación óptica.
 - Estriaciones nerviosas retinianas peripapilares y márgenes papilares (inicialmente nasal; después, superior, inferior y temporal) mal definidos.
 - Hay pérdida del pulso venoso espontáneo anterior (esto puede no ser significativo porque también puede ser inexistente en un 20% de los individuos sanos).

Tabla 19.2 Causas de elevación de la papila óptica

1. Papiledema
2. Hipertensión acelerada
3. Neuropatía óptica anterior <ul style="list-style-type: none"> • Isquémica • Inflamatoria • Infiltrativa • Compresiva
4. Seudopapiledema <ul style="list-style-type: none"> • Drusas en la papila óptica • Papila óptica inclinada • Fibras nerviosas de mielina peripapilares • Papila amontonada en la hipermetropía • Neuropatía óptica hereditaria de Leber • Intoxicación por metanol
5. Enfermedad intraocular <ul style="list-style-type: none"> • Oclusión de la vena central de la retina • Uveítis posterior • Escleritis posterior • Hipotonía

Sin embargo, la conservación del pulso venoso hace muy improbable el diagnóstico de papiledema.

2. **Establecido** (agudo, fig. 19.20B)
 - Puede haber oscurecimientos visuales transitorios en uno o en ambos ojos durante algunos segundos, a menudo al estar de pie o al inclinarse hacia delante.
 - La agudeza visual es normal o está reducida.
 - Hiperemia grave de la papila, elevación moderada de la papila, con bordes poco definidos y ausencia de excavación fisiológica.
 - Hay ingurgitación venosa, hemorragias en astilla parapapilares y, con frecuencia, exudados algodonosos.
 - A medida que aumenta el edema, la cabeza del nervio óptico parece agrandada.
 - Pueden producirse pliegues retinianos circunferenciales (líneas de Paton) en el lado temporal.
 - Los exudados duros pueden extenderse desde el centro de la fovea en forma de un «abanico macular»: una estrella incompleta que ha perdido su parte temporal.
 - La mancha ciega está agrandada.
3. **Crónico** (fig. 19.20C)
 - La agudeza visual es variable y los campos visuales empiezan a mostrar constricción.
 - Elevación grave de la papila sin manchas algodonosas ni hemorragias.
 - Sobre la superficie papilar pueden existir derivaciones opticociliares y depósitos cristalinos en forma de drusas (cuerpos amiloideos).
4. **Atrófico** (atrofia óptica secundaria, fig. 19.20D)
 - La agudeza visual está gravemente afectada.
 - Las papilas ópticas son de color gris sucio y están ligeramente elevadas, los cruces de los vasos sanguíneos son escasos y los márgenes están mal definidos.

Anomalías congénitas de la papila óptica

Papila oblicua

La papila óptica oblicua es una anomalía común, habitualmente bilateral, causada por la entrada oblicua del nervio

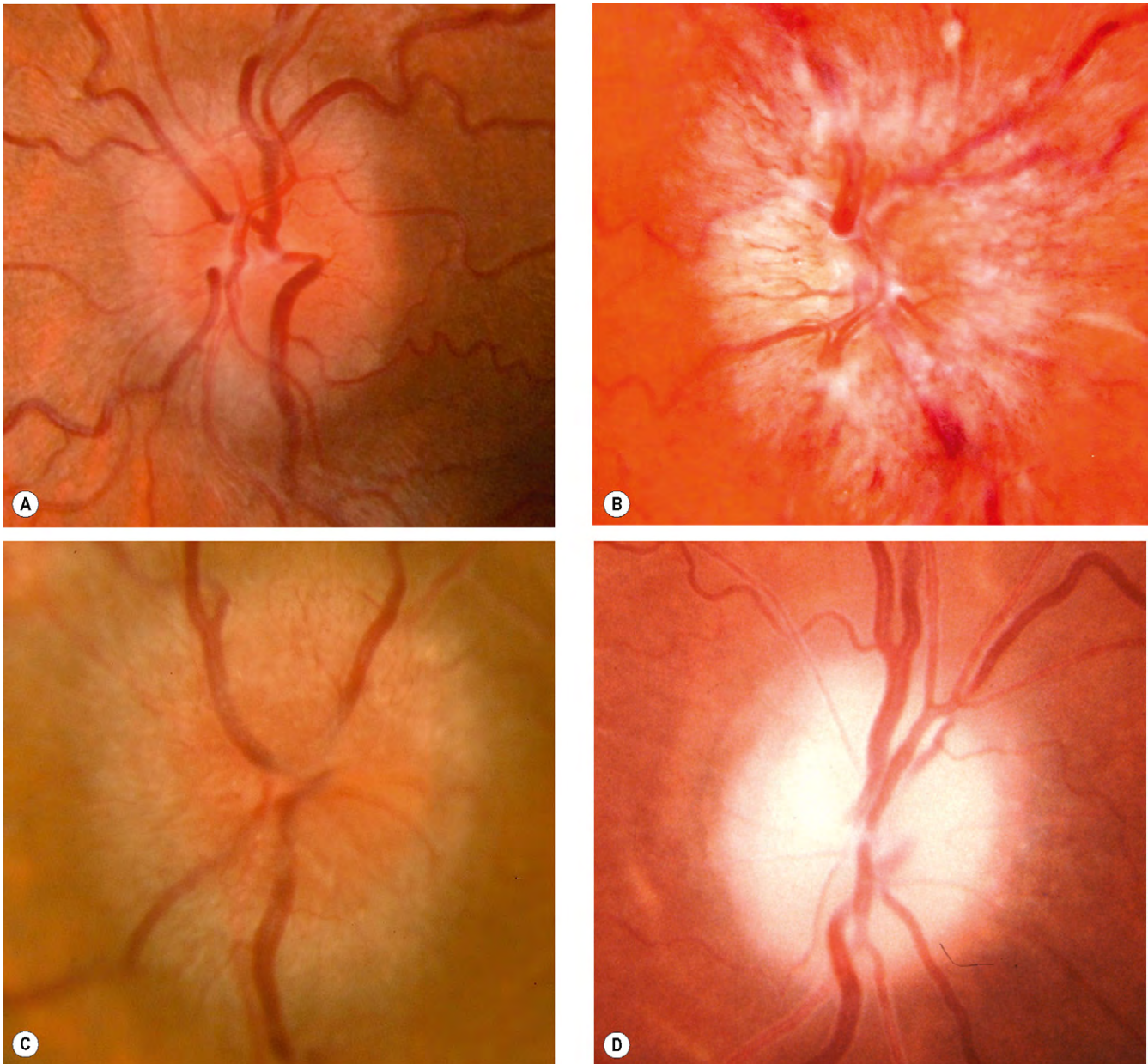


Fig. 19.20 Papiledema. (A) Precoz; (B) establecido; (C) crónico; (D) atrófico.

(Cortesía de S. Farley, T. Cole y S. Rimmer, fig. B.)

óptico en el globo. Está causada por unaseudorrotación del polo superior de la papila, la angulación del eje de la excavación óptica y la elevación del anillo neuroretiniano.

1. Signos

- Papila pequeña, oval o en forma de D en la que el eje con mayor frecuencia se dirige inferonasalmente, pero puede ser horizontal o casi vertical (fig. 19.21A).
- El margen papilar está poco definido si las fibras nerviosas retinianas están elevadas.
- *Situs inversus* en el que los vasos temporales se desvían nasalmente antes de girar temporalmente.
- Los hallazgos asociados incluyen adelgazamiento coriorretiniano inferonasal (fig. 19.21B) y error refractivo miópico astigmático.

2. La perimetría puede mostrar defectos superotemporales que no respetan la línea media vertical.

3. Las complicaciones son infrecuentes e incluyen neovascularización coroidea y desprendimiento macular sensorial.

Foseta papilar

1. Signos

- La AV es normal en ausencia de complicaciones.
- La papila es mayor de lo normal y contiene una foseta redonda u oval de tamaño variable que suele encontrarse en el lado temporal de la papila (fig. 19.22A), pero ocasionalmente puede ser central.

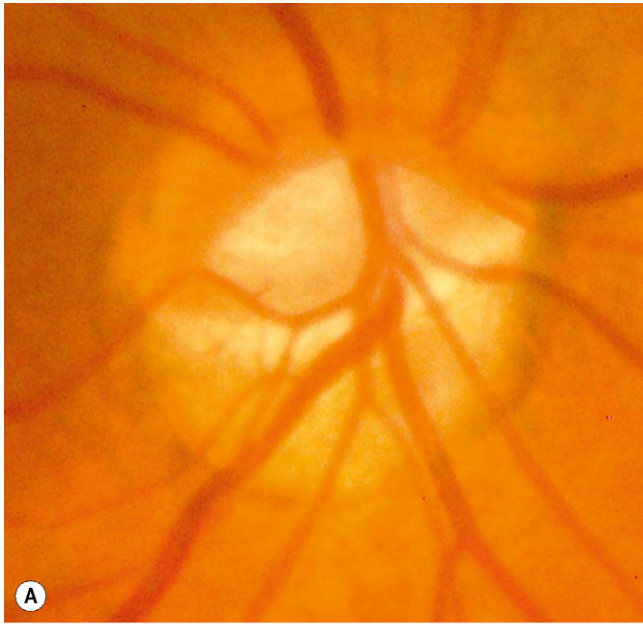


Fig. 19.21 (A) Papila oblicua; (B) papila oblicua y adelgazamiento coriorretiniano inferonasal.



Fig. 19.22 (A) Foseta de la papila óptica; (B) foseta de la papila óptica y desprendimiento macular.

(Cortesía de P. Gill.)

- Los defectos del campo visual son frecuentes y pueden parecerse a los del glaucoma.

2. El **desprendimiento macular seroso** se produce en la mitad de los ojos con fosetas no centrales de la papila (media de edad, 30 años). Se cree que el líquido subretiniano deriva del vítreo; fuentes menos probables incluyen el espacio subaracnoideo y la filtración de vasos anómalos en la base de la foseta.
 - Al principio hay una separación similar a una esquisis de las capas internas de la retina que se comunican con la foseta.
 - Esto se sigue del desprendimiento seroso de las capas retinianas externas, que puede asociarse a depósitos

subretinianos (fig. 19.22B). Puesto que este aspecto puede confundirse con una retinopatía serosa central, es importante examinar cuidadosamente la papila óptica en todos los pacientes con sospecha de coriorretinopatía serosa central.

3. Opciones de tratamiento

- a. **Observación** a intervalos de 3 meses por si hay signos de resolución espontánea del desprendimiento, que se produce en hasta el 25% de los casos.
- b. Puede considerarse la **fotocoagulación con láser** si hay un deterioro de la agudeza visual. Se aplican quemaduras a lo largo del lado temporal de la papila. La tasa de resultados satisfactorios es del 25-35%.

- c. Puede considerarse la *vitrectomía* con intercambio de aire-líquido y la posición en decúbito prono posoperatoria si el láser solo fracasa; la tasa de buenos resultados es elevada.

Drusas papilares

- 1. Patogenia.** Las drusas papilares (cuerpos hialinos) están formadas por material cálcico hialinoide dentro de la sustancia de la cabeza del nervio óptico. Clínicamente, se encuentran en alrededor del 0,3% de la población y con frecuencia son bilaterales. Aunque sólo un pequeño grupo de familiares presenta drusas papilares, casi la mitad tiene vasos anómalos en la papila y carece de excavación óptica.
- 2. Drusas enterradas.** En la primera infancia, puede ser difícil detectar las drusas porque son profundas y están bajo la superficie papilar. En este caso, el aspecto es similar al papiledema. Los signos indicativos de drusas papilares son (fig. 19.23):
 - Papila elevada con borde festoneado y sin excavación fisiológica.
 - Ausencia de hiperemia y los vasos superficiales no quedan ocultos, a pesar de la elevación de la papila.
 - Patrones vasculares anómalos, como ramificación precoz, mayor número de vasos retinianos mayores y tortuosidad vascular.
- 3. Drusas expuestas.** En los primeros años de la adolescencia suelen aparecer drusas en la superficie de la papila como irregularidades céricas con forma similar a una perla (fig. 19.24A) que se transiluminan por iluminación oftalmoscópica o con la lámpara de hendidura y muestran autofluorescencia (fig. 19.24B).
- 4.** Las **asociaciones** incluyen retinitis pigmentosa, estrías angioides (fig. 19.25A) y síndrome de Alagille.
- 5.** Las **complicaciones** son inusuales e incluyen neovascularización coroidea yuxtapapilar (fig. 19.25B), neovascularización de la papila, oclusión de la vena y la arteria central de la retina y pérdida progresiva y limitada del campo visual, con un patrón en forma de haz de fibras nerviosas.
- 6. Técnicas de imagen**
 - a. La **AGF** muestra hiperfluorescencia progresiva por la tinción y ausencia de filtración (fig. 19.26A).
 - b. La **ecografía** es el método más fiable por su capacidad de detectar depósitos cálcicos que muestran una alta reflectividad acústica (fig. 19.26B).
 - c. La **TC** muestra calcificación de la papila (fig. 19.26C), pero no es tan sensible como la ecografía. También pueden detectarse drusas casualmente en la TC si se realiza durante la investigación de otra patología.

Coloboma papilar

- 1. Patogenia.** En el ojo plenamente desarrollado, la fisura embrionaria es inferior y algo nasal y se extiende desde el nervio óptico al margen de la pupila (parte anterior de la excavación óptica). Un coloboma es la ausencia de parte de una estructura ocular por cierre incompleto de la fisura embrionaria. Puede afectar a toda la longitud de la fisura (coloboma completo) o sólo a una parte (iris, cuerpo ciliar, retina y coroides o papila óptica). Puede ser unilateral o bilateral y suele aparecer esporádicamente en individuos por lo demás sanos.

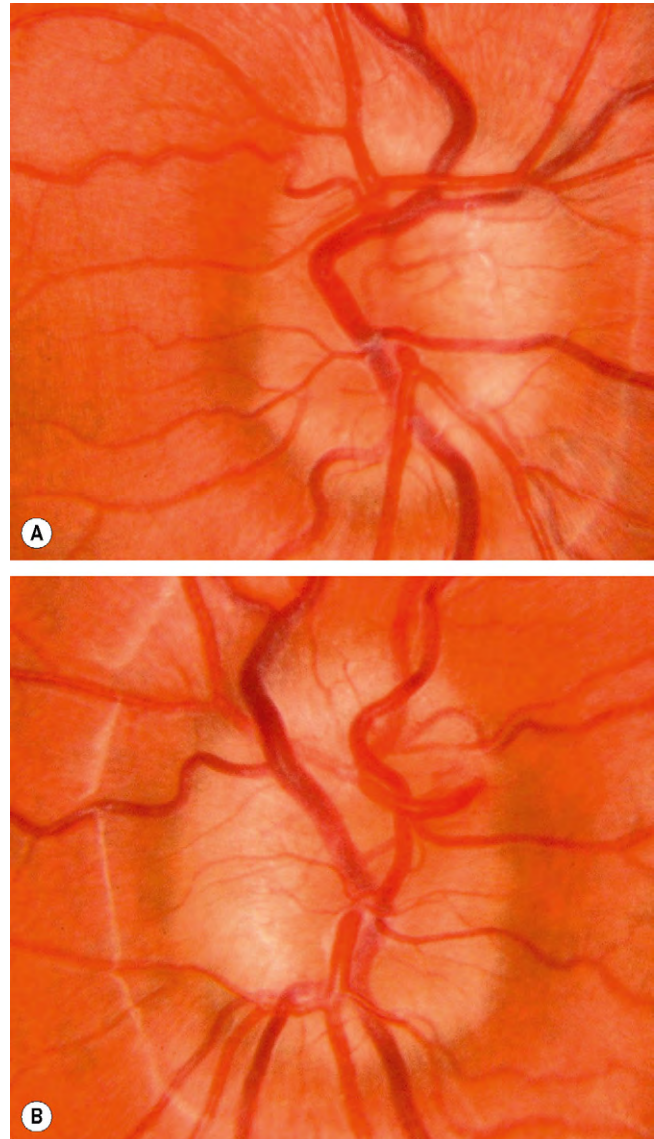


Fig. 19.23 Drusas enterradas bilaterales en la papila óptica. (A) Ojo derecho; (B) ojo izquierdo.

2. Signos

- Con frecuencia la AV está reducida.
 - La papila muestra una excavación discreta, focal, brillante, blanca, en forma de cuenco, descentrada inferiormente, de forma que el anillo neuroretiniano inferior es fino o no existe y el tejido normal de la papila se limita a una pequeña cuña superior (fig. 19.27A).
 - La propia papila óptica puede estar agrandada, pero la vascularización retiniana es normal.
 - La papila también puede estar afectada por un gran coloboma coroideo.
 - Un gran coloboma coroideo puede dar lugar a leucomia.
- 3.** La **AGF** muestra hipofluorescencia del coloboma en comparación con la papila superior residual (fig. 19.27B).

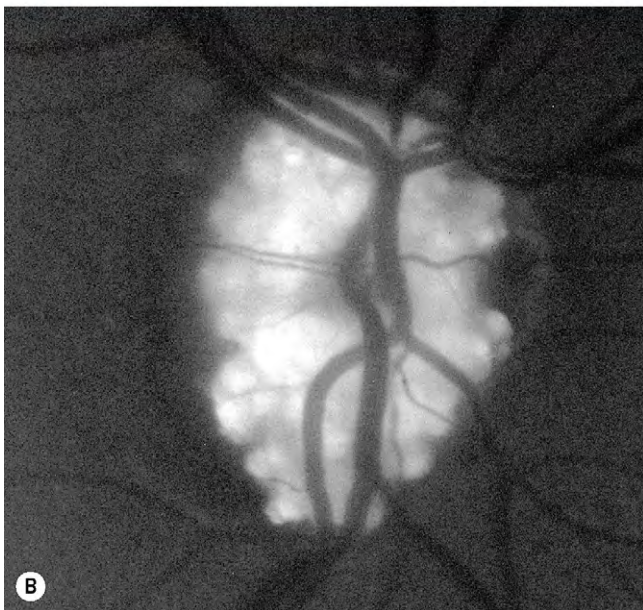


Fig. 19.24 Drusas en la papila óptica. (A) Expuestas; (B) autofluorescencia.

(Cortesía de P. Gili.)

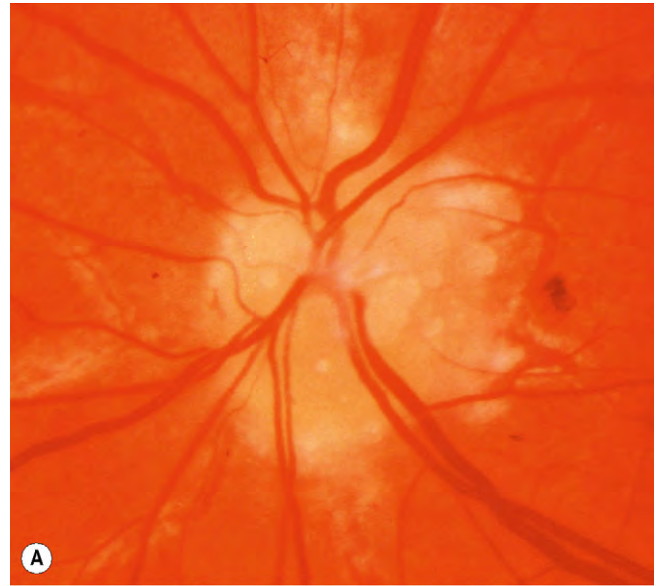


Fig. 19.25 (A) Drusas en la papila asociadas a estrías angioides; (B) drusas con neovascularización coroidea secundaria.

(Cortesía de J. Donald, M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby, 1997, fig. B.)

4. La **perimetría** muestra un defecto superior que, junto con el aspecto de la papila, puede confundirse con un glaucoma de presión normal.
5. Las **asociaciones oculares** incluyen microftalmos y coloboma del iris.
6. **Complicaciones**
 - Puede producirse un desprendimiento seroso de la retina por una rotura dentro o fuera del coloboma coroideo y no relacionado con la lesión.
 - Se ha descrito un agrandamiento progresivo de la excavación y un adelgazamiento del anillo neural a pesar de que la PIO es normal.
 - La neovascularización coroidea peripapilar es inusual.

7. Las **asociaciones sistémicas** son numerosas, siendo las más importantes las siguientes:
 - a. Las **anomalías cromosómicas** incluyen síndrome de Patau (trisomía 13), síndrome de Edwards (trisomía 18) y síndrome del ojo de gato (trisomía 22).
 - b. El **síndrome CHARGE** incluye coloboma (*coloboma*), defectos cardíacos (*heart defects*), atresia de las coanas (*choanal atresia*), retraso del crecimiento y del desarrollo (*retarded growth and development*) y alteraciones genitales y auditivas (*genital and ear anomalies*).
 - c. **Otros síndromes** incluyen el de Meckel-Gruber, Goltz, Walker-Warburg, Goldenhar, Dandy-Walker y el nevus sebáceo lineal.
 - d. **Alteraciones del SNC.**

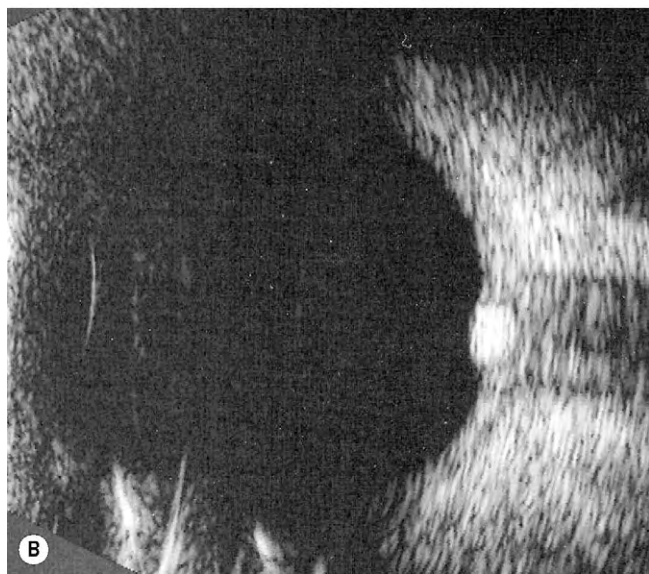
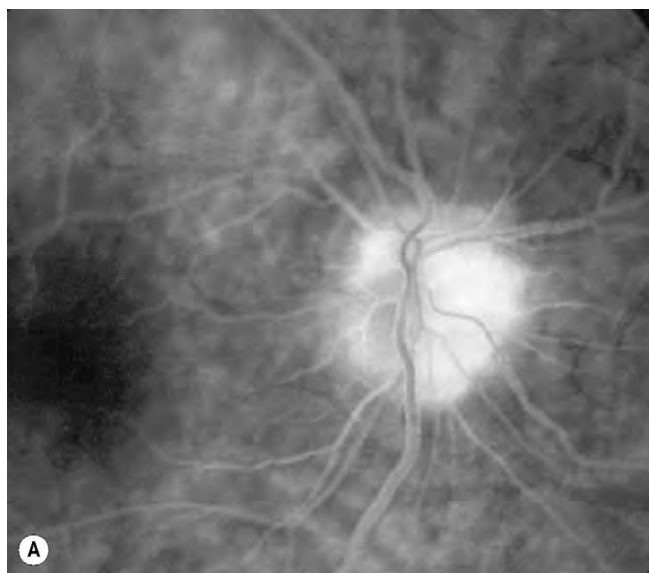


Fig. 19.26 Imagen de las drusas en la papila. (A) La fase tardía de la AGF muestra hiperfluorescencia sin filtración; (B) la ecografía en modo B muestra una alta reflectividad acústica; (C) la TC axial muestra drusas bilaterales.

(Cortesía de P. Gili, figs. A y B; J.D. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008, fig. C.)

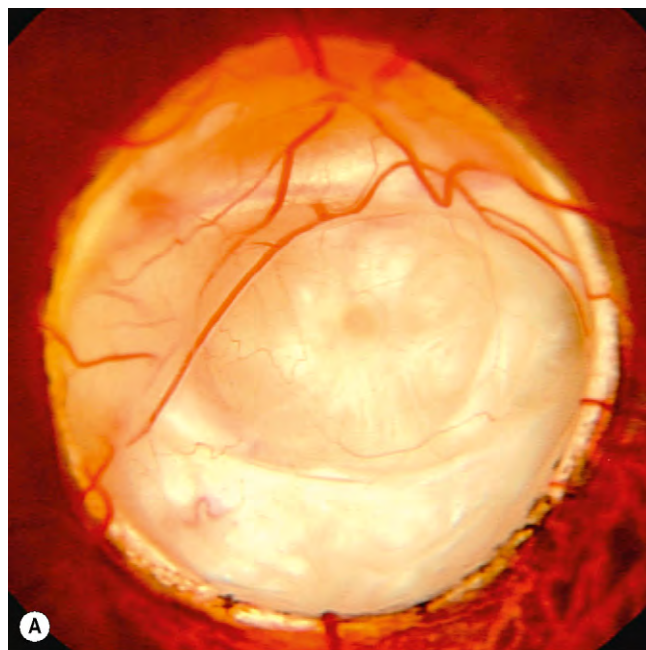


Fig. 19.27 (A) Coloboma de la papila óptica; (B) la AGF muestra hipofluorescencia de la cavidad.

(Cortesía de P. Gili.)

Anomalía «morning glory»

La anomalía «morning glory» es un trastorno muy infrecuente, normalmente esporádico y unilateral, con un espectro de gravedad. Los casos bilaterales son aún más infrecuentes y pueden ser hereditarios.

1. Signos (fig. 19.28A)

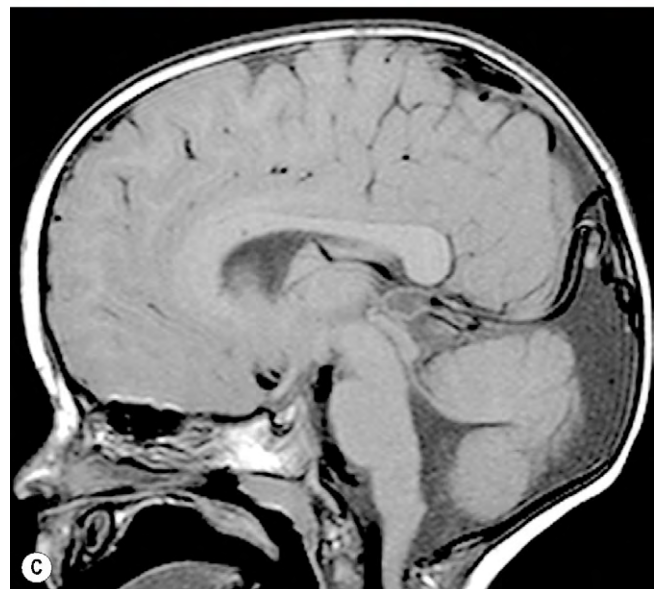
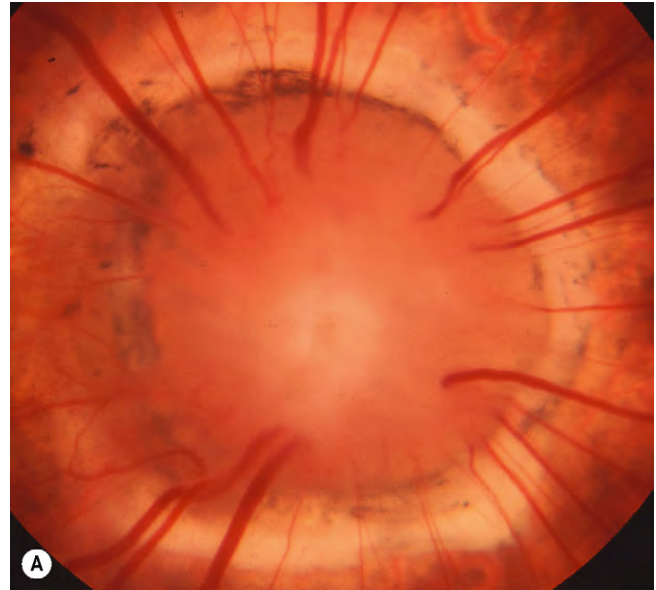
- La AV puede ser normal o alterada en grado variable.
- Papila grande con una excavación en forma de embudo rodeada de un anillo de alteración coriorretiniana.
- Ovillo blanco de tejido glial sobre la parte central que representa residuos hialoides persistentes.
- Los vasos sanguíneos salen del borde de la excavación en un patrón radial, como los radios de una rueda. Son numerosos y es difícil distinguir entre arterias y venas.

2. Complicaciones

- Se desarrolla un desprendimiento seroso de la retina en alrededor del 30% de los casos.
- La neovascularización coroidea es menos frecuente y puede ser adyacente a la lesión.

3. Las asociaciones sistémicas son infrecuentes e incluyen las siguientes:

- a. La *displasia frontonasal* es la más importante y se caracteriza por:
 - Alteraciones mediofaciales consistentes en hipertelorismo, puente nasal plano (fig. 19.28B) y, ocasionalmente, una hendidura en la línea media del labio superior y hendidura en la línea media del paladar blando.
 - Encefalocele basal por un defecto en la base del cráneo.
 - Malformaciones cerebrales de la línea media, como ausencia de cuerpo calloso, vermis cerebeloso hipoplásico, quiasma óptico pequeño, malformación del lóbulo occipital (fig. 19.28C) y deficiencia hipofisaria.
- b. La *NF2* es mucho menos frecuente.
- c. *Síndrome PHACE*, caracterizado por malformaciones de la fosa posterior del cerebro, grandes hemangiomas faciales y anomalías cardiovasculares. Afecta casi exclusivamente a las mujeres.



Hipoplasia del nervio óptico

El nervio óptico hipoplásico, unilateral o bilateral, se caracteriza por disminución del número de fibras nerviosas. Puede producirse como una alteración aislada en un ojo por lo demás sano, en un ojo con grandes malformaciones o asociado a un grupo heterogéneo de trastornos que afectan con mayor frecuencia a las estructuras de la línea media del cerebro.

1. Las **predisposiciones** incluyen sustancias específicas ingeridos por la madre durante la gestación, como exceso de alcohol, LSD, quinina, insulina protamina cinc, corticoi-

Fig. 19.28 (A) Anomalía «morning glory» de la papila óptica; (B) hipertelorismo y puente nasal plano, obsérvense los colobomas del iris bilaterales; (C) la RM sagital muestra malformaciones cerebrales de la línea media.

(Cortesía de J.D. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008, fig. C.)

Fig. 19.29 (A) Papila hipoplásica; (B) papila hipoplásica y tortuosidad vascular; (C) la RM sagital muestra ausencia del cuerpo calloso.

(Cortesía de S. Farley, T. Cole y L. Rimmer, fig. B; K. Nischal, fig. C.)

des, diuréticos, remedios para el resfriado y anticonvulsivos. La hipoplasia segmentaria superior puede asociarse a diabetes materna.

2. Presentación

- Los casos bilaterales graves se presentan con ceguera en la primera infancia, con movimientos erráticos oculares y reducción o ausencia de las respuestas pupilares a la luz. La afectación bilateral menos grave puede producir defectos visuales menores o estrabismo en cualquier momento de la infancia.
- Los casos unilaterales suelen presentarse con estrabismo, un defecto de conducción pupilar aferente relativo y fijación inestable del ojo afectado. En casos leves, la agudeza visual puede mejorar con la oclusión del ojo normal.

3. Signos

- La AV puede ser normal o estar alterada en grado variable, incluso sin percepción de la luz.
- Papila pequeña y gris, rodeada de un halo amarillo de hipopigmentación que está causado por una atrofia coriorretiniana concéntrica (signo del doble anillo, fig. 19.29A); el anillo exterior representa lo que habría sido el borde normal de la papila.
- La distancia entre la fovea y el borde temporal de la papila óptica a menudo es igual o supera tres veces el diámetro de la pupila, un signo claro de hipoplasia de la papila.
- A pesar del pequeño tamaño de la papila, los vasos sanguíneos retinianos son de calibre normal, aunque pueden ser tortuosos (fig. 19.29B).
- En ocasiones la papila puede estar hiperpigmentada.

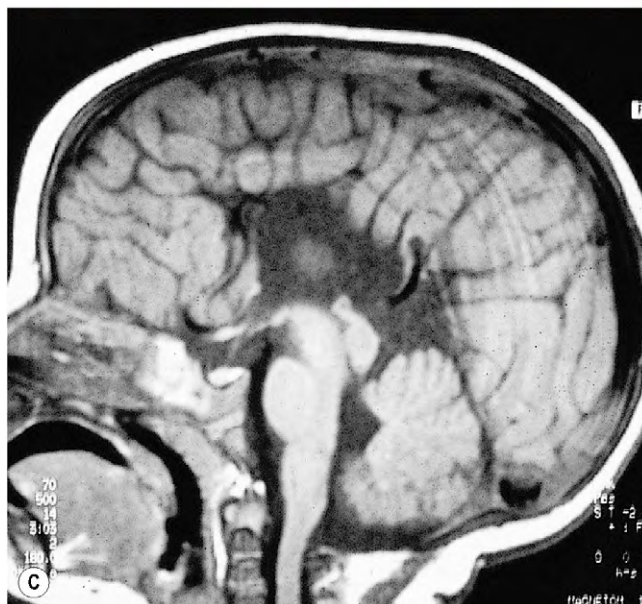
4. Otros signos son variables, dependiendo de la gravedad. Incluyen astigmatismo, defectos del campo, discromatopsia, defecto pupilar aferente, hipoplasia de la fovea, aniridia, microftalmos, estrabismo y nistagmo. Los casos leves pueden pasar fácilmente desapercibidos.

5. Asociaciones sistémicas. La hipoplasia de la papila óptica se asocia a una amplia variedad de defectos congénitos de desarrollo de la línea media cerebral. El más frecuente es el síndrome de Morsier (displasia del tabique óptico) que se encuentra en un 10% de los casos. Además de la hipoplasia bilateral del nervio óptico, se caracteriza por las siguientes manifestaciones:

- Ausencia de tabique pelúcido y adelgazamiento o agenesia del cuerpo calloso (fig. 19.29C).
- El hipopituitarismo con concentraciones bajas de hormona del crecimiento es común y, si se identifica pronto, puede corregirse la deficiencia hormonal y reanudarse el crecimiento normal. Se ha sugerido que la tortuosidad venosa retiniana en pacientes con hipoplasia bilateral del nervio óptico puede ser un marcador de disfunción endocrina potencial.

Fibras nerviosas de mielina

En los ojos sanos, la mielinización del nervio óptico se detiene en la lámina cribiforme. En los ojos con fibras nerviosas de mielina, las células ganglionares conservan la vaina de mielina.



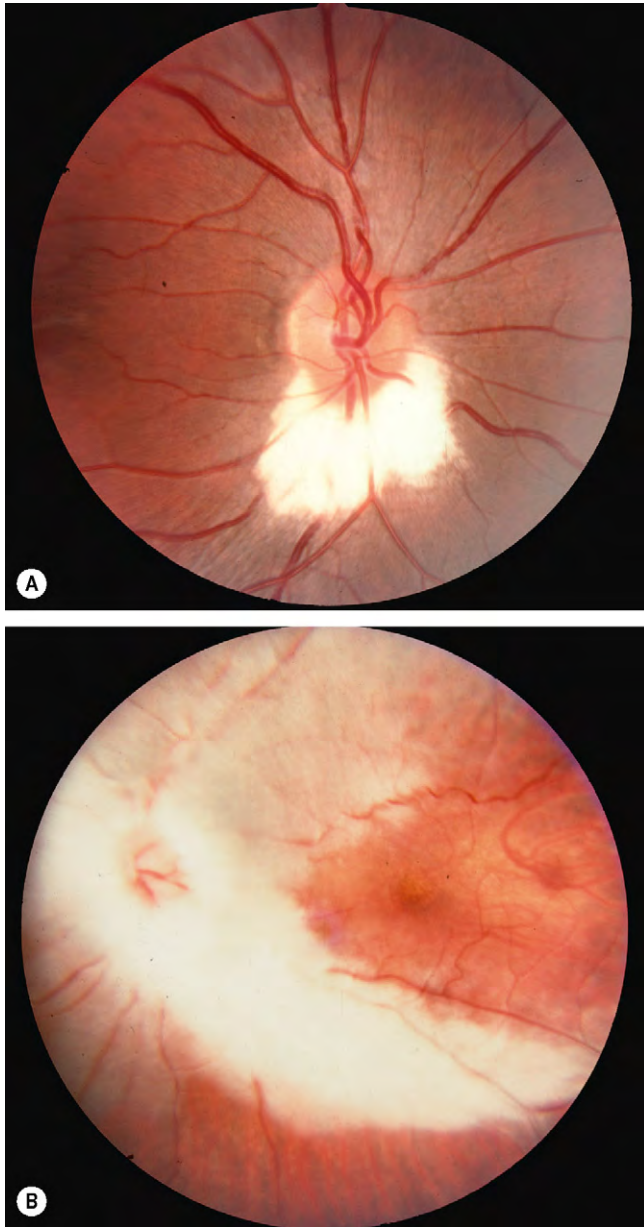


Fig. 19.30 (A) Fibras nerviosas de mielina yuxtapapilares; (B) afectación extensa.

1. **Signos.** Estrías blanquecinas que circulan por la capa de fibras nerviosas de la retina hacia la papila (fig. 19.30A). En la inmensa mayoría de casos sólo resulta afectado un ojo.
2. Las **asociaciones oculares** de la mielinización extensa de las fibras nerviosas (fig. 19.30B) incluyen miopía alta, anisometropía y ambliopía.
3. Las **asociaciones sistémicas** incluyen la NF1 y el síndrome de Gorlin (nevus de células basales).

Síndrome de Aicardi

1. La **herencia** es DLX; la patología es mortal *in utero* para el sexo masculino.
2. **Signos.** Múltiples «lagunas coriorretinianas» despigmentadas y bilaterales agrupadas alrededor de la papila y que

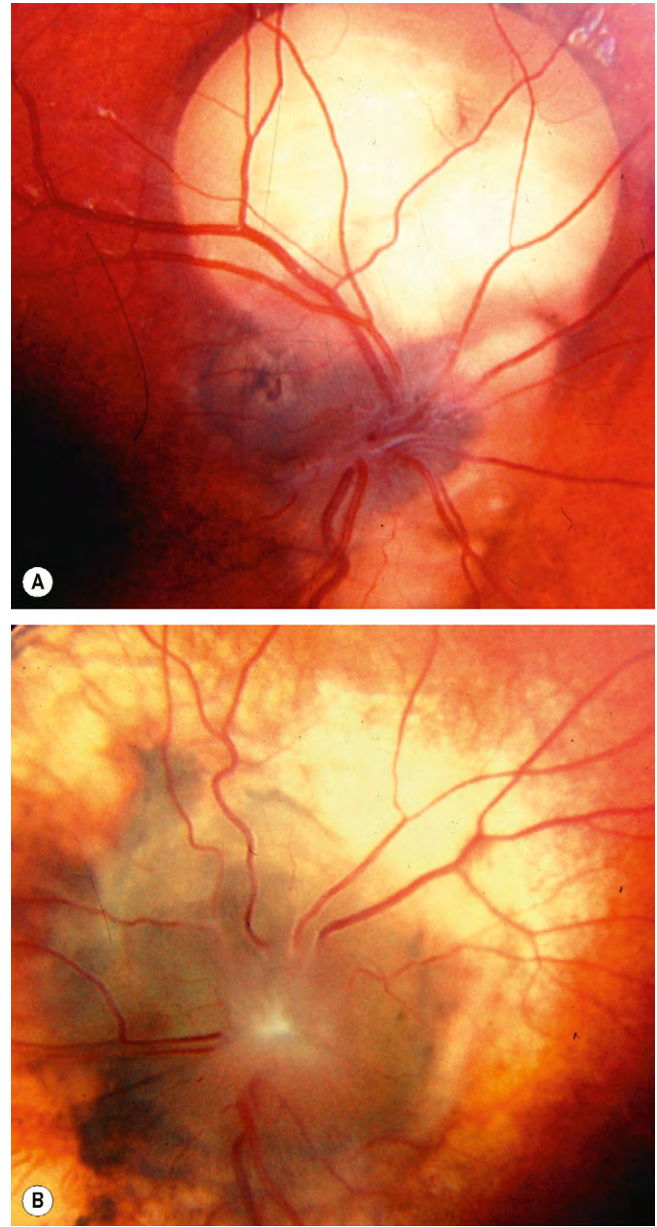


Fig. 19.31 Fondo de ojo en el síndrome de Aicardi. (A) Ojo derecho; (B) ojo izquierdo.

- pueden ser hipoplásicas (fig. 19.31A), colobomatosas o pigmentadas (fig. 19.31B).
3. **Otros signos asociados** incluyen microftalmos, colobomas del iris, membranas pupilares persistentes y cataratas.
 4. Las **manifestaciones sistémicas** incluyen espasmos del lactante, agenesia del cuerpo caloso, malformaciones óseas y retraso psicomotor. Pueden existir otras malformaciones del SNC y la muerte suele producirse en los primeros años de vida.

Otras alteraciones

1. El **estafiloma peripapilar** es un trastorno no hereditario, habitualmente unilateral, en el que una papila relativamente normal se encuentra en la base de una excavación

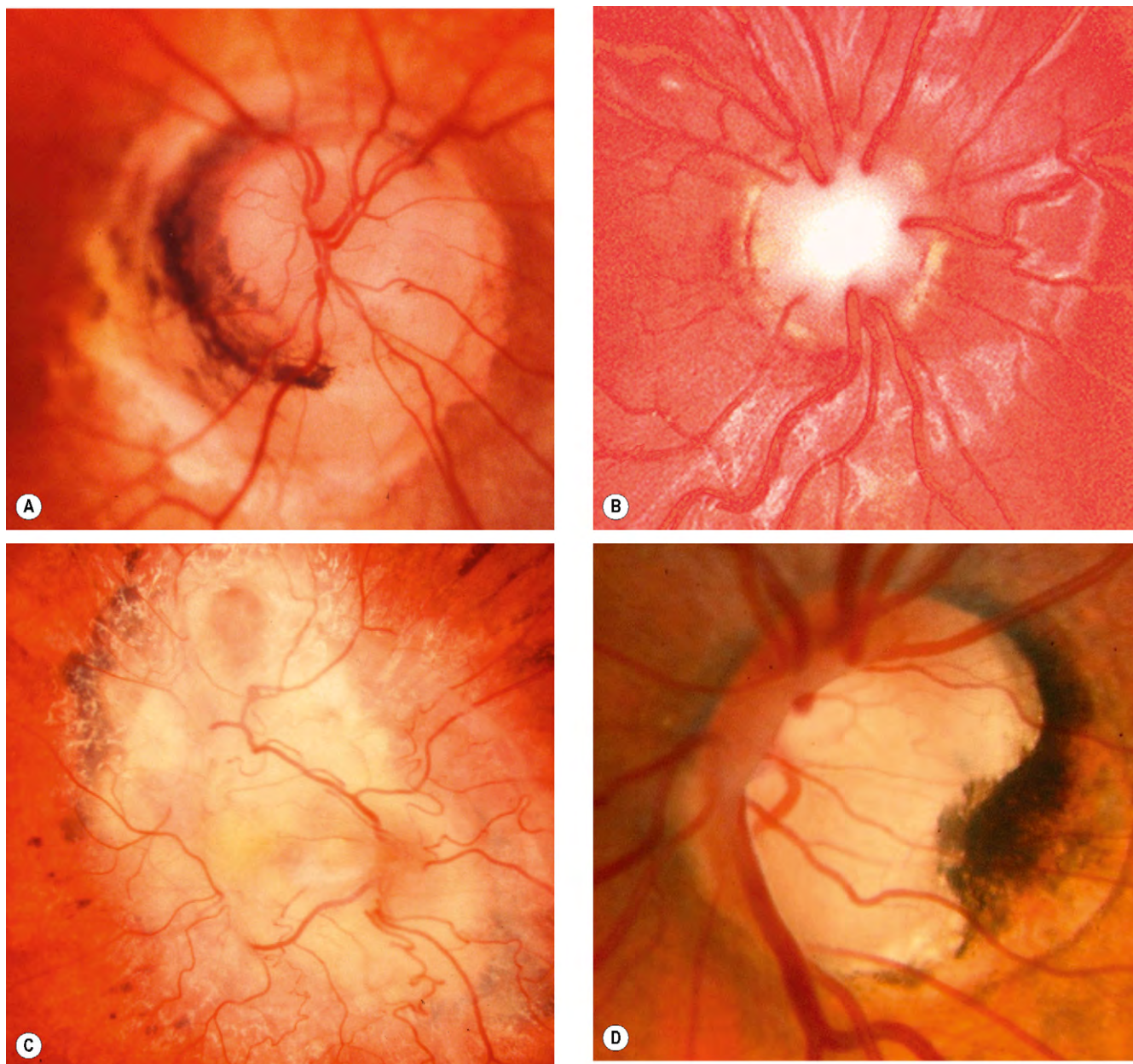


Fig. 19.32 Otras anomalías congénitas de la papila. **(A)** Estafiloma peripapilar; **(B)** síndrome papilorrenal; **(C)** displasia de la papila óptica; **(D)** pigmentación de la papila óptica.

(Cortesía de D. Taylor y CS Hoyt, de *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, Elsevier, 2005, fig. B.)

profunda cuyas paredes, además de la coroides y el EPR circundantes, muestran cambios atróficos (fig. 19.32A). La agudeza visual está muy reducida y puede existir un desprendimiento de retina local. A diferencia de otras alteraciones de la excavación de la papila óptica, no suele asociarse a otros defectos congénitos o enfermedades sistémicas.

2. El **síndrome papilorrenal (coloboma renal)** es un trastorno AD caracterizado por una hipoplasia renal. Las papilas tienen un tamaño normal y pueden estar rodeadas de una alteración pigmentaria variable. A diferencia de las papilas colobomatosas, la excavación es central y la papila parece «vacía» y la vasculatura central de la

retina está sustituida por vasos de origen ciliarretiniano (fig. 19.32B).

3. La **displasia de la papila óptica** es un término descriptivo para una papila muy deformada que no entra en ninguna categoría reconocible descrita antes (fig. 19.32C).
4. La **megalopapila** suele ser una patología bilateral en la que los diámetros horizontal y vertical de la papila son de 2,1 mm o superiores. Aunque la relación excavación/papila es mayor de lo normal, la excavación conserva la configuración normal, sin signos de escotadura.
5. La **aplasia del nervio óptico** es un trastorno extremadamente inusual en el que la papila óptica está ausente o es

rudimentaria y los vasos retinianos están ausentes o son escasos y anormales. Puede existir una alteración pigmentaria retiniana, especialmente donde debería estar la papila óptica. Pueden observarse otros defectos del desarrollo oculares y sistémicos.

6. Puede producirse una **pigmentación de la papila óptica** aislada (fig. 19.32D) o asociada a una hipoplasia de la papila óptica (v. fig. 19.29A).

REACCIONES PUPILARES

Anatomía

Reflejo fotomotor

El reflejo luminoso está mediado por los fotorreceptores retinianos y consta de cuatro neuronas (fig. 19.33).

1. La **primera** (sensorial) conecta la retina con el núcleo pretectal en el cerebro medio en el colículo superior. Los impulsos que se originan en la retina nasal son conducidos por fibras que se cruzan en el quiasma y superan el tracto óptico opuesto para terminar en el núcleo pretectal contralateral. Los impulsos que se originan en la retina temporal son conducidos por fibras que no se cruzan (tracto óptico ipsilateral) y terminan en el núcleo pretectal ipsilateral.
2. La **segunda** (internuncial) conecta el núcleo pretectal con ambos núcleos de Edinger-Westphal. De esta forma, un estímulo lumínico unocular induce una contracción pupilar bilateral y simétrica. La lesión de estas neuronas

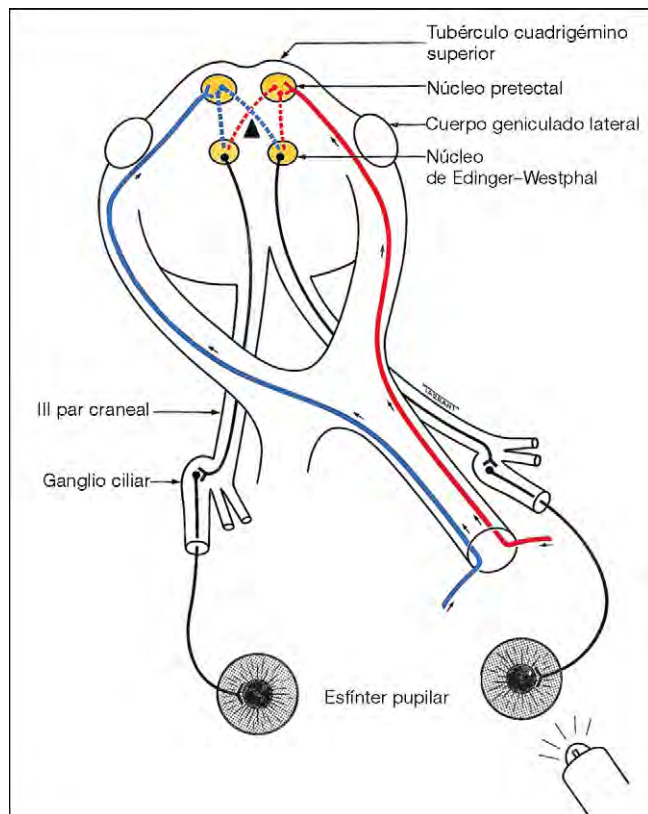


Fig. 19.33 Vía anatómica del reflejo pupilar fotomotor.

internunciales es responsable de la disociación cerca-lejos en la neurosífilis y los pinealomas.

3. La **tercera** (motora preganglionar) conecta el núcleo de Edinger-Westphal con el ganglio ciliar. En la órbita, las fibras parasimpáticas pasan a través del nervio motor ocular común, penetran en su división inferior y alcanzan el ganglio ciliar a través del nervio hasta el músculo oblicuo inferior.
4. La **cuarta** (motora posganglionar) abandona el ganglio ciliar y pasa con los nervios ciliares cortos a inervar el esfínter pupilar. El ganglio ciliar se encuentra en el cono muscular, justo detrás del globo ocular. Hay que destacar que, aunque el ganglio ciliar contiene otras fibras nerviosas, sólo las fibras parasimpáticas establecen sinapsis en él.

Reflejo de cerca

El reflejo de cerca, una sincinesia, más que un reflejo verdadero, se activa cuando la mirada cambia de un objeto distante a otro cercano (v. también cap. 18). Incluye acomodación, convergencia y miosis. La visión no es un prerrequisito para el reflejo de cerca, ni existe una situación clínica en la que el reflejo luminoso exista, pero falta la respuesta de cerca. Aunque las vías finales para el reflejo de cerca y el reflejo luminoso son las mismas (es decir, III par, ganglio ciliar, nervios ciliares cortos), el centro del reflejo de cerca está mal definido. Probablemente hay dos influencias supranucleares: los lóbulos frontal y occipital. El centro centroencefálico del reflejo de cerca está localizado más ventral que el núcleo pretectal, y esto puede explicar que las lesiones compresivas, como los pinealomas, afecten preferentemente a las neuronas internunciales dorsales implicadas en el reflejo luminoso, se conservan las fibras del reflejo de cerca hasta más adelante.

Defecto pupilar aferente

Defecto pupilar aferente absoluto

El defecto pupilar aferente absoluto (pupila amaurotica) está causado por una lesión completa del nervio óptico y se caracteriza por lo siguiente:

- El ojo afectado es completamente ciego (es decir, no hay percepción de la luz).
- Ambas pupilas tienen el mismo tamaño.
- Cuando el ojo afectado es estimulado por la luz, ninguna de las dos pupilas reacciona.
- Cuando el ojo normal es estimulado, ambas pupilas reaccionan normalmente.
- El reflejo de cerca es normal en ambos ojos.

Defecto pupilar aferente relativo

El defecto pupilar aferente relativo (pupila de Marcus Gunn) está causado por una lesión incompleta del nervio óptico o enfermedad retiniana grave, pero nunca por una catarata densa. Los signos clínicos son los de una pupila amaurotica, pero más sutiles. Por tanto, las pupilas responden débilmente a la estimulación del ojo afectado y activamente a la estimulación del ojo normal. La diferencia entre las reacciones pupilares de ambos ojos se incrementa con la prueba de iluminación alternante, en la que cada pupila es estimulada por una luz en una sucesión alternativa

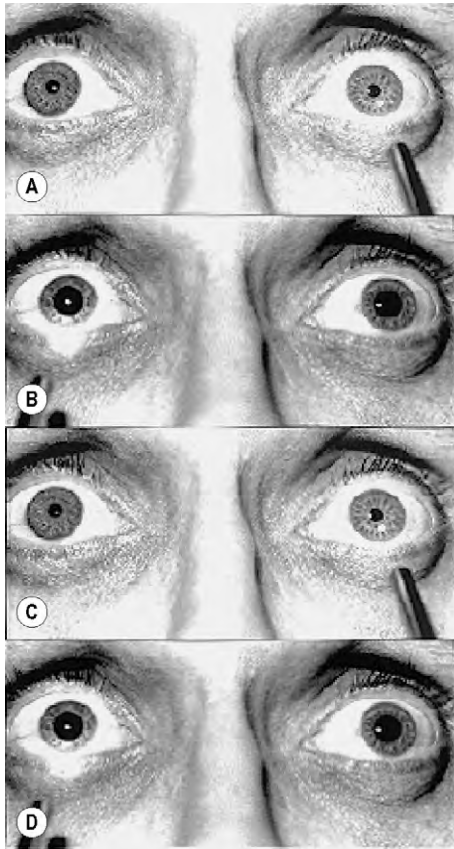


Fig. 19.34 «Prueba de iluminación alternante» en un defecto pupilar aferente derecho.

(Cortesía de E.S. Rosen, P. Eustace, H.S. Thompson y W.J.K. Cumming, de *Neuro-ophthalmology*, Mosby, 1998.)

rápida. Un defecto relativo derecho se caracteriza por lo siguiente (fig. 19.34A-D):

- Cuando se estimula el ojo normal izquierdo, las dos pupilas se contraen.
- Cuando la luz se dirige hacia el ojo enfermo derecho, las dos pupilas se dilatan en vez de contraerse.
- Cuando vuelve a estimularse el ojo normal izquierdo, las dos pupilas se contraen una vez más.
- Cuando se estimula el ojo enfermo derecho, las dos pupilas se dilatan.

Esta dilatación paradójica de las pupilas como respuesta a la luz tiene lugar porque la dilatación producida al retirar la luz del ojo normal supera la contracción producida por la estimulación del ojo anormal.

Debe señalarse que en las lesiones aferentes (sensoriales), las pupilas son del mismo tamaño. La presencia de anisocoria (pupilas con tamaños diferentes) implica enfermedad del nervio eferente (motor), del iris o de los músculos de la pupila.

Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner)

Anatomía

La innervación simpática incluye tres neuronas (fig. 19.35):

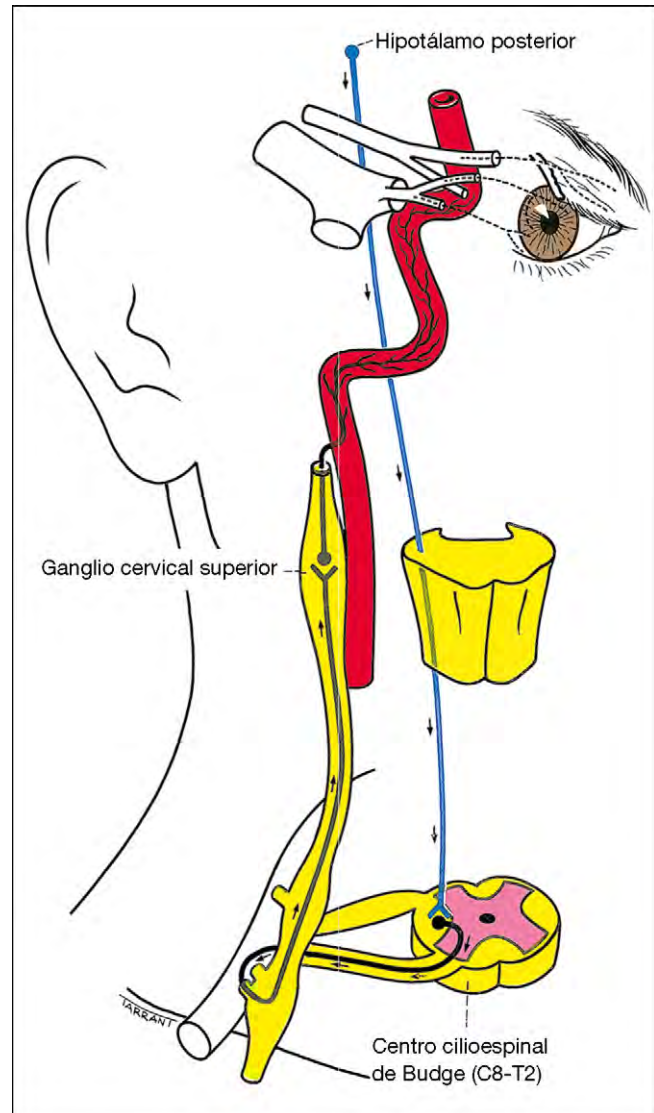


Fig. 19.35 Vía anatómica de la innervación simpática.

- La **neurona de primer orden** (central) empieza en el hipotálamo posterior y desciende sin cruzarse hacia el tronco encefálico, para terminar en el centro cilioespinal de Budge, en el asta intermedio-lateral de la médula espinal, localizada entre C8 y D2.
- La **neurona de segundo orden** (preganglionar) pasa del centro cilioespinal al ganglio cervical superior en el cuello. Durante su largo recorrido está estrechamente relacionada con la pleura apical, donde puede resultar dañada por un carcinoma broncogénico (tumor de Pancoast) o durante la cirugía del cuello.
- La **neurona de tercer orden** (posganglionar) asciende a lo largo de la arteria carótida interna para penetrar en el seno cavernoso, donde se une a la división oftálmica del nervio trigémino. Las fibras simpáticas alcanzan el cuerpo ciliar y el músculo dilatador de la pupila a través del nervio nasociliar y los nervios ciliares largos.

Causas

Las causas del síndrome de Horner se muestran en la tabla 19.3.

Tabla 19.3 Causas del síndrome de Horner

1. Centrales (neurona de primer orden)
• Enfermedad del tronco cerebral (tumores, vascular, desmielinización)
• Siringomielia
• Síndrome medular lateral (Wallenberg)
• Tumores de la médula espinal
• Neuropatía autónoma diabética
2. Preganglionares (neurona de segundo orden)
• Tumor de Pancoast
• Aneurismas y disección carotídeos y aórticos
• Lesiones cervicales (amígdalas, traumatismo, posquirúrgicas)
3. Posganglionares (neurona de tercer orden)
• Cefaleas en brotes (neuralgia migrañosa)
• Disección de la arteria carótida interna
• Tumores nasofaríngeos
• Otitis media
• Masa en el seno cavernoso

Signos

La inmensa mayoría de los casos son unilaterales. Las causas de afectación bilateral incluyen lesiones de la columna cervical y como parte de la neuropatía diabética autónoma sistémica.

- Ptosis leve (generalmente, 1-2 mm) como resultado de la hipofunción del músculo de Müller y miosis por la acción sin oposición del esfínter pupilar, con anisocoria resultante (fig. 19.36A).
- La miosis se acentúa con luz tenue, ya que la pupila de Horner no se dilatará, a diferencia de la otra pupila.
- Las reacciones pupilares son normales a la luz y de cerca.
- A veces existe heterocromía hipocrómica (ambos iris de diferente color, con la pupila de Horner más clara), si es congénita (fig. 19.36B) o de larga duración.
- Ligera elevación del párpado inferior debida a hipofunción del músculo tarsal inferior.
- Sudoración ipsilateral reducida, pero sólo si la lesión está por debajo del ganglio cervical superior, porque las fibras sudomotoras que inervan la piel de la cara discurren a lo largo de la arteria carótida externa.

Pruebas farmacológicas

La cocaína puede servir para confirmar el diagnóstico. Puede utilizarse hidroxianfetamina para diferenciar una lesión preganglionar de otra posganglionar. También puede utilizarse adrenalina para valorar la hipersensibilidad por la denervación.

1. Instilar **cocaína al 4%** en ambos ojos.
 - a. **Resultado:** la pupila normal se dilata, pero no la pupila de Horner. Una anisocoria poscocaína de más de 0,8 mm en una sala iluminada con luz tenue es significativa.
 - b. **Explicación:** la noradrenalina (NA) liberada en las terminaciones nerviosas simpáticas posganglionares es recaptada por las terminaciones nerviosas, con lo que finaliza su acción. La cocaína bloquea esta recaptación. Por tanto, la NA se acumula y causa dilatación pupilar. En el síndrome de Horner no se segrega NA en primera instancia; por tanto, la cocaína no tiene

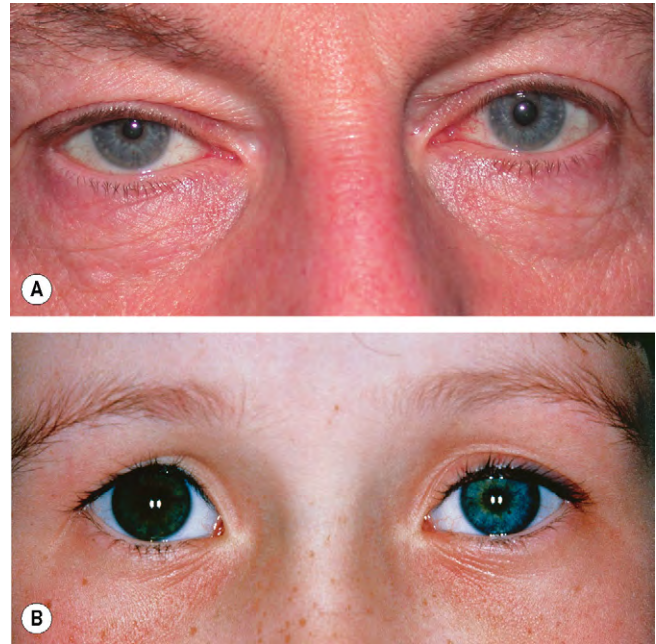


Fig. 19.36 Síndrome de Horner (A) Horner derecho; (B) heterocromía del iris asociada a síndrome de Horner congénito izquierdo en un niño.

(Cortesía de A. Pearson, fig. A.)

efecto. De esta forma, la cocaína confirma el diagnóstico de síndrome de Horner por constricción continuada de la pupila afectada.

2. Instilar **hidroxianfetamina al 1%** en ambos ojos al día siguiente, una vez desaparecidos los efectos de la cocaína.
 - a. **Resultado:**
 - En una lesión preganglionar (fig. 19.37A) ambas pupilas se dilatan (fig. 19.37B).
 - En una lesión posganglionar la pupila de Horner no lo hace.
 - b. **Explicación:** la hidroxianfetamina potencia la liberación de NA de las terminaciones nerviosas posganglionares. Si esta neurona está intacta (una lesión en la neurona de primer o segundo orden, y también el ojo normal), la NA se libera y la pupila se dilata. En la lesión de la neurona de tercer orden (posganglionar) es posible que no haya dilatación hasta la destrucción de la neurona.
3. Instilar **adrenalina al 0,1%** en ambos ojos.
 - a. **Resultado:**
 - En una lesión preganglionar no se dilata ninguna de las dos pupilas porque la adrenalina se destruye rápidamente por la monoaminoxidasa.
 - En una lesión posganglionar, la pupila de Horner se dilata y la ptosis puede aliviarse temporalmente porque la adrenalina no se degrada cuando falta la monoaminoxidasa.
 - b. **Explicación:** un músculo privado de su inervación motora muestra un aumento de la sensibilidad al neurotransmisor excitatorio liberado por su nervio motor. En el síndrome de Horner, el músculo dilatador de la pupila manifiesta de forma similar «hipersensibilidad por la denervación» a los neurotransmisores adrenérgicos. Por tanto, la adrenalina, incluso en con-

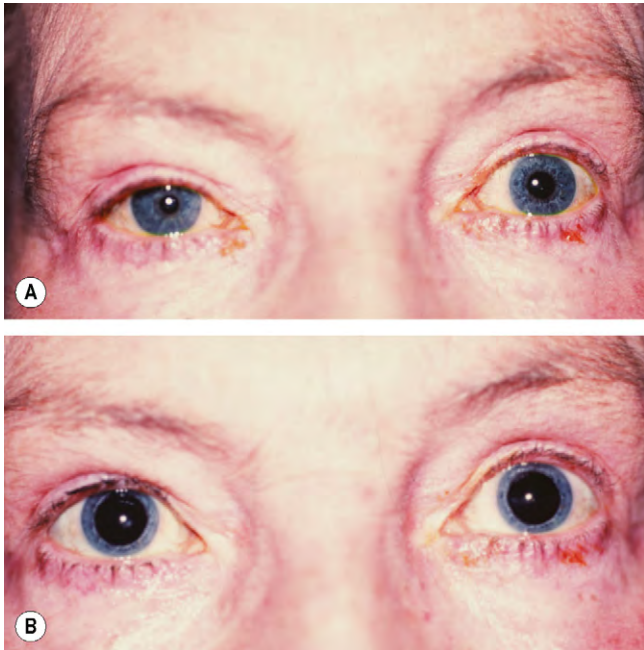


Fig. 19.37 (A) Síndrome de Horner preganglionar derecho; **(B)** midriasis bilateral después de la instilación de hidroxianfetamina en ambos ojos.

centraciones mínimas, produce una dilatación acusada de la pupila de Horner.

4. Se instila **apraclonidina al 0,5% o al 1,0%** en los dos ojos para confirmar el diagnóstico, similar a la prueba de la cocaína.
 - c. **Resultado:** una pupila de Horner se dilatará, pero una pupila normal no resulta afectada.
 - d. **Justificación:** los receptores α_1 están hiperregulados en el dilatador de la pupila denervado.

Pupila de Adie

La pupila de Adie (tónica) está causada por denervación posganglionar al esfínter pupilar y el músculo ciliar, que puede seguir a una enfermedad vírica. Suele afectar a los adultos jóvenes y es unilateral en el 80% de los casos, aunque el otro ojo puede afectarse en meses o años.

1. **Signos**
 - La pupila afectada es grande y regular (fig. 19.38A).
 - El reflejo luminoso está ausente o es lento y se asocia con movimientos vermiformes del borde pupilar, visibles con la lámpara de hendidura (fig. 19.38B).
 - El reflejo luminoso consensual está ausente o es lento (fig. 19.38C).
 - La pupila responde lentamente al reflejo de cerca, tras lo cual la redilatación también es muy lenta.
 - La acomodación puede manifestar una tonicidad similar, de forma que cuando se fija un objeto cercano el tiempo necesario para reenfocar a distancia (relajación del músculo ciliar) es superior al normal.
 - En los casos de larga evolución, la pupila puede ser pequeña («pequeño antiguo Adie»).
2. En algunos casos, las **asociaciones** suelen ser reflejos tendinosos profundos reducidos (síndrome de Holmes-Adie, fig. 19.38D) y una disfunción nerviosa autónoma más amplia.

3. **Pruebas farmacológicas.** Si se instila mecolil al 2,5% o pilocarpina al 0,125% en los dos ojos, la pupila normal no reacciona pero la pupila anormal se contrae a causa de la hipersensibilidad por la denervación. Algunos pacientes diabéticos también pueden mostrar esta respuesta y más amplia; muy ocasionalmente las dos pupilas se contraen en individuos sanos.

Otras reacciones anómalas

1. **Anisocoria fisiológica derecha** (fig. 19.39A-C)
 - a. Con luz tenue, la pupila derecha es mayor que la izquierda.
 - b. Con luz brillante, las dos pupilas se contraen normalmente.
 - c. Después de instilar cocaína al 4% en ambos ojos, las dos pupilas se dilatan.
2. **Midriasis farmacológica derecha** (fig. 19.40A-E).
 - a. Con luz tenue, midriasis derecha.
 - b. Con luz brillante, la pupila derecha no se contrae.
 - c. A la acomodación, la pupila derecha no se contrae.
 - d. Después de instilar pilocarpina al 0,1% en ambos ojos, ninguna de las pupilas se contrae.
 - e. Después de instilar pilocarpina al 1% en los dos ojos, la pupila derecha no se contrae, pero la izquierda, sí.
3. Las **pupilas de Argyll Robertson** se deben a neurosífilis y se caracterizan por (fig. 19.41A-D):
 - a. Con luz tenue, las dos pupilas son pequeñas y pueden ser irregulares.
 - b. Con luz brillante, ninguna de las dos pupilas se llega a contraer.
 - c. A la acomodación, las dos pupilas se contraen (disociación luz-cerca).
 - d. Después de instilar pilocarpina al 0,1% en ambos ojos, ninguna de las pupilas se contrae.

Las pupilas no se dilatan bien en la oscuridad, pero la atropina o la cocaína producen midriasis, salvo que exista una extensa atrofia del iris.

4. **Pupilas tectales (mesencéfalo dorsal)** (fig. 19.42A-D).
 - a. Con luz tenue existe midriasis bilateral, que puede ser asimétrica.
 - b. Con luz brillante ninguna de las dos pupilas se contrae.
 - c. A la acomodación, las dos pupilas se contraen normalmente.
 - d. Después de instilar pilocarpina al 0,1% en ambos ojos ninguna de las pupilas se contrae.
5. **Midriasis episódica derecha** (fig. 19.43A-F)
 - a. Con luz tenue, la pupila derecha es mayor que la izquierda.
 - b. Con luz brillante, la pupila derecha no se contrae.
 - c. A la acomodación, la pupila derecha no se contrae.
 - d. La instilación de pilocarpina al 0,1% en ambos ojos no contrae ninguna de las pupilas.
 - e. La instilación de pilocarpina al 1% en ambos ojos produce miosis bilateral.
 - f. A las 24h, las dos pupilas son iguales.

Disociación luz-cerca

En este caso, el reflejo lumínico está ausente o es lento, pero la respuesta de cerca es normal. Las causas se muestran en la tabla 19.4.

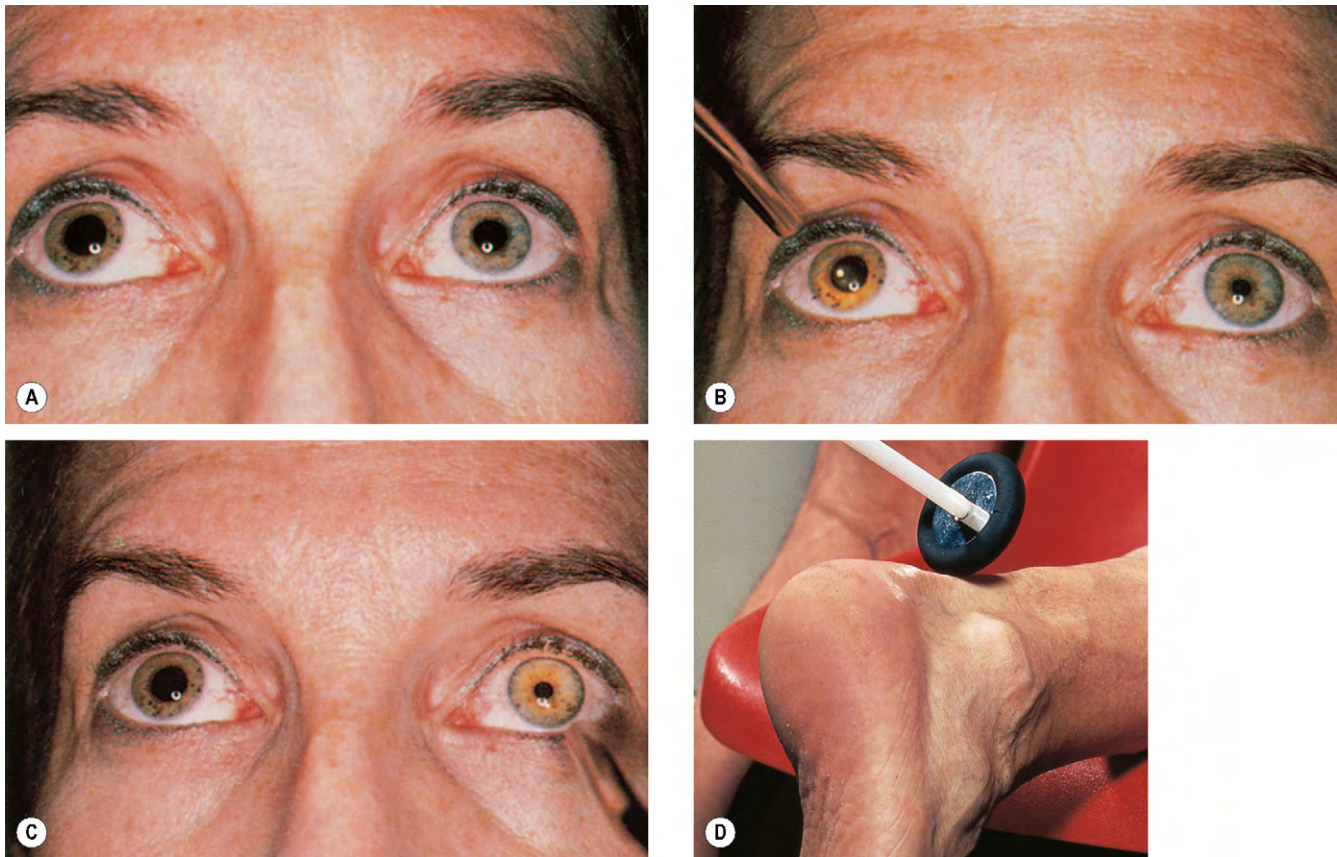


Fig. 19.38 Pupila de Adie derecha. (A) La pupila derecha es grande y regular; (B) el reflejo derecho directo está ausente o es lento; (C) el reflejo luminoso consensual es similar; (D) disminuye el reflejo tendinoso profundo.

(Cortesía de D.M. Albert y F.A. Jakobiec, de *Principles and Practice of Ophthalmology*, Saunders, 1994, figs. A, B y C; M.A. Mir, de *Atlas of Clinical Diagnosis*, Saunders 2003, fig. D.)

Tabla 19.4 Causas de disociación luz-cerca

1. Unilateral

- Defecto de la conducción aferente
- Pupila de Adie
- Herpes zóster oftálmico
- Regeneración aberrante del III par craneal

2. Bilateral

- Neurosífilis
- Diabetes de tipo 1
- Distrofia miotónica
- Síndrome de Parinaud (centroencefálico dorsal)
- Amiloidosis familiar
- Encefalitis
- Alcoholismo crónico

QUIASMA

Anatomía

Glándula hipófisis

La silla turca es una depresión profunda en forma de silla de montar, situada en la superficie superior del cuerpo del hueso

esfenoides y en la que está situada la glándula hipófisis (fig. 19.44). El techo de la silla está formado por un pliegue de la duramadre que se extiende desde las clinoides anteriores hasta las posteriores (diafragma de la silla). Los nervios ópticos y el quiasma se encuentran por encima del diafragma de la silla; por tanto, la presencia de un defecto del campo visual en un paciente con un tumor hipofisario indica su extensión supraselar. Los tumores de menos de 10mm de diámetro (microadenomas) suelen permanecer limitados a la silla, mientras que los mayores de 10mm (macroadenomas) tienden a mostrar extensión extraselar. Posteriormente el quiasma discurre con los tractos ópticos y forma la pared anterior del tercer ventrículo.

Vías nerviosas quiasmáticas

Las fibras nerviosas ópticas pasan a través del quiasma y se distribuyen de la siguiente forma:

1. Las fibras **nasales inferiores** atraviesan el quiasma por debajo y por delante. Por tanto, son las más vulnerables a la lesión a partir de la extensión de lesiones hipofisarias, de forma que se afectan primero los cuadrantes temporales superiores de los campos visuales. Las fibras inferonasales realizan un incurvamiento y se aproximan al nervio óptico contralateral antes de dirigirse posteriormente hacia el tracto óptico (rodilla anterior de Von Willebrandt)

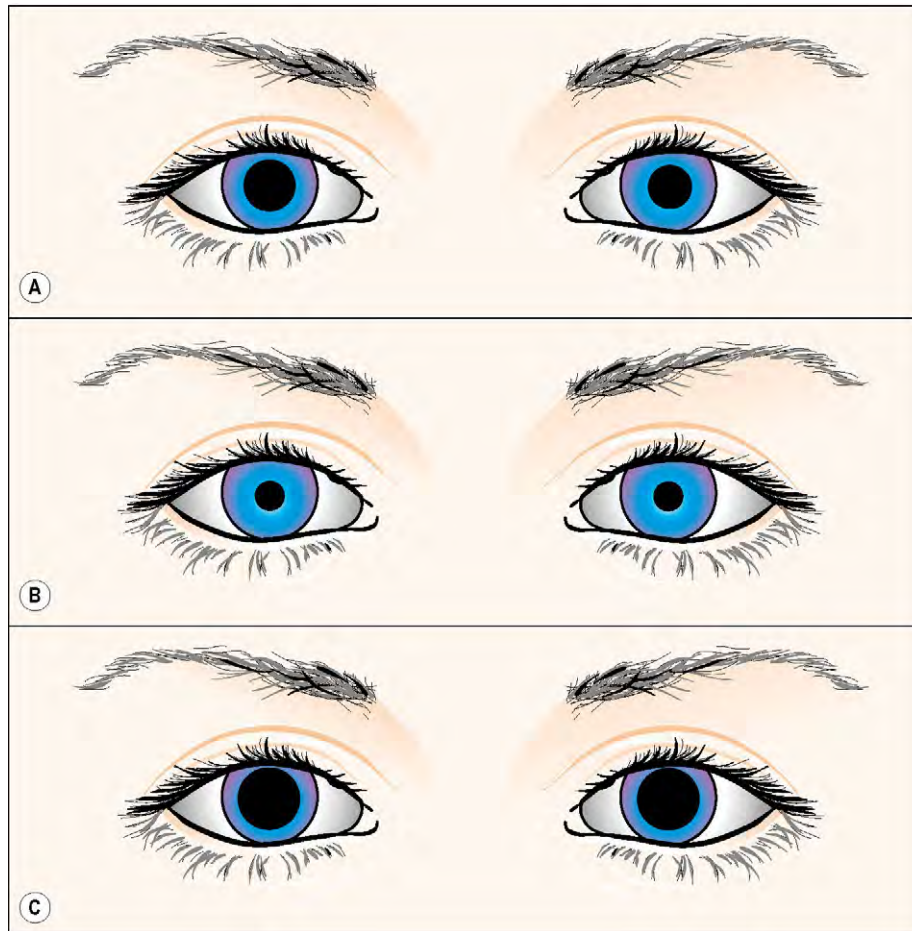


Fig. 19.39 Anisocoria derecha fisiológica.

(De Kanski JJ, *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

y por tanto pueden involucrarse en lesiones que afectan al nervio óptico en su porción posterior.

2. Las fibras **nasales superiores** atraviesan el quiasma por arriba y por detrás y, por tanto, están afectadas primero por lesiones que proceden de arriba del quiasma (p. ej., craneofaringiomas). Si los cuadrantes temporales inferiores del campo visual están más afectados que los superiores, es improbable que exista un adenoma hipofisario.
3. Las **fibras maculares** se cruzan por todo el quiasma.

Variaciones anatómicas

Las siguientes variaciones anatómicas en la localización del quiasma pueden tener un significado clínico importante (fig. 19.45):

1. **Quiasma central.** Existe aproximadamente en el 80% de los individuos sanos y se encuentra directamente por encima de la silla turca, de forma que la expansión de los tumores de la hipófisis afecta primero al quiasma.
2. **Quiasma prefijado.** Existe aproximadamente en el restante 10% de las personas sanas y se localiza más anteriormente, sobre el tubérculo de la silla, de forma que los tumores hipofisarios afectan primero a los tractos ópticos.

3. **Quiasma posfijado.** Existe aproximadamente en el 10% de las personas sanas y está localizado más posteriormente, sobre el dorso de la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios pueden lesionar primero los nervios ópticos.

Estructuras vasculares paraquiasmáticas

1. Los **senos cavernosos** están situados lateralmente a la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios que se extienden lateralmente invaden el seno cavernoso y pueden lesionar las partes intracavernosas de los III, IV y VI pares craneales. Por el contrario, los aneurismas que se originan en la parte intracavernosa de la arteria carótida interna erosionan la silla turca y simulan tumores hipofisarios.
2. Las **arterias carótidas internas** se curvan hacia atrás y hacia arriba desde el seno cavernoso y se sitúan inmediatamente por debajo de los nervios ópticos (fig. 19.46). Después ascienden verticalmente a lo largo de la cara lateral del quiasma. La porción precomunicante de la arteria cerebral anterior está íntimamente relacionada con la superficie superior del quiasma y los nervios ópticos. Por tanto, un aneurisma en esta región puede comprimir el nervio óptico o el quiasma.

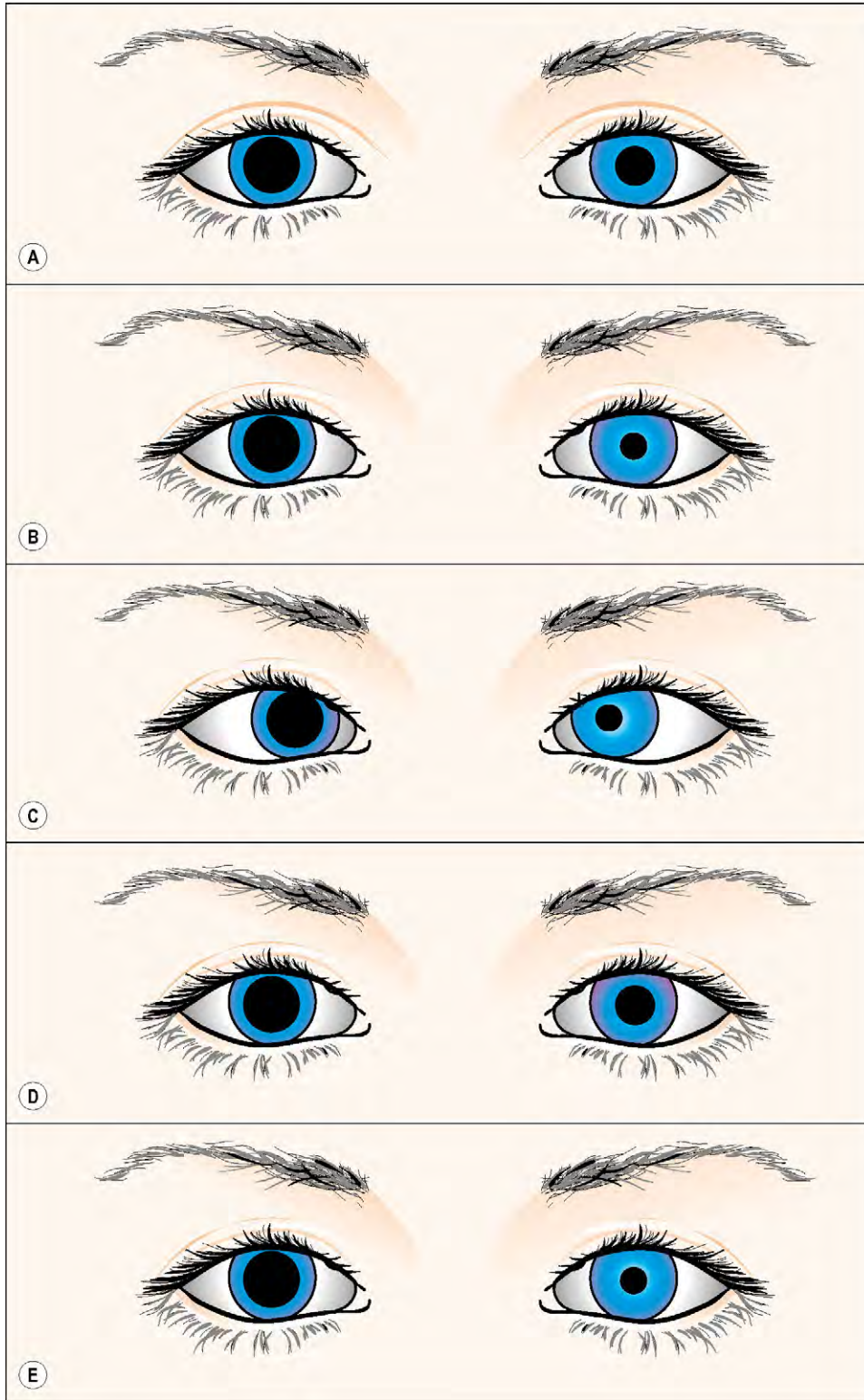


Fig. 19.40 Midriasis derecha farmacológica.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby, 2010.)

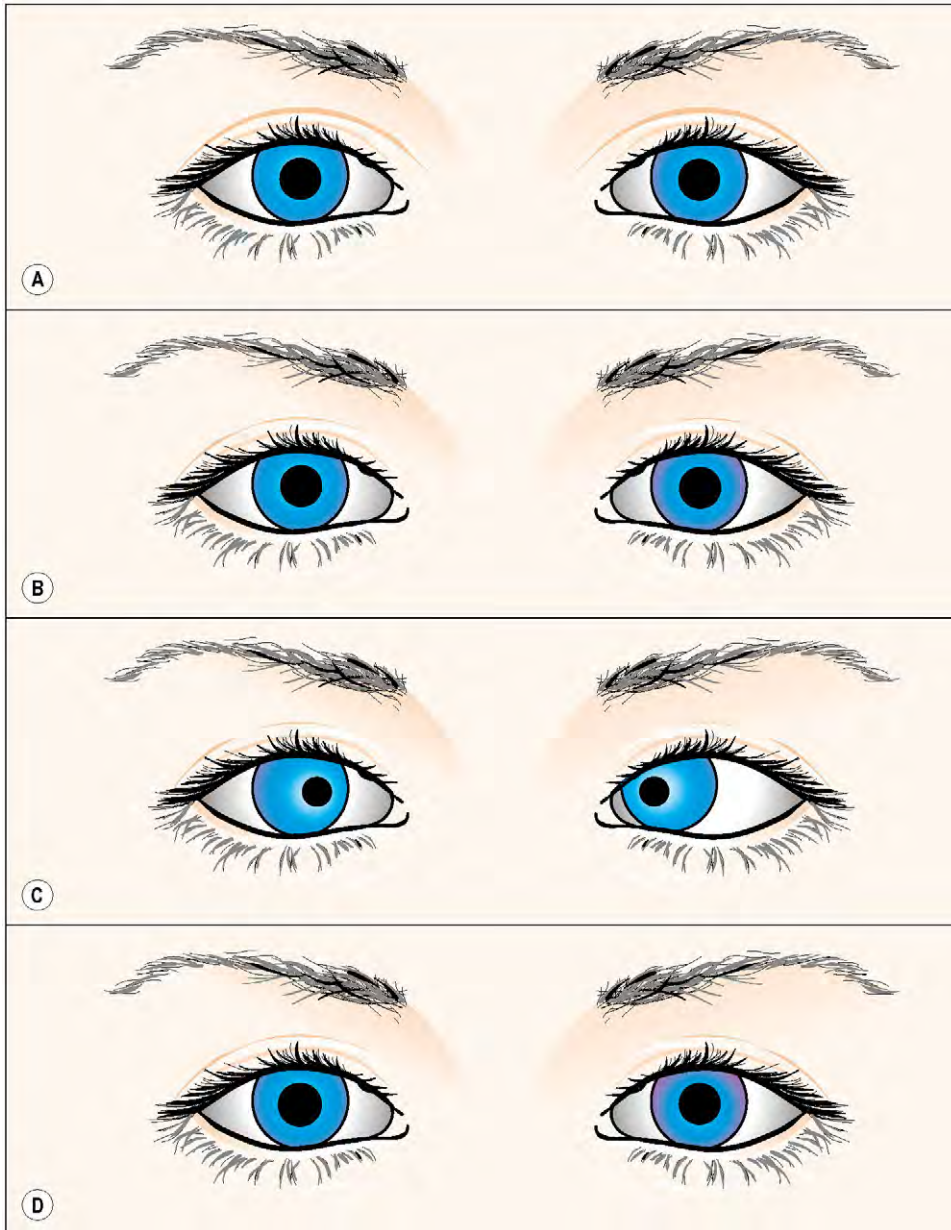


Fig. 19.41 Pupilas de Argyll Robertson.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

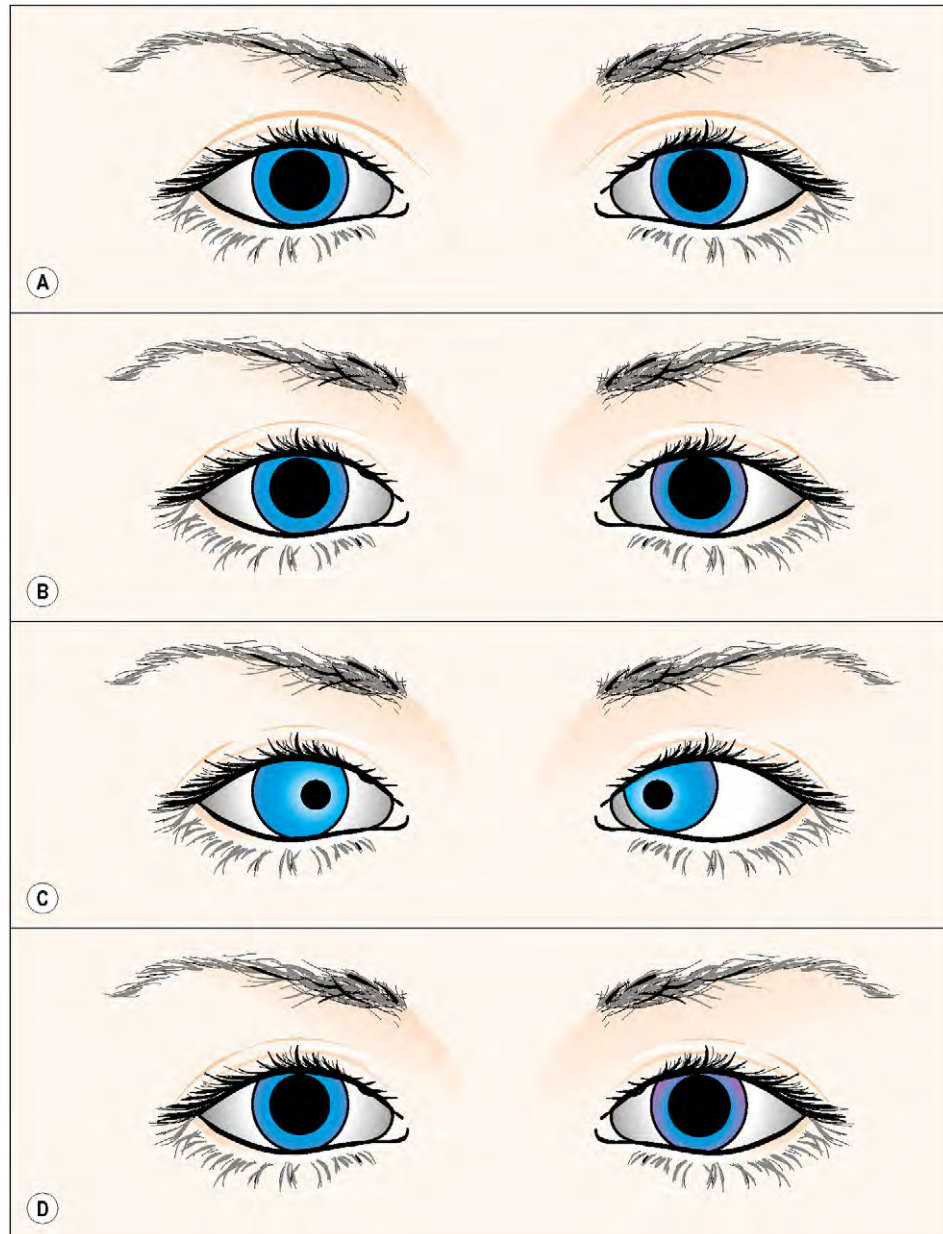


Fig. 19.42 Pupilas tectales (mesencéfalo dorsal).

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

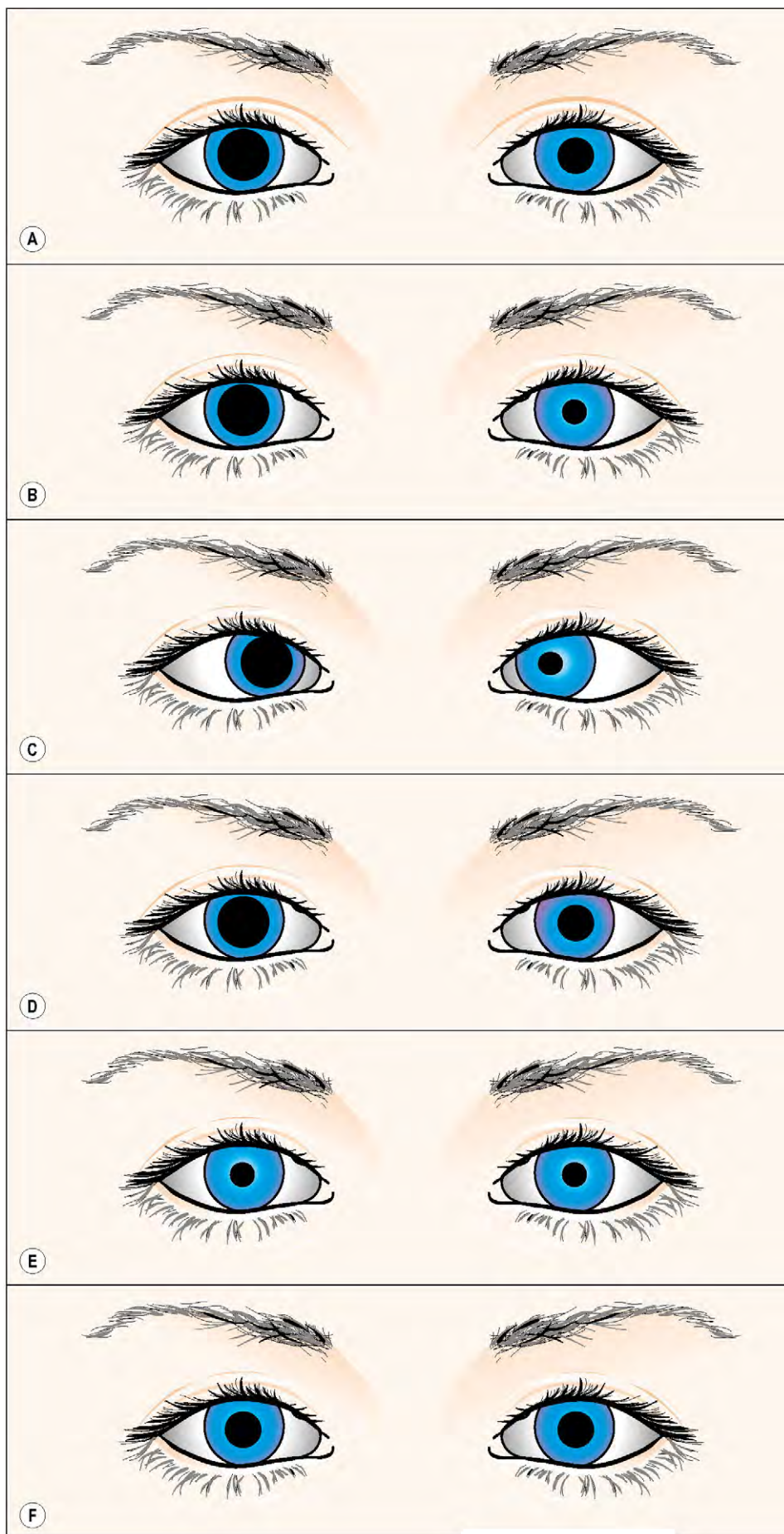


Fig. 19.43 Midriasis episódica derecha.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

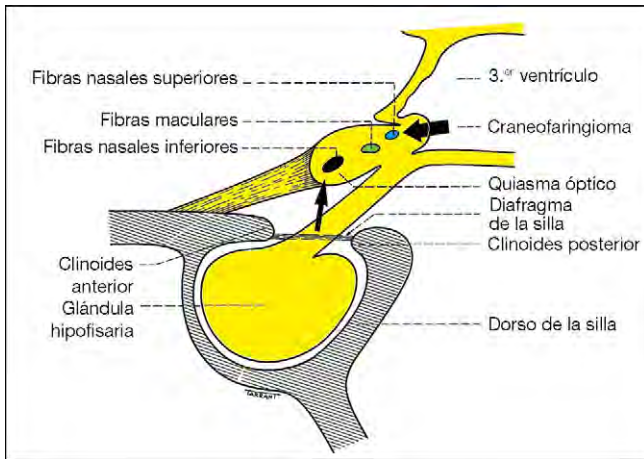


Fig. 19.44 Anatomía del quiasma óptico en relación con la glándula hipofísis.

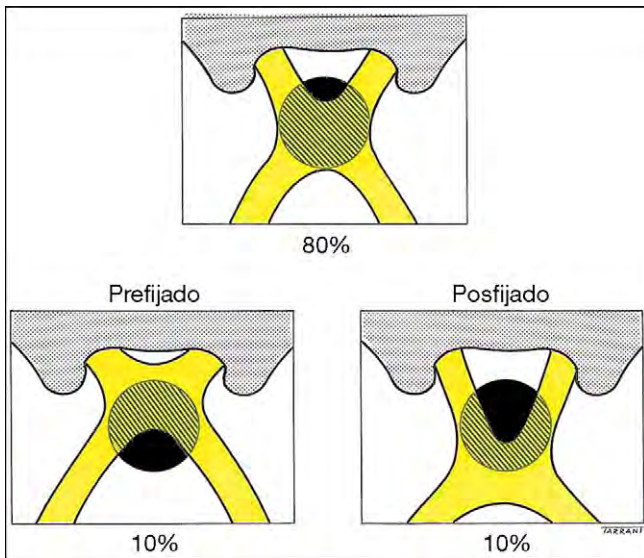


Fig. 19.45 Variaciones anatómicas en la posición del quiasma óptico.

Fisiología

Hormonas hipofisarias

Los lóbulos de la parte anterior de la glándula hipofísis están compuestos por seis tipos de células (fig. 19.47). Cinco de ellos segregan hormonas y el sexto (célula folicular) no tiene función secretora. Las hormonas segregadas por la hipofísis anterior son hormona foliculoestimulante o folitropina (FSH), luteinizante o lutropina (LH), corticotropina (ACTH), tirotrópina (TSH) y betalipotrofina (extremo C terminal de la molécula precursora de ACTH). La neurohipofísis libera vasopresina (ADH) y oxitocina.

La hipofísis anterior está controlada a su vez por diversos factores estimuladores e inhibidores que se sintetizan en el hipotálamo y que llegan a la hipofísis anterior a través del sistema portal hipotálamo-hipofísis.

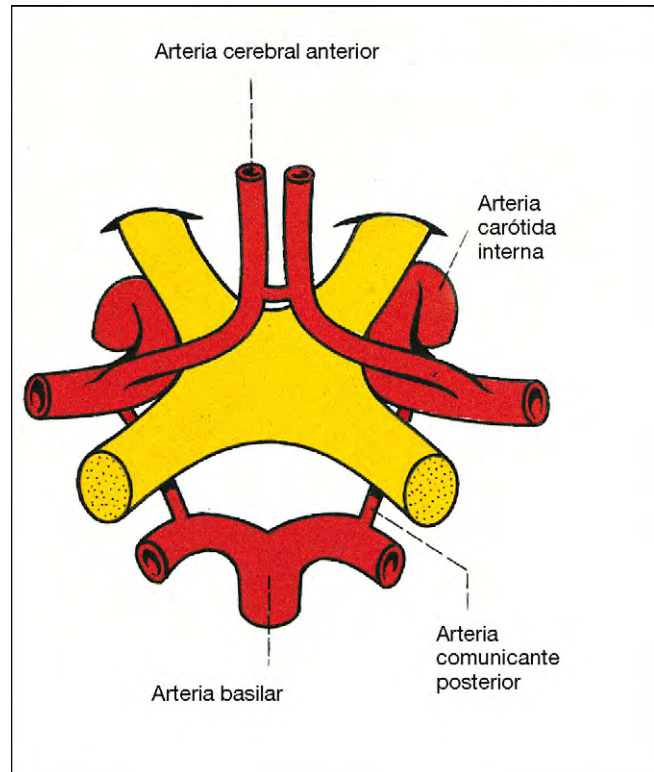


Fig. 19.46 Relación entre el quiasma y las estructuras adyacentes.

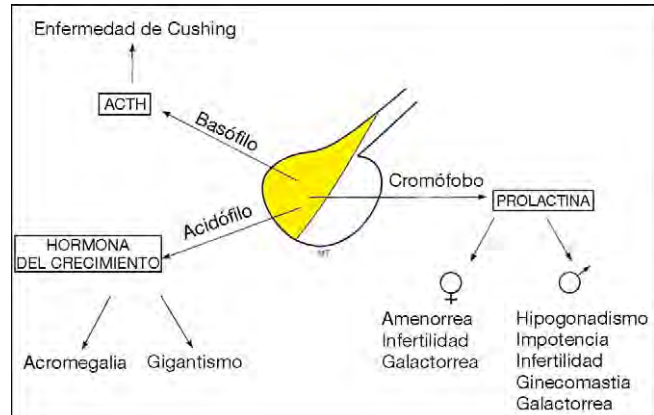


Fig. 19.47 Hormonas segregadas por los tumores de la hipofísis anterior.

Aunque los adenomas hipofisarios se clasifican en basófilos, acidófilos y cromófilos, son frecuentes los tumores con tipos celulares mixtos, y cualquiera de los seis tipos de células puede proliferar y dar lugar a un adenoma.

Causas de hipopituitarismo

1. **Presión directa** sobre las células secretoras en la hipofísis anterior por una masa. Son frecuentes los depósitos secundarios en la hipofísis, pero habitualmente no afectan a la secreción hormonal.
2. Lesión **vascular** de la hipofísis (p. ej., apoplejía hipofisaria y parto [síndrome de Sheehan]).
3. Causas **iatrogénicas**, como cirugía hipofisaria y/o radioterapia.

Tabla 19.5 Causas de enfermedad del quiasma

1. Tumores

- Adenomas hipofisarios
- Craneofaringioma
- Meningioma
- Glioma
- Cordoma
- Disgerminoma
- Tumores nasofaríngeos
- Metástasis

2. Masas no neoplásicas

- Aneurisma
- Quistes de la bolsa de Rathke
- Displasia fibrosa
- Mucocelos del seno esfenoidal
- Quistes aracnoideos

3. Otras causas

- Desmielinización
- Inflamación
- Traumatismo
- Necrosis causada por radiación
- Vasculitis

4. Interferencia con la síntesis de factores estimulantes e inhibidores en el hipotálamo por gliomas o dificultades para su transporte en el sistema portal.

Los signos clínicos están determinados tanto por el patrón de deficiencia hormonal como por el estadio de crecimiento y desarrollo del paciente en ese momento. Generalmente la secreción de gonadotropina se afecta primero, seguida de la hormona del crecimiento; las deficiencias de las otras hormonas tienen lugar más tarde. En la tabla 19.5 se muestran las causas de enfermedad del quiasma.

Adenomas hipofisarios

Adenoma basófilo

Los tumores basófilos secretan ACTH y causan la enfermedad de Cushing (*síndrome* de Cushing se refiere al cuadro clínico producido por cualquier causa de aumento del cortisol sanguíneo).

1. Signos

- a. La **obesidad** es generalizada o suele afectar al tronco, abdomen y cuello («giba de búfalo»).
 - b. La **cara** se muestra hinchada («en luna llena») y la tez es pletórica; las mujeres pueden ser hirsutas (fig. 19.48A).
 - c. La **piel** es fina y con tendencia a producir hematomas. Pueden verse estrías de color púrpura (fig. 19.48B). Puede desarrollarse hiperpigmentación en el síndrome de Cushing dependiente de la ACTH (v.fig. 19.48A).
 - d. **Otras manifestaciones** incluyen depresión/psicosis, osteoporosis, cicatrización lenta de heridas y miopatía proximal.
2. Las **complicaciones** incluyen hipertensión, diabetes, fracturas patológicas y necrosis aguda de la cabeza femoral.
 3. Las **pruebas** en el síndrome de Cushing se centran en establecer primero la presencia de concentraciones elevadas de cortisol y después identificar la causa subyacente (excepto yatrogénica); es mejor que las realice un endocrinólogo.



Fig. 19.48 Enfermedad de Cushing. (A) Facies en luna llena, hiperpigmentación e hirsutismo; (B) obesidad y estrías cutáneas.

4. Tratamiento

- a. Extirpación **quirúrgica** del adenoma hipofisario o del tumor suprarrenal secretor. Los focos ectópicos de secreción de ACTH también pueden extirparse.
- b. Supresión **médica** de la secreción de cortisol con metirapona o aminoglutetimida.

5. Signos oftálmicos. La hemianopia bitemporal es infrecuente en los adenomas hipofisarios secretores, que tienden a presentar signos sistémicos de hipersecreción, a diferencia de los tumores hipofisarios no secretores, que tienden a presentar compresión quiasmática.

Adenoma acidófilo

Los tumores acidófilos causan gigantismo en niños y acromegalia en adultos. La acromegalia está causada por un exceso de hormona del crecimiento (GH) durante la vida adulta, después del cierre epifisario, y casi siempre por un adenoma acidófilo hipofisario secretor (la hipersecreción de hormona del crecimiento en la infancia, antes del cierre epifisario, produce gigantismo).

1. La **presentación** es en la cuarta y quinta décadas.
2. **Signos**
 - a. **Piel.** Hiperhidrosis, seborrea, acné e hirsutismo en mujeres.
 - b. **Cara**
 - Tosquedad de los rasgos faciales con labios gruesos, pliegues nasolabiales exagerados y crestas supraorbitarias prominentes (fig. 19.49A).
 - Agrandamiento de la mandíbula con mala oclusión dental (fig. 19.49B).
 - c. **Agrandamiento de la cabeza** (v. fig. 19.49B), manos, pies, lengua (fig. 19.49C) y órganos internos.
3. Las **complicaciones** incluyen artrosis, síndrome del túnel del carpo, miocardiopatía, hipertensión, enfermedad respiratoria, diabetes mellitus, disfunción gonadal y neuropatía.
4. **Pruebas.** El diagnóstico puede confirmarse con la medición de las concentraciones de GH en respuesta a una prueba de tolerancia oral a la glucosa. Los individuos sanos muestran una supresión de las concentraciones de GH por debajo de 2 mU/l. No obstante, en la acromegalia, las concentraciones de GH no disminuyen y, paradójicamente, pueden aumentar.
5. Las opciones de **tratamiento** incluyen bromocriptina (un agonista dopaminérgico de acción prolongada), radioterapia (haz externo o implantación de varillas de itrio en la hipófisis) e hipofisectomía transesfenoidal.
6. **Signos oftálmicos**
 - a. **Comunes.** Hemianopia bitemporal y atrofia óptica.
 - b. **Infrecuentes.** Estrías angioides y nistagmo en vaivén de Maddox.

Adenoma cromóforo

Los adenomas cromóforos pueden segregar prolactina y se conocen como prolactinomas. En las mujeres, las concentraciones excesivas de prolactina causan el síndrome de infertilidad, amenorrea y galactorrea (fig. 19.50A) y, en los hombres, pueden causar hipogonadismo, impotencia, esterilidad, disminución de la libido y, ocasionalmente, ginecomastia (fig. 19.50B) y galactorrea. Algunos adenomas cromóforos no son secretores. El adenoma cromóforo es el tumor intracraneal primario más frecuente que produce signos neurooftalmológicos. La mayoría son detectados por los endocrinólogos, aunque los tumores no secretores pueden presentarse primero en la consulta del oftalmólogo.

1. Suele **presentarse** durante los primeros años de la vida adulta o en la madurez con los siguientes signos:
 - a. La **cefalea** puede ser el signo predominante como resultado de la afectación de las fibras sensibles al dolor en el diafragma de la silla turca. Cuando el tumor se extiende hacia arriba y rompe el diafragma, el dolor de cabeza puede ceder. La cefalea es inespecífica y no posee los signos habituales asociados con el aumento de la PIC. Por tanto, el retraso diagnóstico es frecuente si no existen trastornos endocrinos evidentes.



Fig. 19.49 Acromegalia. (A) Tosquedad de rasgos faciales; (B) cráneo y mandíbula grandes; (C) macroglosia.

- b. Los **síntomas visuales** suelen tener un inicio muy gradual, y es posible que no sean percibidos por el paciente hasta que están bien establecidos. Por tanto, es esencial explorar la función visual de los individuos con cefaleas inespecíficas o alteraciones endocrinológicas.
2. Los **defectos del campo visual** dependen de las relaciones anatómicas entre la hipófisis y el quiasma.
 - Si el quiasma es central, los campos superotemporales se afectan inicialmente, a medida que el tumor crece hacia arriba y extienden la muesca del quiasma, comprimiendo las fibras inferonasales que cruzan (fig. 19.51).

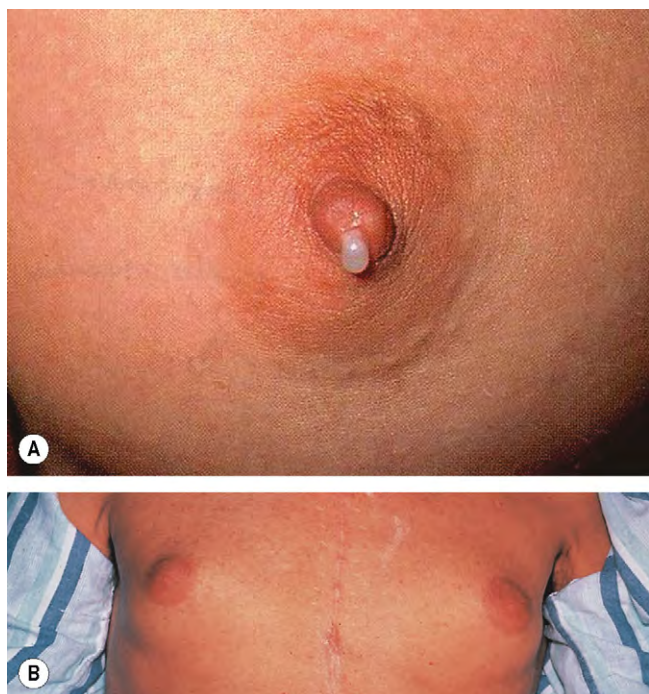


Fig. 19.50 Efectos del prolactinoma. (A) Galactorrea en una mujer; (B) ginecomastia en un hombre.

(Cortesía de P.-M. Bouloux, de *Clinical Medicine Assessment Questions*, Wolfe 1993, fig. A; M.A. Mir, de *Atlas of Clinical Diagnosis*, Saunders, 2003, fig. B.)

- Los defectos progresan después a los campos temporales inferiores. El grado de pérdida del campo visual suele ser diferente en ambos lados, porque la tasa de crecimiento del tumor suele ser asimétrica.
 - Es posible que los pacientes no los presenten hasta que la visión central empieza a afectarse por la presión sobre las fibras que inervan la mácula. El ojo con la mayor pérdida del campo visual suele tener además la afectación más importante de la agudeza visual.
3. El **diagnóstico diferencial** de los defectos bitemporales incluye la dermatocalasia de los párpados superiores, papilas inclinadas, colobomas del nervio óptico, retinosquiasis nasal, retinitis pigmentosa nasal y pérdida visual funcional.
 4. La **desaturación del color** a través de la línea media vertical del campo visual unocular es un signo precoz de compresión del quiasma que puede detectarse de forma muy sencilla empleando un alfiler rojo o un tapón de bolígrafo.
 - Se estudia cada ojo por separado.
 - Se pide al paciente que compare el color y la intensidad del objeto mientras éste se lleva desde el campo visual nasal hasta el temporal.
 - Otra técnica consiste en presentar simultáneamente objetos rojos en partes precisamente simétricas de los campos visuales nasal y temporal, y preguntar si los colores parecen iguales.
 - Los pacientes también pueden perder el número de la zona temporal en la prueba de Ishihara.
 5. La **atrofia óptica** se encuentra en aproximadamente el 50% de casos con defectos de campo causados por lesiones hipofisarias. Los pacientes prestan invariablemente mayor atención a las dificultades de la visión central (p. ej., al leer) que de la visión periférica. Por tanto, es importante realizar exploraciones muy cuidadosas del

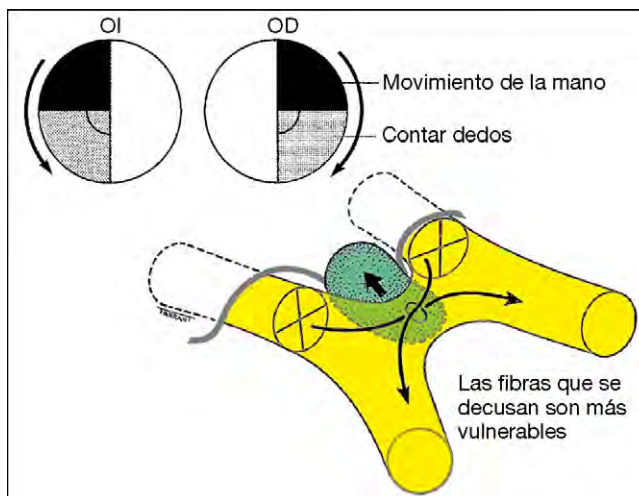


Fig. 19.51 Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por la compresión del quiasma desde abajo por un adenoma hipofisario.

campo visual en ambos ojos en los pacientes con un deterioro unilateral sin explicación de la visión central. Cuando existe atrofia óptica, el pronóstico de la recuperación visual después del tratamiento es reservado. Cuando la pérdida de fibras nerviosas está limitada a las fibras que se originan en la retina nasal (es decir, nasal a la fovea), sólo están afectados los lados nasal y temporal de la papila, lo que da lugar a una atrofia con aspecto en banda o «pajarita».

6. La **pérdida extensa del campo visual temporal** en los dos ojos puede alterar la función sensitiva, descompensar una foria o causar problemas con la visión de cerca. «Ceguera posfijación» se refiere a la presencia de una zona ciega distal al punto de fijación.
7. **Otros** signos incluyen diplopía a causa de la extensión lateral en el seno cavernoso y la afectación de los nervios motores oculares y, excepcionalmente, el nistagmo en vaivén de Maddox.

Pruebas especiales para los adenomas hipofisarios

1. La **RM** muestra la relación entre una lesión con efecto masa y el quiasma. El estudio óptimo consta de secciones finas coronales, axiales y sagitales a través del quiasma y los nervios ópticos, antes y después de la inyección de gadolinio. El plano coronal es óptimo para mostrar el contenido de la silla turca. Los adenomas hipofisarios suelen ser hipointensos en las imágenes potenciadas en T1, hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2 y se refuerzan de forma importante con gadolinio de manera heterogénea (fig. 19.52).
2. La **TC** muestra el agrandamiento o la erosión de la silla turca.
3. La **evaluación endocrinológica** debe adaptarse a cada paciente. En todos los pacientes en quienes se sospecha un adenoma hipofisario hay que determinar el suero prolactina, la FSH, la TSH y la hormona del crecimiento. En casos seleccionados también puede ser necesaria una prueba de provocación con insulina. Los pacientes con adenomas grandes con defectos del campo visual tienen cierto riesgo de apoplejía hipofisaria si la respuesta hipoglucémica es intensa.



Fig. 19.52 RM potenciada en T1 y realizada con gadolinio de un adenoma hipofisario. (A) Proyección sagital; (B) proyección coronal.

(Cortesía de D. Thomas.)

Tratamiento de los adenomas hipofisarios

No todos los tumores requieren tratamiento; la observación puede resultar apropiada para los tumores descubiertos de forma casual y clínicamente silentes.

1. El tratamiento **médico** para reducir el tamaño de un tumor secretor de prolactina se realiza con agonistas de la dopamina, como la cabergolina o la bromocriptina. En todos los pacientes con defectos significativos del campo visual hay que determinar urgentemente el valor de prolactina y, si está elevado, iniciar el tratamiento con bromocriptina lo antes posible. La función visual puede mejorar al cabo de algunas horas. La función endocrina también mejora a menudo, con el cese de la galactorrea, la mejoría de la libido y la reaparición de la menstruación.
2. **Cirugía**
 - a. Las **indicaciones** son las lesiones con efecto masa que causan problemas de compresión graves o la falta de respuesta al tratamiento médico o la radioterapia.
 - b. **Técnica.** La hipofisectomía suele llevarse a cabo a través de un abordaje transesfenoidal a través de la encía superior bajo los labios o a través de la mucosa nasal. En ocasiones se precisa una hipofisectomía transesfenoidal y una craneotomía para retirar el tejido situado por encima del diafragma de la silla turca.
 - c. **La recuperación visual se realiza en tres fases.**
 - Una fase precoz rápida en las primeras semanas que puede dar lugar a la normalización de los campos visuales en algunos pacientes.

- Una fase posterior lenta de entre 1 y 4 meses que corresponde a un período de máxima mejoría notable.
- Una fase tardía (de 6 meses a 3 años) de mejoría leve posterior.

3. La **radioterapia** a menudo se emplea como adyuvante después de la extirpación incompleta del tumor. También puede utilizarse como tratamiento primario en algunos casos.
4. La radioterapia **estereotáxica con corte gamma** es un método relativamente nuevo para administrar una dosis concentrada de radiación al tumor, con poca irradiación de los tejidos circundantes. Por tanto, tiene un valor especial para tratar adenomas muy cercanos al nervio óptico o cuando el seno cavernoso está invadido.

Craneofaringioma

El craneofaringioma es un tumor de crecimiento lento que se origina de los restos vestigiales del saco de Rathke a lo largo del tallo hipofisario.

1. La **presentación** depende de la edad del paciente:
 - a. Los **niños** suelen presentar interferencia con la función hipotalámica que causa enanismo, retraso del desarrollo sexual y obesidad.
 - b. Los **adultos** suelen presentar defectos de la agudeza visual y de los campos visuales.
2. Los **defectos del campo visual** son complejos y pueden afectar a los nervios ópticos, al quiasma o a los tractos visuales.
 - El defecto inicial suele afectar a ambos campos inferotemporales, debido a que el tumor comprime el quiasma desde arriba y atrás y lesiona las fibras nasales superiores (fig. 19.53).
 - Entonces los defectos se extienden hasta afectar a los campos temporales superiores.
3. La **RM** muestra un tumor sólido que aparece isointenso en las imágenes potenciadas en T1 (fig. 19.54). Los componentes quísticos aparecen hiperintensos en las imágenes potenciadas en T1.
4. El **tratamiento** es principalmente quirúrgico, aunque la extirpación completa puede ser difícil porque con frecuencia el tumor está localmente muy unido al quiasma. La radioterapia postoperatoria puede ser útil, pero son frecuentes las recidivas, y es preciso un seguimiento durante toda la vida.

Meningioma

El meningioma intracraneal suele afectar a las mujeres en la madurez. Los defectos del campo visual y los signos clínicos dependen de la localización del tumor (fig. 19.55).

1. El meningioma del **tubérculo de la silla turca** suele comprimir la unión del quiasma con el nervio óptico. Esto da lugar a un escotoma central ipsilateral causado por la compresión del nervio óptico y un defecto temporal superior contralateral (escotoma juncional) como resultado de la lesión de la rodilla anterior de Von Willebrand.
2. El tumor de la **cresta esfenoidal** comprime el nervio óptico precozmente si el tumor está localizado medialmente y tardíamente si afecta a la cara lateral del hueso esfenoides y la fosa craneal media (fig. 19.56A). Un signo clásico en este último es la plenitud de la fosa temporal debida a hiperostosis (fig. 19.56B).

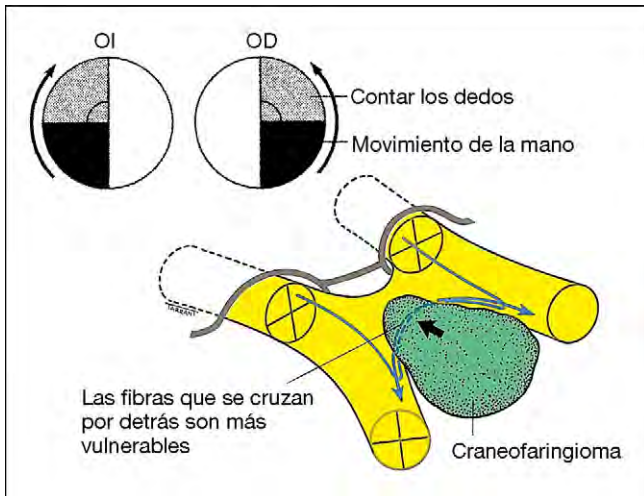


Fig. 19.53 Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por la compresión del quiasma desde arriba por un craneofaringioma.

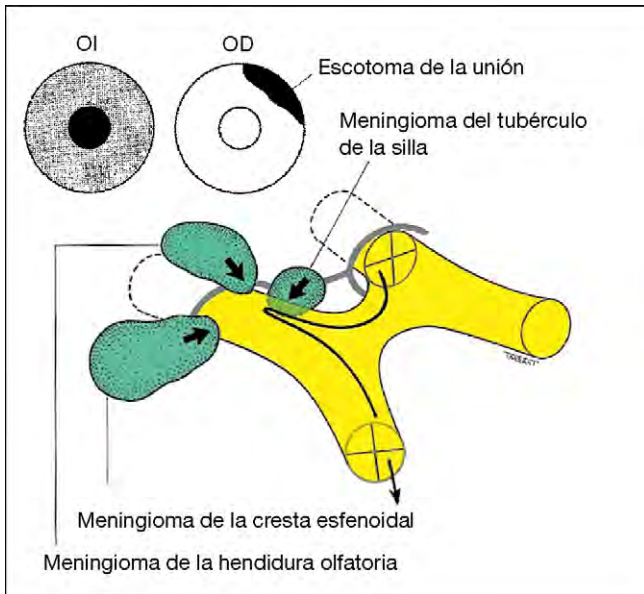


Fig. 19.55 Compresión del nervio óptico intracranéal por meningiomas y el defecto del campo visual causado por un meningioma en el tubérculo de la silla turca.



Fig. 19.54 RM con carga T1 sagital que muestra un craneofaringioma que ha causado hidrocefalia. (Cortesía de K. Nischal.)

visual parcial o total opuesta al lado de la lesión retroquiasmática. Esta «hemianopsia» que afecta al mismo lado del espacio visual en ambos ojos es homónima, al contrario de la que se observa en la compresión del quiasma, que produce hemianopsia heterónima (bitemporal), en la que en cada ojo están afectados los lados opuestos del campo visual.

Incongruencia

Una hemianopsia homónima puede ser incompleta o completa. En el caso de una hemianopsia homónima incompleta, la congruencia se refiere a la exactitud con que se correlacionan la extensión y el patrón de la pérdida del campo visual en ambos ojos. Por tanto, los defectos del campo visual casi idénticos en ambos ojos se consideran muy congruentes, mientras que los defectos del campo visual derecho e izquierdo que no son similares se consideran incongruentes. La hemianopsia secundaria a una patología de las vías visuales retroquiasmáticas anteriores suele ser incongruente, mientras que la que se debe a una patología originada más atrás (es decir, en las radiaciones ópticas posteriores) se manifiesta con un alto grado de congruencia.

Signos clínicos

1. Hemianopsia homónima

- Los tractos ópticos surgen de la cara posterior del quiasma, divergen y se extienden posteriormente alrededor de los pedúnculos cerebrales, para terminar en los cuerpos geniculados laterales.
- Cada tracto óptico contiene fibras cruzadas que se originan en la hemirretina nasal contralateral y fibras temporales no cruzadas que se originan en la hemirretina temporal ipsilateral.
- Las fibras nerviosas procedentes de los elementos retinianos correspondientes no están estrechamente alineadas.
- Las hemianopsias homónimas causadas por lesiones del tracto óptico suelen ser incongruentes.
- Las lesiones del cuerpo geniculado lateral producen además defectos hemianópsicos asimétricos.

3. El meningioma del **canal olfatorio** puede causar la pérdida del sentido del olfato, así como la compresión del nervio óptico.
4. El **tratamiento** es quirúrgico, pero la radioterapia postoperatoria suele emplearse con frecuencia en caso de extirpación incompleta.

VÍAS RETROQUIASMÁTICAS

Tracto óptico

Generalidades

La patología retroquiasmática da lugar a defectos del campo visual binocular que afectan al espacio visual contralateral. Por tanto, ambos ojos manifiestan una pérdida del hemicampo

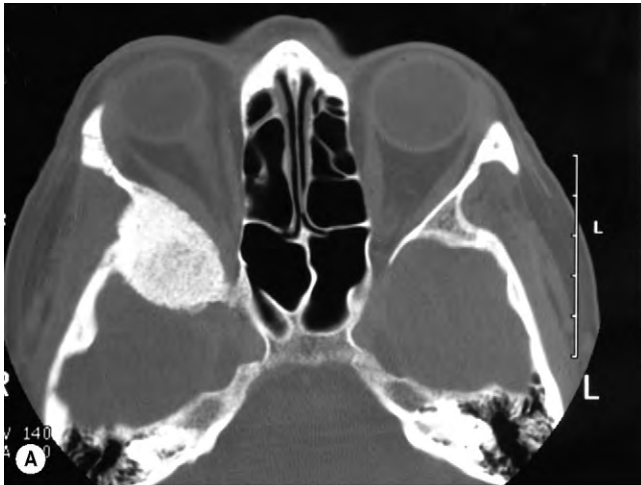


Fig. 19.56 Meningioma de la cresta esfenoidal. (A) TC axial; (B) hiperostosis reactiva.

(Cortesía de A. Pearson, fig. A.)

- Las causas de enfermedad del tracto óptico son similares a las que afectan al quiasma, pero el tracto es especialmente vulnerable cuando se trata de un quiasma prefijado.
- 2. Pupila hemianópsica de Wernicke**
- Los tractos ópticos contienen fibras visuales y pupilo-motoras. Las fibras visuales acaban en el cuerpo geniculado lateral, pero las fibras pupilares dejan el tracto óptico por delante del cuerpo geniculado lateral, proyectándose a través del colículo superior, para terminar en el núcleo pretectal.
 - Una lesión del tracto óptico puede producir un defecto de conducción pupilar aferente.
 - Habitualmente, el reflejo luminoso pupilar es normal cuando se estimula la hemirretina no afectada y está ausente cuando se estimula la hemirretina afectada (es decir, se proyecta la luz desde el lado hemianópsico).

- En la práctica, esta reacción pupilar hemianópsica de Wernicke es difícil de provocar debido a la dispersión de la luz en el interior del ojo; de ahí la necesidad de emplear un haz de luz muy fino.
- Puede aparecer **atrofia óptica** cuando se lesionan los tractos ópticos, porque las fibras en el tracto óptico son los axones de las células ganglionares retinianas. La papila ipsilateral manifiesta atrofia de las caras superior e inferior de la cresta neuroretiniana (fibras de la retina temporal), mientras que la papila contralateral manifiesta un patrón de atrofia «en pajarita» (fibras de la retina nasal).
 - Los **signos piramidales contralaterales** pueden aparecer cuando una lesión del tracto óptico daña también el pedúnculo cerebral ipsilateral.

Radiaciones ópticas

Anatomía

Las radiaciones ópticas se extienden desde el cuerpo geniculado lateral hasta la corteza estriada, que está localizada en la cara medial del lóbulo occipital, por encima y debajo de la fisura calcarina (fig. 19.57). Cuando las radiaciones ópticas pasan hacia atrás, las fibras de los elementos retinianos correspondientes se sitúan progresivamente más cerca. Por este motivo, las hemianopsias incompletas causadas por lesiones de las radiaciones posteriores son más congruentes que las que afectan a las radiaciones anteriores. Estas fibras son neuronas de tercer orden que se originan en el cuerpo geniculado lateral, por lo que las lesiones de las radiaciones ópticas no producen atrofia óptica. Las radiaciones ópticas y la corteza visual tienen una doble irrigación sanguínea de las arterias cerebrales media y posterior.

Radiaciones temporales

- Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia superior homónima y contralateral («tarta en el cielo»), consecuencia de que las fibras inferiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales superiores, entran primero de forma anteroinferior en el lóbulo temporal (asa de Meyer) alrededor del extremo anterior del cuerno temporal del ventrículo lateral (fig. 19.57A).
- Los **signos asociados** son alteración hemisensorial contralateral y hemiparesia leve, debidas a que las radiaciones temporales pasan muy cerca de las fibras motoras y sensoriales de la cápsula interna antes de pasar posteriormente y volverse a unir a las fibras superiores. Otros signos de enfermedad del lóbulo temporal son alucinaciones paroxísticas olfatorias y gustatorias (crisis uncinadas), alucinaciones visuales formadas y convulsiones con disfasia receptiva si está afectado el hemisferio dominante.

Radiaciones parietales anteriores

- Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia inferior homónima y contralateral debida a que las fibras superiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales inferiores, continúan directamente hacia atrás a través del lóbulo parietal a la corteza occipital. No obstante, una lesión que afecte sólo a la parte parietal de las radiaciones es muy infrecuente. En

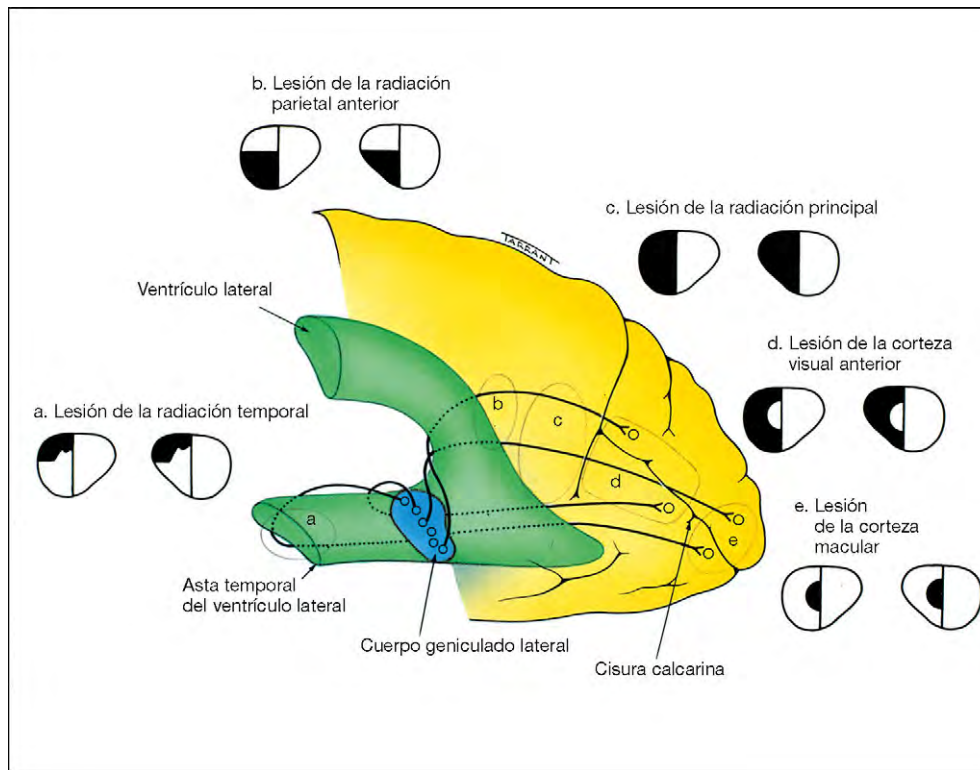


Fig. 19.57 Defectos del campo visual causados por las lesiones de las radiaciones ópticas y la corteza visual.

general, las hemianopsias derivadas de las lesiones del lóbulo parietal tienden a ser relativamente congruentes (fig. 19.57B).

2. Los **signos asociados** de enfermedad del lóbulo parietal dominante incluyen acalculia, agrafia, confusión derecha-izquierda y agnosia digital. Las lesiones del lóbulo no dominante pueden causar apraxia para vestirse y constitucional, y confusión espacial.

Radiaciones principales

- Profundas en el lóbulo parietal, las radiaciones ópticas están situadas justamente externas al trígono y al cuerno occipital del ventrículo lateral. Las lesiones en esta zona suelen causar una hemianopsia homónima completa (fig. 19.57C).
- El nistagmo optocinético (NOC) puede ser útil para localizar una lesión que causa una hemianopsia homónima aislada que no conforma ningún patrón establecido en un paciente sin deficiencias neurológicas asociadas. El nistagmo optocinético suele suponer el seguimiento suave de un objeto, seguido de una sacudida en la dirección opuesta para fijar el próximo objeto.
- Si una hemianopsia homónima se debe a una lesión en el lóbulo parietal, las vías de seguimiento lento hacia el lado de la lesión probablemente están afectadas, haciendo que este componente del NOC sea defectuoso. Por tanto, el NOC será asimétrico: errático cuando el objeto se mueve hacia el lado de la lesión, pero regular si el objeto se aleja del lado de la lesión. Si la lesión está en el lóbulo occipital, las vías de seguimiento lento están intactas y el NOC será simétrico (máxima de Cogan, que también dice que

la lesión del lóbulo parietal es más probable que sea un tumor).

Corteza estriada

Signos clínicos

1. Defectos de los campos visuales

- En la corteza estriada, los campos visuales periféricos están representados en la porción anterior. Esta parte del lóbulo occipital se halla irrigada por una rama de la arteria cerebral posterior.
- La visión macular central está representada posteriormente justo lateral al extremo de la corteza calcarina, una zona irrigada principalmente por una rama de la arteria cerebral media. Por tanto, la oclusión de la arteria cerebral posterior tiende a producir una hemianopsia homónima congruente que respeta la mácula (fig. 19.57D).
- La lesión de la punta de la corteza occipital, como puede ocurrir en un traumatismo craneal, tiende a causar defectos maculares homónimos y congruentes (fig. 19.57E), mientras que el respeto asimétrico de la mácula puede producirse en ocasiones en las lesiones vasculares del lóbulo occipital.
- La mayor parte anterior de la corteza calcarina sirve al extremo temporal del campo visual del ojo contralateral, la zona de espacio visual que se extiende más allá del campo de visión binocular única, y se percibe de forma monocular. Por tanto, una lesión de esta zona puede dar lugar a un defecto monocular del campo

temporal en el ojo contralateral, conocido como media luna temporal o por el contrario, conservar esta zona.

- Los **signos asociados** de enfermedad de la corteza visual (ceguera cortical) son:
 - Alucinaciones visuales formadas, que afectan especialmente al campo hemianópsico.
 - Negación de la ceguera cortical (síndrome de Anton).
 - Fenómeno de Riddoch, caracterizado por la capacidad para percibir los objetos móviles, pero no los estáticos.

Causas

- El **ictus** en el territorio de la arteria cerebral posterior es responsable de más del 90% de las hemianopsias homónimas aisladas sin otras deficiencias neurológicas.
- Otras causas** menos frecuentes incluyen migraña, traumatismos y tumores primarios o metastásicos.

NERVIOS MOTORES OCULARES

III par craneal

Complejo nuclear

El complejo nuclear del III par craneal (motor ocular común) está situado en el cerebro medio a nivel del colículo superior, por debajo del acueducto de Silvio (fig. 19.58). Está compuesto por los siguientes subnúcleos pares e impares.

- El **subnúcleo elevador** es una estructura impar, caudal y de la línea media, que inerva ambos músculos elevadores. Por tanto, las lesiones limitadas a esta zona dan lugar a ptosis bilateral.
- Los **subnúcleos del recto superior** son dos e inervan sus respectivos músculos rectos superiores contralaterales. Una parálisis nuclear del III par craneal respeta el recto superior ipsilateral y afecta al recto superior contralateral.
- Los **subnúcleos recto medial, recto inferior y oblicuo inferior** son pares e inervan sus músculos ipsolaterales correspondientes. Las lesiones que afectan sólo al complejo

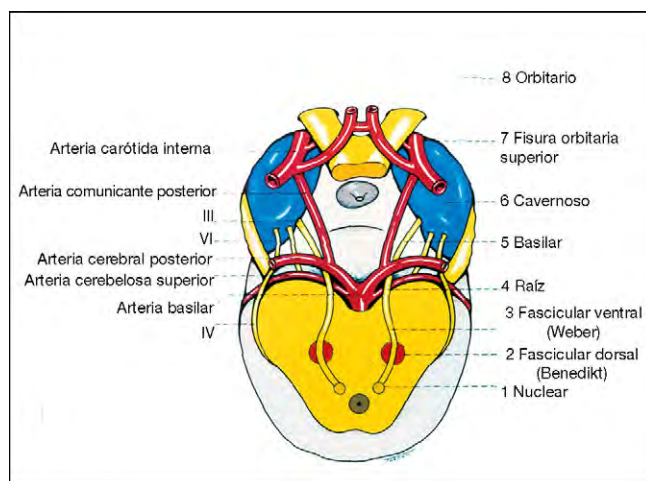


Fig. 19.58 Vista dorsal del curso del III par craneal.

nuclear del III par craneal son relativamente infrecuentes. Las causas más frecuentes son: enfermedad vascular, tumores primarios y metástasis. Las lesiones que afectan a los dos subnúcleos de los rectos mediales causan una oftalmoplejía internuclear bilateral, caracterizada por exotropía y convergencia y aducción defectuosas. Las lesiones que afectan a todo el núcleo suelen asociarse con afectación de los núcleos adyacente y caudal del IV par craneal.

Fascículo

El fascículo consta de fibras eferentes que pasan desde el núcleo del III par craneal a través del núcleo rojo y el lado medial del pedúnculo cerebral. Después emergen desde el cerebro medio y pasan al espacio interpeduncular. Las causas de lesiones nucleares y fasciculares son similares excepto en que la desmielinización puede afectar al fascículo.

- El síndrome de **Benedikt** afecta al fascículo a su paso a través del núcleo rojo y se caracteriza por una parálisis del III par ipsilateral y signos extrapiramidales contralaterales, como hemitemblor.
- El síndrome de **Weber** afecta al fascículo cuando pasa a través del pedúnculo cerebral y se caracteriza por una parálisis del III par craneal ipsilateral y hemiparesia contralateral.
- El síndrome de **Nothnagel** afecta al fascículo y al pedúnculo cerebeloso superior y se caracteriza por parálisis del III par craneal ipsilateral y ataxia cerebelosa.
- El síndrome de **Claude** es una combinación de los síndromes de Benedikt y Nothnagel.

Basilar

La parte basilar empieza como una serie de «raíces» que abandonan el cerebro medio en la cara medial del pedúnculo cerebral antes de unirse para formar el tronco principal. El nervio pasa después entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa posterior, circulando lateral y paralelamente con la arteria comunicante posterior (fig. 19.59). Las parálisis aisladas del III par craneal suelen ser basilares, porque el nervio atraviesa la base del cráneo a lo largo de su curso subaracnoideo, sin estar acompañado de ningún otro nervio craneal. Las dos causas más importantes son las siguientes:

- Aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior y la arteria carótida interna (fig. 19.60) que suele presentarse como una parálisis del III par craneal, aguda y dolorosa, con afectación de la pupila.
- Un **traumatismo craneal** que da lugar a hematoma extradural o subdural puede causar un cono de presión tentorial con herniación hacia abajo del lóbulo temporal. Éste comprime el III par craneal a su paso sobre el extremo tentorial, inicialmente causa miosis irritativa, seguida de midriasis y de una parálisis total del III par craneal (fig. 19.61).

Intracavernosa

El III par craneal entra en el seno cavernoso perforando la duramadre justo lateralmente al proceso clinoides posterior. Dentro del seno cavernoso, el III par craneal discurre por la pared lateral y ocupa una posición superior por

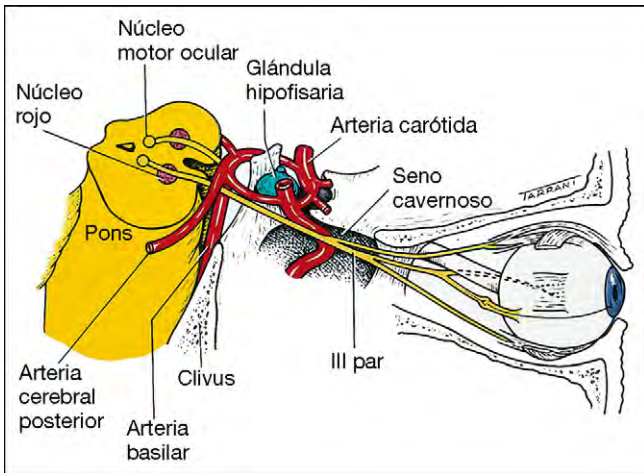


Fig. 19.59 Vista lateral del curso del III par craneal.

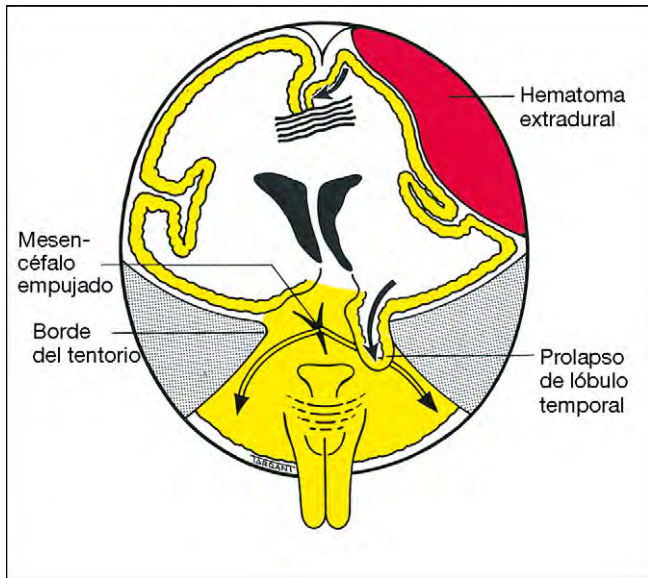


Fig. 19.61 Mecanismo de la parálisis del III par por un hematoma extradural.

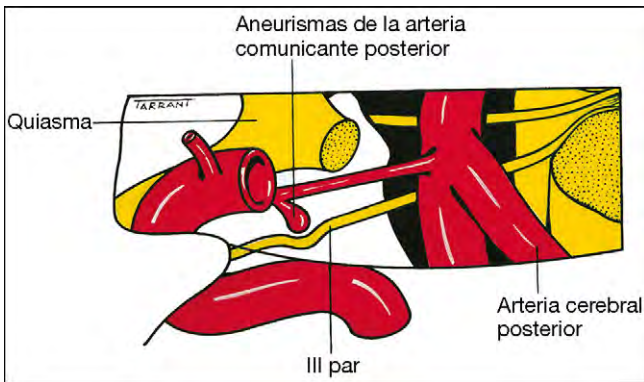


Fig. 19.60 Compresión del III par por un aneurisma comunicante posterior.

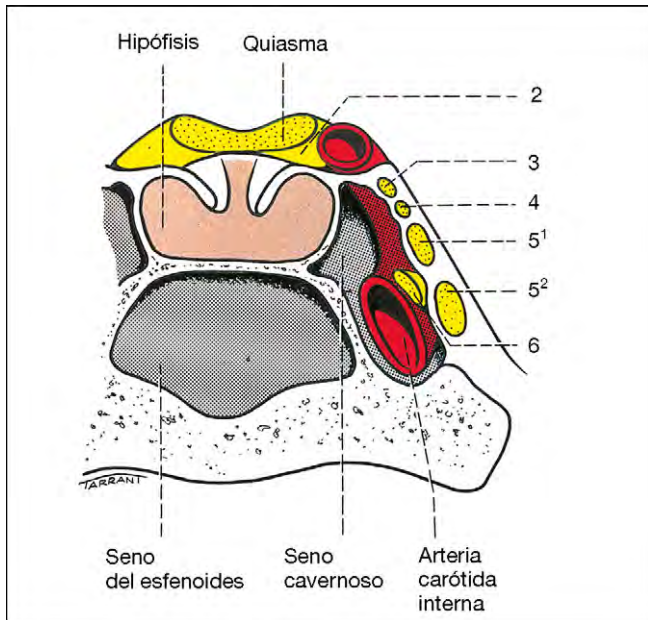


Fig. 19.62 Localización de los pares craneales en el seno cavernoso visto desde atrás.

encima del IV par (fig. 19.62). En la parte anterior del seno cavernoso, el nervio se divide en una rama superior y otra inferior, que penetran en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn. Las causas importantes de parálisis intracavernosa del III par craneal son las siguientes:

1. Diabetes, que puede causar una parálisis vascular que suele respetar la pupila.
2. **Apoplejía hipofisaria** (infarto hemorrágico), que puede causar una parálisis del III par craneal (p. ej., después del parto) si la glándula se inflama lateralmente y comprime el seno cavernoso.
3. Las lesiones **intracavernosas**, como aneurismas, meningiomas, fístulas carótido-cavernosas e inflamación granulomatosa (síndrome de Tolosa-Hunt), pueden causar parálisis del III par. Debido a su estrecha proximidad a otros pares craneales, las parálisis intracavernosas del III par craneal suelen asociarse con afectación de los IV y VI pares y la primera división del nervio trigémino.

Intraorbitaria

1. División **superior** que inerva los músculos elevador y recto superior.

2. División **inferior** que inerva los músculos recto medial, recto inferior y oblicuo inferior. La rama para el oblicuo inferior también contiene las fibras parasimpáticas del subnúcleo de Edinger-Westphal, que inerva el esfínter pupilar y el músculo ciliar. Las lesiones de la división inferior se caracterizan por una aducción limitada y depresión, y una pupila dilatada. Las causas principales de las parálisis de las divisiones superior e inferior son los traumatismos y la enfermedad vascular.

Fibras pupilomotoras

Las fibras parasimpáticas pupilomotoras entre el tronco cerebral y el seno cavernoso están localizadas superficialmente en la parte superomedial del III par craneal (fig. 19.63). Están irrigadas por los vasos sanguíneos de la piamadre, mientras que el tronco principal del III par craneal es irrigado por los vasa nervorum. La presencia o ausencia de afectación pupilar es de gran importancia porque con frecuencia permite diferenciar una lesión «quirúrgica» de otra «médica». Al igual que otros signos de parálisis del III par craneal, la afectación pupilar puede ser completa o parcial y mostrar signos de recuperación. Por tanto, la midriasis leve y la no reactividad pueden ser clínicamente importantes.

1. Las **lesiones quirúrgicas** como aneurismas, traumatismos y herniación uncal afectan de forma característica a la pupila por compresión de los vasos sanguíneos de la piamadre y de las fibras pupilares localizadas superficialmente.
2. Las **lesiones médicas** causadas por hipertensión y diabetes suelen respetar la pupila. Esto se debe a que la microangiopatía asociada con las lesiones médicas afecta a los vasa nervorum, causa isquemia del tronco principal del nervio, pero respeta las fibras pupilares superficiales.

Sin embargo, estos principios no son infalibles porque la afectación pupilar puede observarse en algunas parálisis del III par craneal asociadas con diabetes, mientras que su conservación no excluye de forma invariable un aneurisma u otra lesión compresiva. Puede resultar afectada la pupila unos días después de iniciar la diplopía por expansión de un aneurisma. A veces, la afectación pupilar puede ser el único signo de una parálisis del III par craneal (meningitis basal, hernia del uncus).

Signos

La parálisis del III par craneal derecho se caracteriza por las siguientes manifestaciones (fig. 19.64A-F):

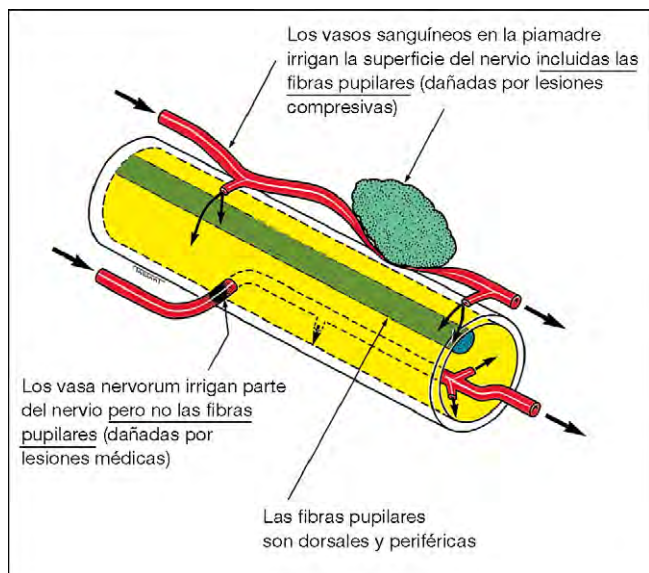


Fig. 19.63 Localización de las fibras pupilomotoras en el tronco del III par craneal.

- a. Hipofunción del elevador, que causa ptosis profunda, debido a la cual no suele haber diplopía.
- b. Acción sin oposición del recto lateral, que causa abducción del ojo en la posición primaria. El músculo oblicuo superior intacto causa intorsión del ojo en reposo, que aumenta al intentar mirar hacia abajo.
- c. Abducción normal porque el recto lateral está intacto.
- d. Hipofunción del recto medial que limita la aducción.
- e. Hipofunción del recto superior y del oblicuo inferior que limita la elevación.
- f. Hipofunción del recto inferior que limita la depresión.
- g. Parálisis parasimpática que causa una pupila dilatada asociada con una acomodación defectuosa.
- h. La afectación parcial producirá grados más leves de oftalmoplejía.

Regeneración aberrante

Una regeneración aberrante puede seguir a la parálisis del III par aguda traumática y aneurismática, pero no vascular. Esto se debe a que las coberturas nerviosas endoneurales, que pueden romperse en las lesiones traumáticas y compresivas, permanecen intactas en la patología vascular. Los defectos paradójicos de la motilidad ocular, como la elevación del párpado superior al intentar la aducción o la depresión (el seudofenómeno de Graefe), están causados por la dirección errónea de los axones regenerados que reinervan al músculo extraocular equivocado. La pupila también puede estar afectada.

Causas de parálisis aislada del III par

1. **Idiopática:** alrededor del 25% sin causa identificable.
2. La enfermedad **vascular**, como la asociada a hipertensión y diabetes, es la causa más frecuente de parálisis del III par craneal que respeta la pupila. Por tanto, en todos los pacientes hay que medir la presión arterial, hacer un análisis de orina y determinación de la glucemia. En la mayoría de casos, la recuperación espontánea tiene lugar en 3 meses. Las parálisis diabéticas del III par craneal a menudo se asocian con dolor periorbitario y, a veces, son el signo de presentación de la diabetes. Por tanto, la presencia de dolor no es útil para diferenciar la parálisis del III par craneal aneurismática y diabética.
3. El **aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior con la arteria carótida interna es una causa muy importante de parálisis del III par craneal, aislada y dolorosa, con afectación de la pupila.
4. Un **traumatismo**, directo y secundario a un hematoma subdural con hernia uncal, también es una causa frecuente. Sin embargo, la aparición de una parálisis del III par craneal después de un traumatismo craneal relativamente trivial, no asociado con pérdida de conciencia, debe alertar al clínico acerca de la posibilidad de un tumor intracraneal basal asociado que haya hecho que el tronco nervioso esté estirado y atrapado.
5. **Otras causas** poco frecuentes son tumores, sífilis, arteritis de células gigantes y otros tipos de vasculitis asociada con enfermedades vasculares del colágeno. Los episodios breves de disfunción del III par craneal con recuperación espontánea pueden ser idiopáticos o producirse con migraña, compresión, isquemia y alteraciones de la PIC.

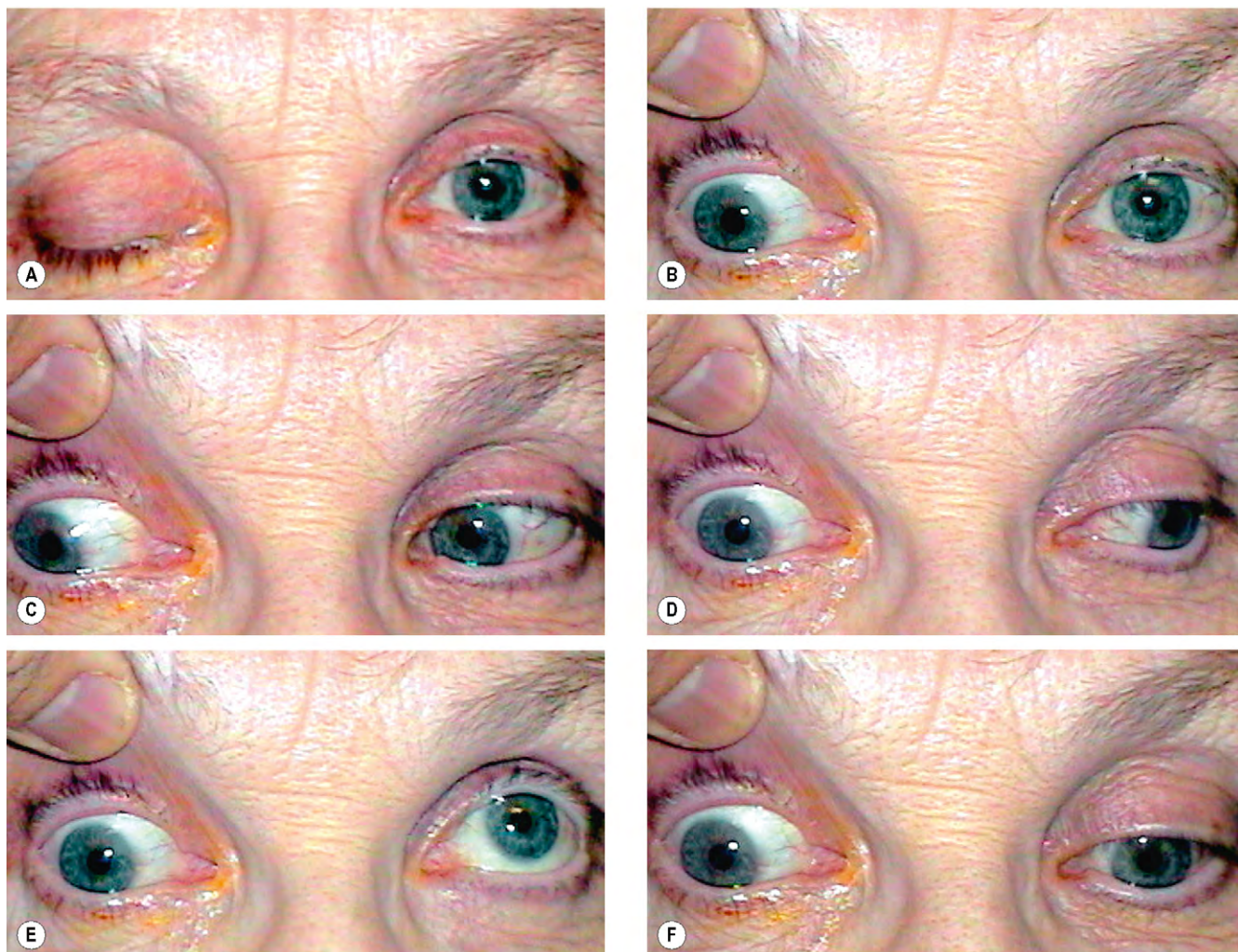


Fig. 19.64 Parálisis del III par craneal derecho. (A) Ptosis derecha total; (B) exotropía derecha en la posición primaria; (C) abducción normal; (D) limitación de la aducción; (E) limitación de la elevación; (F) limitación de la depresión. (Cortesía de B. Majol.)

La miastenia también puede parecer una parálisis intermitente del III par craneal con preservación de la pupila.

Tratamiento

1. Las opciones de tratamiento **no quirúrgico** incluyen el uso de prismas de Fresnel si el ángulo de desviación es pequeño, oclusión monocular para evitar la diplopía (si la ptosis es parcial o se recupera) e inyección de toxina botulínica en el músculo recto lateral no afectado para evitar la contractura antes de que la desviación mejore o se estabilice (v. cap. 18).
2. Como en el caso de las parálisis de otros nervios motores oculares, el tratamiento **quirúrgico** debe plantearse sólo después de que se haya completado totalmente la mejoría espontánea. Esto no suele ocurrir antes de 6 meses desde la fecha de inicio (v. cap. 18).

IV par craneal

Anatomía

1. Los **rasgos importantes** del IV par craneal (troclear) son los siguientes:

- Es el único par craneal que emerge de la parte dorsal del cerebro.
 - Es un nervio craneal cruzado; esto significa que el núcleo del IV par inerva el músculo oblicuo superior contralateral.
 - Es un nervio muy largo y delgado.
2. El **núcleo** del IV par craneal se encuentra en el colículo inferior, por debajo del acueducto de Silvio (fig. 19.65). Es caudal y contiguo al complejo nuclear del III par craneal.
 3. El **fascículo** consta de axones que se curvan posteriormente alrededor del acueducto y se cruzan completamente en el velo medular anterior.
 4. El **tronco** abandona el tronco cerebral en la superficie dorsal, justo por debajo del colículo inferior. Después se curva lateralmente alrededor del tronco cerebral, discurre hacia delante por debajo del borde libre del tentorio y (como el III par) pasa entre la arteria cerebral posterior y la cerebelosa superior. Entonces perfora la duramadre y penetra en el seno cavernoso.
 5. La parte **intracavernosa** discurre por la pared lateral del seno, inferiormente al III par craneal y por encima de la primera división del V par. En la parte anterior del seno cavernoso asciende y pasa a través de la fisura orbitaria superior por encima del anillo de Zinn.

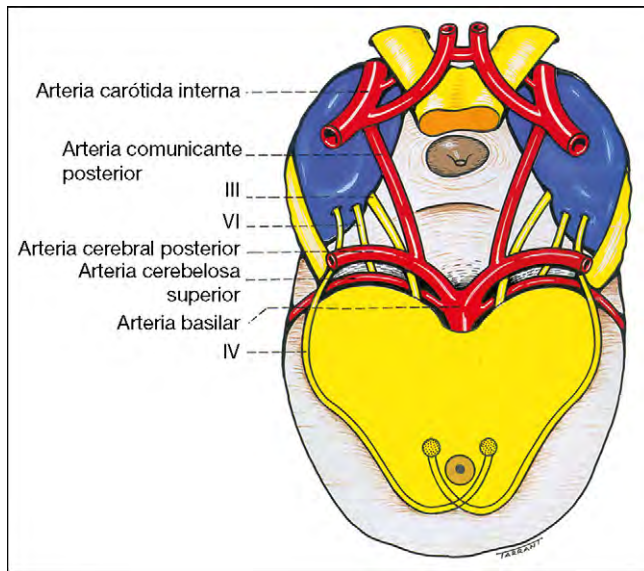


Fig. 19.65 Vista dorsal del curso del IV par craneal.

6. La parte **intraorbitaria** inerva el músculo oblicuo superior.

Signos

El inicio agudo de diplopía sin ptosis, combinada con una postura característica de la cabeza, es un claro indicio de la enfermedad del IV par craneal. Los signos de parálisis nuclear, fascicular y periférica del IV par son clínicamente indistinguibles, excepto que la parálisis nuclear produce hipofunción del oblicuo superior contralateral.

La parálisis del IV par craneal izquierdo se caracteriza por las siguientes manifestaciones (fig. 19.66A-F):

- Hipertropía izquierda («izquierda sobre derecha») en la posición primaria.
- Aumento de la hipertropía izquierda en la mirada a la derecha por hiperacción del oblicuo inferior izquierdo.
- Limitación de la depresión izquierda en aducción.
- Abducción izquierda normal.
- Depresión izquierda normal.
- Elevación izquierda normal.

La postura anormal de la cabeza (fig. 19.67) evita la diplopía que es vertical, torsional y empeora al mirar hacia abajo.

- Para girar hacia dentro el ojo (aliviar la exciclotorsión) se inclina contralateralmente la cabeza a la derecha.
- Para aliviar la incapacidad para deprimir el ojo en aducción, la cabeza se rota a la derecha y se deprime ligeramente el mentón.
- El ojo izquierdo no puede mirar hacia abajo y a la derecha o hacia dentro; por tanto, es la cabeza la que lo hace, y de esta forma compensa.

Afectación bilateral

La afectación bilateral siempre debe sospecharse hasta que se demuestre lo contrario. Se caracteriza por las siguientes manifestaciones:

- Hipertropía derecha en la mirada izquierda, hipertropía izquierda en la mirada derecha.
- Ciclodesviación superior a 10° en la prueba de las barras de Maddox doble (v. más adelante).
- Esotropía con patrón en V.
- Prueba de Bielschowsky positiva bilateral (v. más adelante).

Exploraciones especiales

1. La **prueba de Parks en tres etapas** es muy útil en el diagnóstico de la parálisis del IV par craneal y se ejecuta como sigue:

a. Primera etapa

- Se valora cuál es el ojo hipertrópico en la posición primaria.
- La hipertropía izquierda (v.fig. 19.66A) puede estar causada por hipofunción de uno de los siguientes cuatro músculos: depresores del ojo izquierdo (oblicuo superior o recto inferior) o elevadores del ojo derecho (recto superior u oblicuo inferior).
- En una parálisis del IV par craneal, el ojo afectado está más elevado.

b. Segunda etapa

- Se determina si la hipertropía izquierda es superior en la mirada a la derecha o en la mirada a la izquierda. El aumento en la mirada a la izquierda (v. fig. 19.66B) afecta al recto inferior izquierdo o al oblicuo inferior derecho.
- El aumento en la mirada a la derecha afecta al oblicuo superior izquierdo o al recto superior derecho. (En la parálisis del IV par craneal, la desviación es peor con la mirada opuesta [*worse on opposite gaze*, **WOOG**].)

c. Tercera etapa

- La prueba de la inclinación de la cabeza de Bielschowsky se realiza con el paciente fijando la vista en un objeto situado recto delante a 3 m.
- Se inclina la cabeza hacia la derecha y después hacia la izquierda.
- El aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza hacia la izquierda (fig. 19.68B) implica al oblicuo superior izquierdo y el aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza a la derecha implica al recto inferior izquierdo. (En la parálisis del IV par craneal, la desviación es mejor con la inclinación opuesta [*better on opposite tilt*, **BOOT**].)

2. Prueba de barras de Maddox doble

- Se colocan las barras rojas y verdes de Maddox, con los cilindros verticales, cada una delante de un ojo.
- Por tanto, cada ojo percibe más o menos una línea de luz horizontal.
- En caso de ciclodesviación, la línea percibida por el ojo parético está inclinada y, en consecuencia, es diferente de la del otro ojo.
- Después, se hace rotar una barra de Maddox hasta conseguir la fusión (superposición) de las líneas.
- La cantidad de rotación puede medirse en grados e indica la importancia de la ciclodesviación.
- Una parálisis del IV par craneal unilateral se caracteriza por menos de 10° de ciclodesviación, mientras que casos bilaterales pueden tener una ciclodesviación superior a los 20° . Esto también puede medirse con un sinoptóforo.

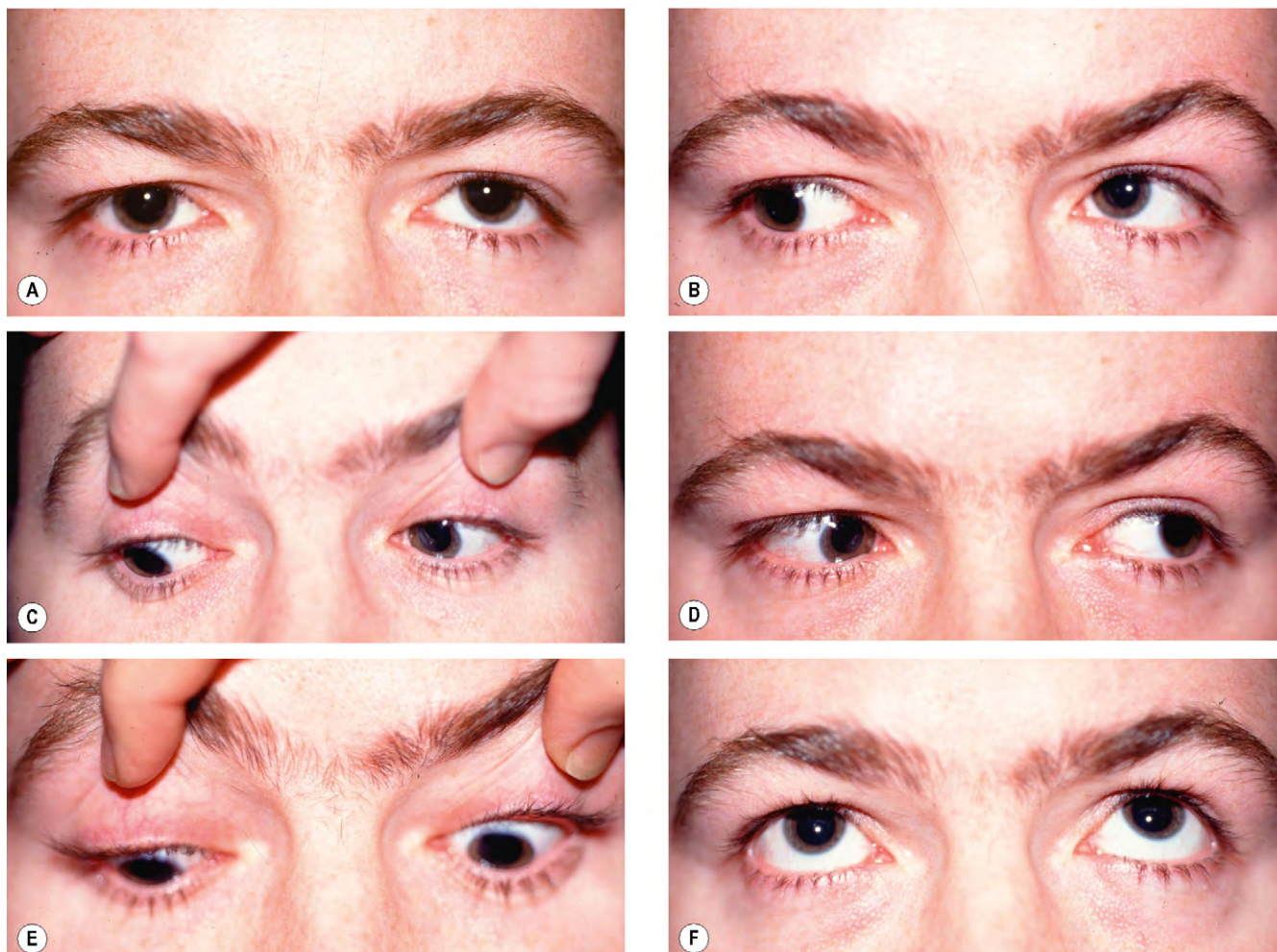


Fig. 19.66 Parálisis del IV par craneal. (A) Hipertropía izquierda (izquierda sobre derecha); (B) Aumento de la hipertropía izquierda en la mirada a la derecha por hiperacción del oblicuo inferior izquierdo; (C) limitación de depresión izquierda en aducción; limitación izquierda de depresión en aducción; (D) abducción izquierda normal; (E) depresión izquierda normal; (F) elevación izquierda normal.

Causas de parálisis aislada del IV par craneal

1. Las lesiones **congénitas** son frecuentes, aunque es posible que los síntomas no aparezcan hasta que aparezca una descompensación en la vida adulta. A diferencia de las lesiones adquiridas, los pacientes no suelen ser conscientes del aspecto torsional. La exploración de viejas fotografías para buscar la presencia de una postura anormal de la cabeza puede ser útil, al igual que el aumento del grado fusional del prisma vertical.
2. Un **traumatismo** causa con frecuencia parálisis bilateral del IV par craneal. Los nervios muy largos y delgados son vulnerables, ya que se cruzan en el velo medular anterior al impactar con el borde tentorial. Con frecuencia, se supone que las lesiones bilaterales son unilaterales hasta que se interviene el estrabismo, tras cuya intervención suele manifestarse una parálisis del IV par craneal contralateral.
3. Las lesiones **vasculares** son frecuentes, pero los aneurismas y los tumores son infrecuentes. No es necesario utilizar técnicas de neuroimagen para la parálisis troclear aislada.

VI par craneal

Núcleo

El núcleo del VI par craneal (abducens) está situado en el punto medio de la protuberancia, por debajo del suelo del cuarto ventrículo, donde está estrechamente relacionado con el centro de la mirada horizontal. El fascículo del VII par craneal se curva alrededor del núcleo abducens y causa la elevación en el suelo del cuarto ventrículo (colículo facial; fig. 19.69). Por tanto, una parálisis aislada del VI par craneal nunca tiene un origen nuclear. Una lesión en el núcleo del VI par y alrededor de él causa los siguientes signos:

- Limitación ipsilateral en la abducción como resultado de la afectación del VI par craneal.
- Fracaso de la mirada horizontal hacia el lado de la lesión, lo que da lugar a afectación del centro de la mirada horizontal en la formación reticular paramedial de la protuberancia (FRPP).



Fig. 19.67 Posición compensatoria de la cabeza en la parálisis del IV par craneal; cabeza inclinada a la derecha, cara girada a la derecha y depresión del mentón.

- También es frecuente la parálisis ipsilateral de la neurona motora inferior del nervio facial causada por la afectación concurrente del fascículo facial.

Fascículo

El fascículo pasa ventralmente para dejar el tronco cerebral en la unión entre médula y protuberancia, justo lateralmente a la prominencia piramidal.

1. El **síndrome de Foville** afecta al fascículo cuando pasa a través de la FRPP y suele estar causado por enfermedad vascular o tumores que afectan a la protuberancia dorsal. Se caracteriza por afectación ipsilateral de los V a VIII pares craneales y fibras simpáticas centrales.
 - V par craneal, anestesia facial.
 - Parálisis del VI par craneal combinada con parálisis de la mirada.
 - VII par craneal (lesión del núcleo o el fascículo facial): debilidad facial.
 - VIII par craneal: sordera.
 - Síndrome de Horner central.
2. El **síndrome de Millard-Gubler** afecta al fascículo cuando pasa a través de la vía piramidal, y suele estar causado



Fig. 19.68 Prueba de Bielschowsky positiva en una parálisis del IV par craneal izquierdo. (A) Sin hipertropía, con la cabeza inclinada a la derecha; (B) marcada hipertropía izquierda, con la cabeza inclinada a la izquierda.

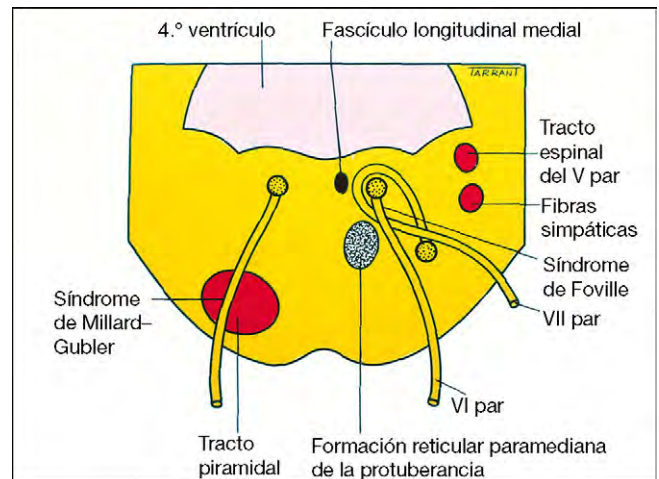


Fig. 19.69 La protuberancia a nivel del núcleo del VI par craneal.

por enfermedad vascular, tumores o desmielinización. Se caracteriza por lo siguientes manifestaciones:

- Parálisis ipsilateral del VI par craneal.
- Hemiplejía contralateral (ya que los haces piramidales se cruzan después inferiormente, en la médula, para controlar el movimiento voluntario contralateral).

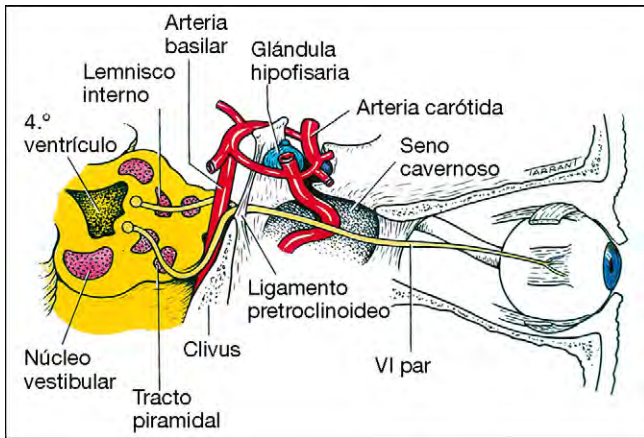


Fig. 19.70 Vista lateral del curso del VI par craneal.

- Un número variable de signos de una lesión dorsal de la protuberancia.

Basilar

La parte basilar entra en la cisterna basilar prepontina. A continuación, pasa hacia arriba cerca de la base del cráneo, y es cruzada por la arteria cerebelosa inferior anterior (fig. 19.70). Perfora la duramadre por debajo de las clinoides posteriores y se angula hacia delante sobre el extremo del hueso petroso, pasando a través o alrededor del seno petroso inferior, por el canal de Dorello (por debajo del ligamento petroclinoideo), para penetrar en el seno cavernoso. Las siguientes son causas importantes que pueden lesionar la porción basilar del nervio:

1. **Neurinoma del acústico**, que puede llegar a lesionar el VI par craneal en la unión entre médula y protuberancia (fig. 19.71). Hay que destacar que el primer síntoma de un neurinoma del acústico es una pérdida de audición y el primer signo es una sensibilidad corneal disminuida. Por tanto, es muy importante estudiar la audición y la sensibilidad corneal en todos los pacientes con parálisis del VI par craneal.
2. **Tumores nasofaríngeos** que pueden invadir el cráneo y sus agujeros, y lesionar el nervio durante su recorrido basilar.
3. La **hipertensión intracraneal** puede llegar a causar un desplazamiento hacia abajo del tronco cerebral. Esto puede traccionar el VI par craneal sobre el extremo petroso (v. fig. 19.19) entre su punto de emergencia del tronco cerebral y su punto de entrada en el seno cavernoso. En esta situación, la parálisis del VI par craneal, que puede ser bilateral, es un signo de localización falso.
4. La **fractura de la base del cráneo** puede causar parálisis unilateral y bilateral.
5. El **síndrome de Gradenigo**, causado habitualmente por mastoiditis o petrositis aguda, puede dar lugar a la lesión del VI par craneal en el extremo petroso. Esto suele acompañarse de debilidad y dolor facial, además de dificultades auditivas.

Intracavernosa e intraorbitaria

1. La parte **intracavernosa** discurre hacia delante por debajo de los III y IV pares craneales, así como de la primera

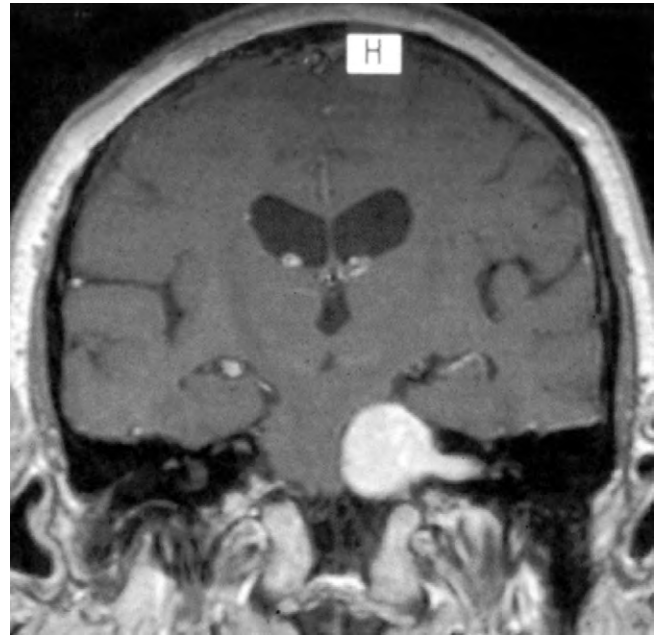


Fig. 19.71 RM coronal con realce de un neurinoma del acústico.

(Cortesía de N. Rogers.)

división del V par. Aunque los otros nervios están protegidos dentro de la pared del seno, el VI está situado más medialmente y discurre a través del medio del seno en estrecha relación con la arteria carótida interna. Por tanto, es más fácil que se lesione que los otros nervios. En ocasiones, la parálisis del VI par intracavernoso se acompaña del síndrome de Horner posganglionar (signo de Parkinson), porque en su trayecto intracavernoso el VI par craneal se une con ramas simpáticas del plexo paracarotídeo. Las causas de lesiones intracavernosas del VI par craneal y las del III par son similares.

2. La parte **intraorbitaria** penetra en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn para inervar el músculo recto lateral.

Signos

1. **Parálisis aguda del IV par craneal izquierdo** (fig. 19.72A y B).
 - a. Esotropía izquierda en la posición primaria.
 - b. Limitación marcada de la abducción izquierda.
2. **Parálisis crónica del VI par craneal izquierdo** (fig. 19.73A-B).
 - a. Esotropía izquierda en la posición primaria debida a la acción sin oposición del recto medial izquierdo. Habitualmente, la desviación es peor para un objeto a distancia y menor o ausente para la fijación de cerca.
 - b. Limitación importante de la abducción izquierda debida a hipofunción del recto lateral izquierdo.
 - c. Aducción izquierda normal.

El torticolis compensador se vuelve hacia el campo de acción del músculo paralizado (es decir, hacia la izquierda) para minimizar la diplopía, de forma que los ojos no necesitan mirar hacia el campo de acción del músculo paralizado (es decir, hacia la izquierda).

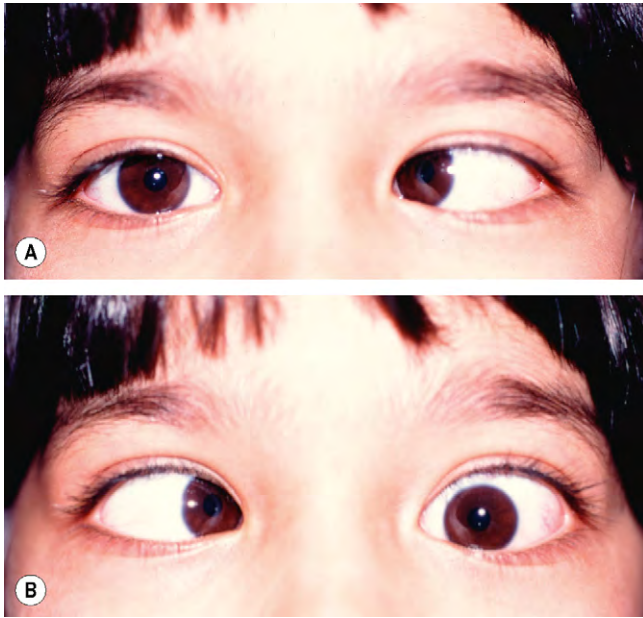


Fig. 19.72 Parálisis aguda del VI par izquierdo. (A) Esotropía izquierda en la posición primaria; (B) limitación marcada de la abducción izquierda.

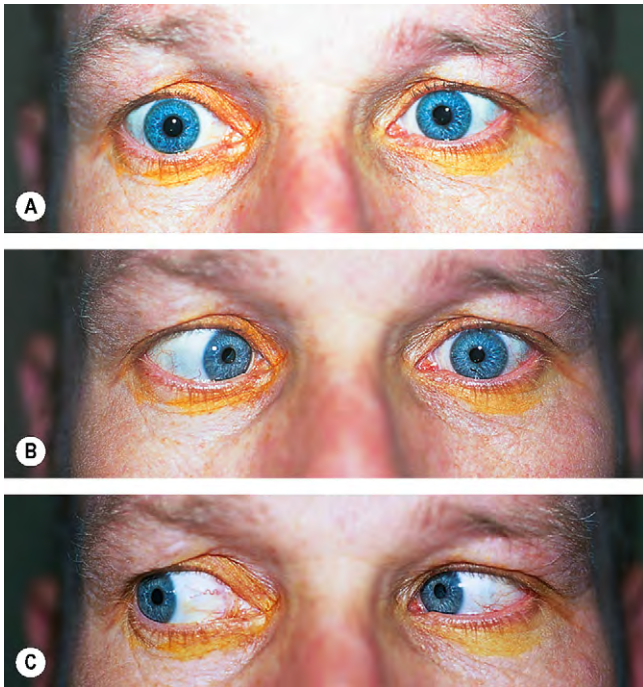


Fig. 19.73 Parálisis prolongada del VI par izquierdo. (A) Esotropía izquierda leve en la posición primaria; (B) limitación de la abducción izquierda; (C) aducción izquierda normal.

Diagnóstico diferencial

Los siguientes trastornos pueden simular una parálisis del VI par craneal.

1. La **miastenia grave** puede simular prácticamente cualquier defecto de la motilidad ocular. Los signos distintivos son la variabilidad de la diplopía y otros signos, como

fatiga palpebral y signo de la sacudida de Cogan (v. más adelante).

2. Una **miopatía tiroidea restrictiva** que afecta al recto medial puede originar limitación de la abducción. Los signos asociados son signos orbitarios y palpebrales y una prueba de ducción forzada positiva (v. cap. 3).
3. Una **fractura por hundimiento de la pared orbitaria medial** con atrapamiento del recto medial que da lugar a limitación de la abducción (v. cap. 21).
4. Una **miositis orbitaria** que afecta al recto lateral se caracteriza por limitación de la abducción y dolor cuando se intenta (v. cap. 3).
5. El **síndrome de Duane** es una enfermedad congénita que se caracteriza por abducción defectuosa y estrechamiento de la fisura palpebral en aducción (v. cap. 18).
6. El **espasmo de la convergencia** suele afectar a los adultos jóvenes y se caracteriza por convergencia con miosis y aumento de la acomodación (v. cap. 18).
7. La **parálisis de la divergencia** es una alteración infrecuente que puede ser difícil de diferenciar de la parálisis del VI par craneal unilateral o bilateral. Sin embargo, a diferencia de la parálisis del VI par, la esotropía puede seguir siendo igual o disminuir en la mirada lateral.
8. **Esotropía de inicio precoz** (v. cap. 18).

ALTERACIONES SUPRANUCLEARES DE LA MOTILIDAD OCULAR

Movimientos oculares conjugados

Los movimientos oculares conjugados o «versiones» son movimientos binoculares en los que los dos ojos se mueven sincrónica y simétricamente en la misma dirección. Los tres tipos principales son: (a) sacádicos, (b) de seguimiento lento y (c) reflejos no ópticos. El control de los movimientos sacádicos y de seguimiento lento se encuentra en el cerebro y el tronco cerebral. Las parálisis de la mirada causadas por alteraciones supranucleares se caracterizan por ausencia de diplopía y reflejos oculo-vestibulares normales (p. ej., movimientos oculocefálicos y estimulación calórica).

Movimientos sacádicos

1. La **función** de los movimientos sacádicos (de fijación) es colocar el objeto de interés sobre la fóvea rápidamente o mover los ojos de un objeto a otro. Esto puede hacerse voluntariamente o puede producirse como un reflejo desencadenado por la presencia de un objeto en el campo visual periférico. Las sacudidas voluntarias son similares al sistema de artillería de localización rápida de una diana móvil.
2. Las **vías** de las sacudidas horizontales se originan en la corteza premotora (los campos oculares frontales). Desde aquí, las fibras pasan al centro de la mirada horizontal contralateral en la formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP). De esta forma, cada lóbulo frontal inicia las sacudidas contralaterales. Por tanto, las lesiones irritativas pueden causar desviación ocular al lado opuesto.

Movimientos de seguimiento suaves

1. La **función** de los movimientos de seguimiento es mantener la fijación sobre el objeto una vez que se ha localizado con

el sistema sacádico. El estímulo es el movimiento del objeto cerca de la fóvea. Los movimientos son lentos y suaves.

- La **vía** es extremadamente compleja, con afectación de varias regiones de la corteza, además de la FRPP, el tubérculo cuadrigémino superior, el cerebelo y otras estructuras. Las vías son ipsilaterales, la corteza en un lado controla el seguimiento hacia el mismo lado.

Reflejos no ópticos

- La **función** de los reflejos no ópticos (vestibulares) es mantener la posición del ojo con respecto a cualquier cambio de la cabeza y la posición del cuerpo, sin un conocimiento consciente.
- La **vía** se origina en los laberintos y los propioceptores en los músculos del cuello que median la información respecto a los movimientos de la cabeza y el cuello. Las fibras aferentes establecen sinapsis en el núcleo vestibular y pasan al centro de la mirada horizontal en la FRPP.

Parálisis de la mirada horizontal

Anatomía

- Después del inicio, los movimientos oculares horizontales se generan en una vía común desde el centro de la mirada horizontal en la FRPP (fig. 19.74). Desde aquí, las motoneuronas se conectan con el núcleo del IV par craneal ipsilateral que inerva el recto lateral.
- Desde el núcleo del VI par craneal, las neuronas internucleares cruzan la línea media en la protuberancia y pasan el fascículo longitudinal medial (FLM) contralateral para establecer sinapsis con motoneuronas en el subnúcleo del recto medial en el complejo del III par que inerva el recto medial.
- Por tanto, la estimulación de la FRPP en un lado causa un movimiento conjugado de los ojos hacia el mismo lado.

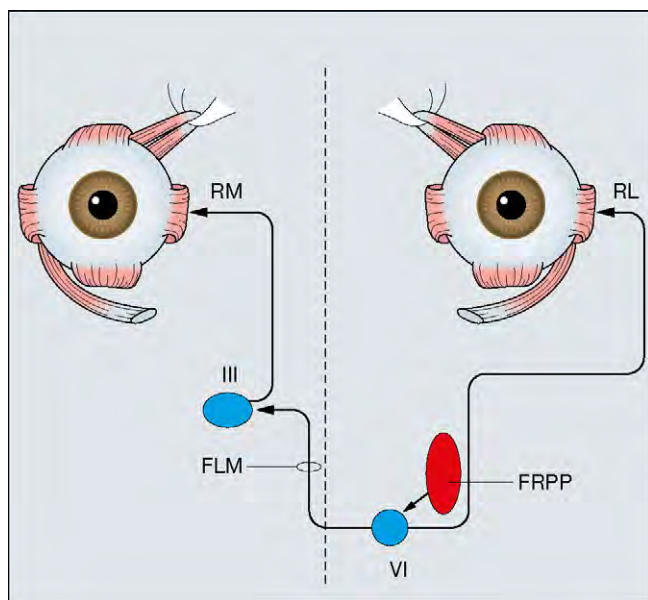


Fig. 19.74 Vías anatómicas de los movimientos oculares horizontales (FRPP=formación reticular paramediana de la protuberancia; FLM=fascículo longitudinal medial; RM=recto medial; RL=recto lateral).

- Se produce una pérdida de movimientos oculares horizontales normales cuando se alteran estas vías. Las causas se enumeran en la tabla 19.6.

Signos

- Una lesión de la **FRPP** da lugar a una parálisis de la mirada horizontal ipsilateral, con incapacidad para mirar en la dirección de la lesión.
- Una lesión del **FLM** es responsable del síndrome clínico de oftalmoplejía internuclear (OIN). Una OIN izquierda se caracteriza por (fig. 19.75A-C):
 - Ojos rectos en la posición primaria.
 - Aducción izquierda defectuosa y nistagmo atáxico del ojo derecho en la mirada a la derecha.
 - La mirada a la izquierda es normal.

Tabla 19.6 Causas de oftalmoplejía internuclear

- Desmielinización
- Enfermedad vascular
- Tumores del tronco cerebral y del cuarto ventrículo
- Traumatismo
- Encefalitis
- Hidrocefalia
- Parálisis supranuclear progresiva
- Causada por drogas
- Efectos a distancia de carcinoma

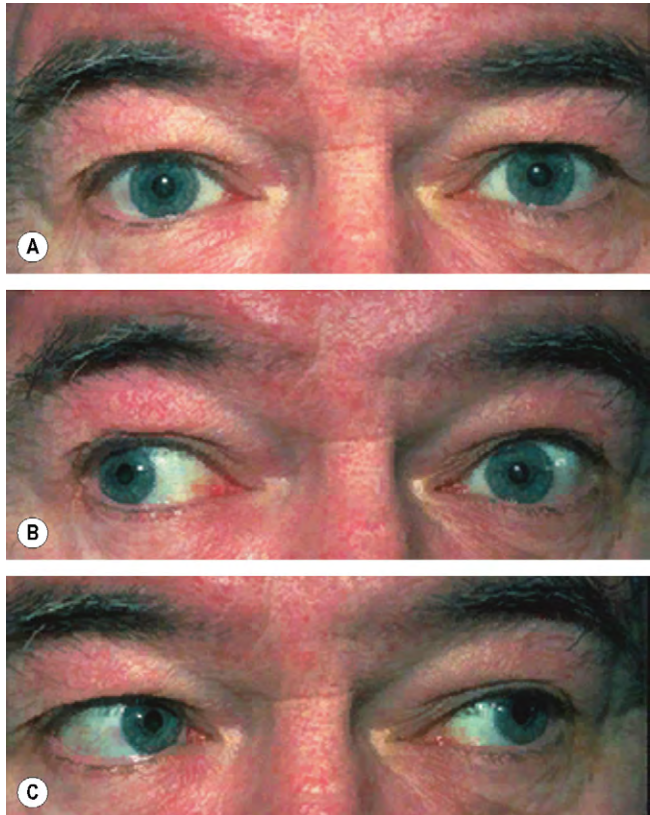


Fig. 19.75 Oftalmoplejía internuclear izquierda. (A) Ojos rectos en la posición primaria; (B) limitación de la aducción izquierda en la mirada a la derecha; (C) abducción izquierda normal en la mirada a la izquierda.

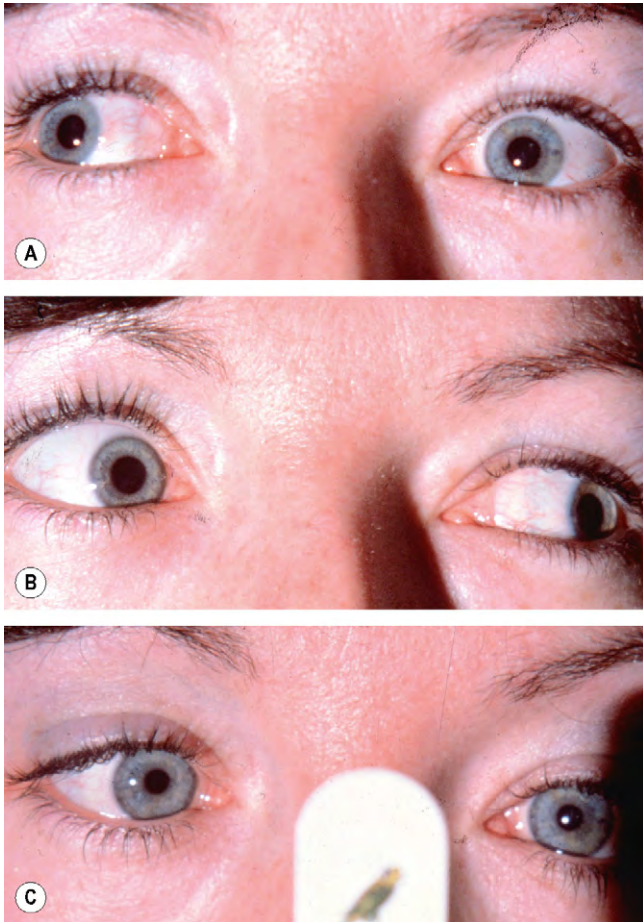


Fig. 19.76 Oftalmoplejía internuclear bilateral. (A) Limitación de la aducción izquierda en la mirada a la derecha; (B) la limitación de la aducción derecha en la mirada a la izquierda es menos marcada; (C) existe convergencia.

La convergencia está intacta si la lesión es discreta; esto puede ayudar a diferenciar la OIN de la miastenia. Hay nistagmo vertical al intentar mirar hacia arriba.

3. La **OIN bilateral** se caracteriza por (fig. 19.76A-C):
 - a. Limitación de la aducción izquierda y nistagmo atáxico del ojo derecho en la mirada a la derecha.
 - b. Limitación de la aducción derecha y nistagmo atáxico del ojo izquierdo en la mirada a la izquierda.
 - c. La convergencia suele estar intacta si la lesión es discreta, pero puede estar ausente si es extensa.
4. Las lesiones combinadas de la **FRPP** y el **FLM** del mismo lado dan lugar al «síndrome de uno y medio», que se caracteriza por una combinación de parálisis de la mirada ipsilateral y OIN, de forma que el único movimiento residual es la abducción del ojo contralateral, que también muestra un nistagmo atáxico.

Parálisis de la mirada vertical

Anatomía

Los movimientos oculares verticales se generan a partir del centro de la mirada vertical (centro intersticial rostral del FLM) que se sitúa en el cerebro medio, justo por detrás del núcleo



Fig. 19.77 Síndrome de Parinaud. (A) Mirada hacia arriba defectuosa; (B) parálisis de convergencia.

(Cortesía de E.S. Rosen, P. Eustace, H.S. Thompson y W.J.K. Cumming, de *Neuro-ophthalmology*, Mosby 1998.)

rojo. A partir de cada centro de la mirada vertical, los impulsos pasan a los subnúcleos de los músculos oculares que controlan la mirada vertical en ambos ojos. Las células que median los movimientos oculares hacia arriba y hacia abajo están entremezcladas en el centro de la mirada vertical, aunque a pesar de ello puede producirse parálisis selectiva de la mirada hacia arriba y de la mirada hacia abajo.

Síndrome de Parinaud (centroencefálico dorsal)

1. Signos

- Ojos rectos en la posición primaria.
- Parálisis supranuclear con la mirada hacia arriba (fig. 19.77A).
- Convergencia defectuosa (fig. 19.77B).
- Pupilas grandes con una clara disociación luz-cerca (v. fig. 19.42).
- Retracción palpebral (signo de Collier).
- Nistagmo de convergencia-retracción.

2. Causas

- a. **En los niños.** Estenosis del acueducto, meningitis y pinealoma (fig. 19.78).

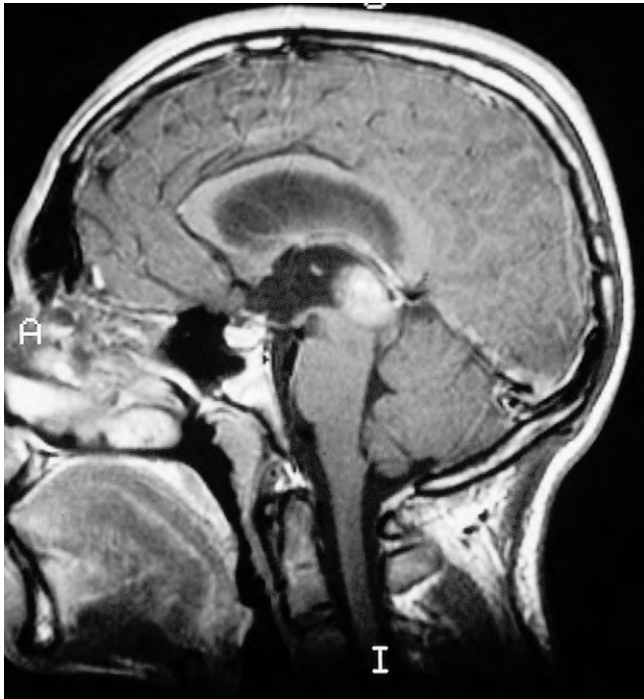


Fig. 19.78 La imagen sagital de RM muestra un pinealoma y dilatación del tercer ventrículo.

(Cortesía de D. Thomas.)

- b. En los adultos jóvenes. Desmielinización, traumatismo y malformaciones arteriovenosas.
- c. En los ancianos. Accidentes vasculares del cerebro medio, lesiones de masa que afectan a la sustancia gris periacueductal y aneurismas de la fosa posterior.

Parálisis supranuclear progresiva

La parálisis supranuclear progresiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) es una enfermedad degenerativa grave que se presenta en las personas ancianas y se caracteriza por:

- Parálisis supranuclear de la mirada que, en un primer momento, afecta principalmente a la mirada hacia abajo.
- A medida que la enfermedad progresa, la mirada hacia arriba también resulta afectada.
- Los movimientos horizontales resultan afectados posteriormente y, en ocasiones, aparece una parálisis total de la mirada.
- Parálisis pseudobulbar.
- Rigidez extrapiramidal, marcha atáxica y demencia.
- Parálisis de la convergencia.

NISTAGMO

Introducción

Principios fisiológicos

- El nistagmo es una oscilación de los ojos a un lado y al otro, repetitiva e involuntaria, de origen fisiológico o patológico. Por tanto, cuando aparece como respuesta a la rotación de un cilindro optocinético o del cuerpo en el espacio es normal y actúa para mantener la visión clara.

- Los movimientos oculares que llevan a la fijación sobre un objeto de interés se denominan foveales y los que separan la fovea del objeto, desfoveales.
- En el nistagmo patológico, cada ciclo del movimiento suele iniciarse con una deriva desfoveal involuntaria del ojo, alejándose del objeto de interés, seguida de un movimiento sacádico de regreso de refijación.
- El plano del nistagmo puede ser horizontal, vertical, torsional o inespecífico. La amplitud del nistagmo se refiere a lo lejos que se mueven los ojos, mientras que la frecuencia indica cuán rápidamente oscilan los ojos. Según la amplitud, el nistagmo puede ser fino o amplio, mientras que la frecuencia puede ser alta, moderada o baja.

Clasificación

1. Nistagmo **en sacudida**. Es un movimiento sacádico, con un movimiento de «deriva» desfoveal lento, seguido de un movimiento sacádico corrector de vuelta a la fovea rápido. La dirección del nistagmo se describe en términos de la dirección del componente rápido, de forma que el nistagmo en sacudida puede ser derecho, izquierdo, arriba, abajo o rotatorio. El nistagmo en sacudida puede dividirse en evocado por la mirada y parético con la mirada; este es lento y suele indicar una lesión del tronco encefálico.
2. Nistagmo **pendular**. Es un movimiento no sacádico en el que los componentes foveal y desfoveal son lentos (es decir, la velocidad del nistagmo es igual en ambas direcciones).
 - El nistagmo pendular congénito es horizontal, conjugado y puede convertirse en sacudida en la mirada lateral.
 - El nistagmo pendular adquirido tiene componentes horizontal, vertical y torsional.
 - Si los componentes horizontal y vertical del nistagmo pendular están en fase (es decir, si se produce de forma simultánea), la dirección percibida se vuelve oblicua.
 - Si los componentes horizontal y vertical están fuera de fase, la dirección se vuelve elíptica o rotatoria.
3. Nistagmo **mixto**. Es un nistagmo pendular en la posición primaria y una sacudida en la visión lateral.

Las características de todas las formas de nistagmo pueden documentarse empleando el esquema que se muestra en la figura 19.79.

Nistagmo fisiológicos

1. El nistagmo del **punto final** es un fino nistagmo en sacudida, de frecuencia moderada, que se observa cuando los ojos están en las posiciones extremas de la mirada. La fase rápida se realiza en la dirección de la mirada (fig. 19.80).
2. El **NOC** es un nistagmo en sacudida inducido por estímulos repetitivos que se mueven por el campo visual.
 - La fase lenta es un movimiento de búsqueda en el que los ojos siguen el objeto; la fase rápida es un movimiento de sacudida en la dirección opuesta, mientras los ojos vuelven a fijarse sobre otro objeto.
 - Si la cinta o el cilindro NOC se mueven de derecha a izquierda, la región parietooccipitotemporal izquierda controla la fase lenta (de búsqueda) a la izquierda, y el lóbulo frontal izquierdo controla la fase rápida (sacádica) a la derecha.






	Frecuencia moderada Amplitud moderada Nistagmo hacia arriba 	
Frecuencia baja Amplitud alta Nistagmo hacia la derecha 	Frecuencia baja Amplitud moderada Nistagmo pendular 	Frecuencia alta Amplitud baja Nistagmo hacia la izquierda 
	Baja frecuencia Amplitud alta Nistagmo circunrotatorio 	

Fig. 19.79 Esquema para documentar el nistagmo.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby, 2010.)

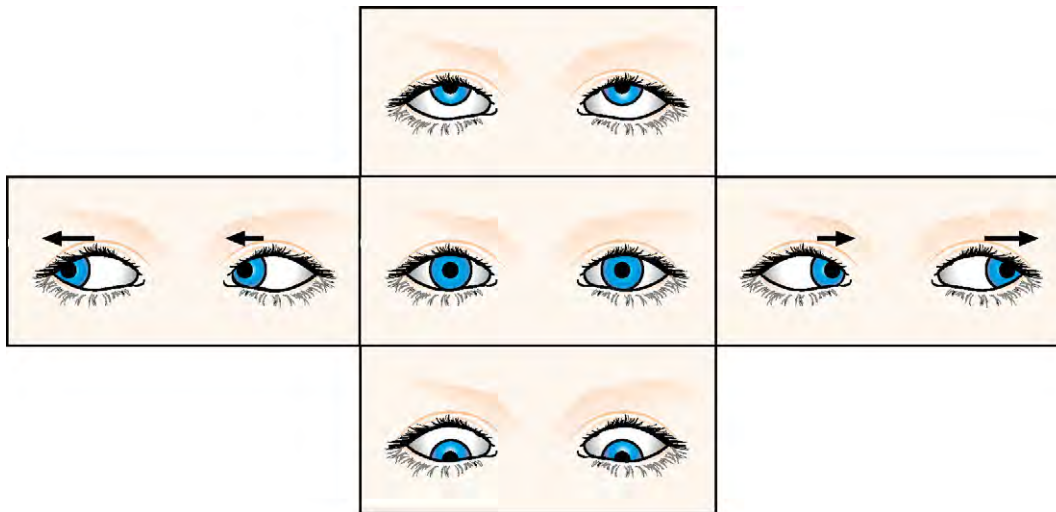


Fig. 19.80 Nistagmo fisiológico.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

- El NOC es útil para detectar falsos enfermos que fingen ceguera, y para estudiar la agudeza visual en los niños muy pequeños. También puede ser útil para determinar la causa probable de una hemianopsia homónima aislada (v. más adelante).

Nistagmo vestibular

1. El nistagmo vestibular **fisiológico** es un nistagmo en sacudida causado por una entrada alterada desde los núcleos vestibulares a los centros de la mirada horizontal. La fase lenta es iniciada por los núcleos vestibulares, y la fase rápida, por el tronco cerebral y la vía frontomesencefálica. El nistagmo rotatorio suele estar causado por situaciones patológicas que afectan al sistema vestibular. El nistagmo vestibular puede producirse con estimulación calórica de la siguiente forma:

- Cuando se introduce agua fría en el oído derecho, el paciente presenta un nistagmo en sacudida a la izquierda (es decir, fase rápida a la izquierda).
 - Cuando se introduce agua caliente en el oído derecho, el paciente presenta un nistagmo en sacudida a la derecha (es decir, fase rápida a la derecha). Una regla mnemotécnica útil es, en inglés, «COWS» (*cold-opposite, warm-same*) (frío-opuesto, caliente-mismo), que indica la dirección del nistagmo.
 - Cuando se introduce agua fría en ambos oídos de forma simultánea, se produce un nistagmo en sacudida con la fase rápida hacia arriba; el agua caliente en ambos oídos produce nistagmo con la fase rápida hacia abajo (el frío «hace bajar las cosas»).
2. El nistagmo vestibular periférico **patológico** (fig. 19.81) está causado por una enfermedad que afecta el oído, como una laberintitis, enfermedad de Ménière e infecciones de oído medio o interno.

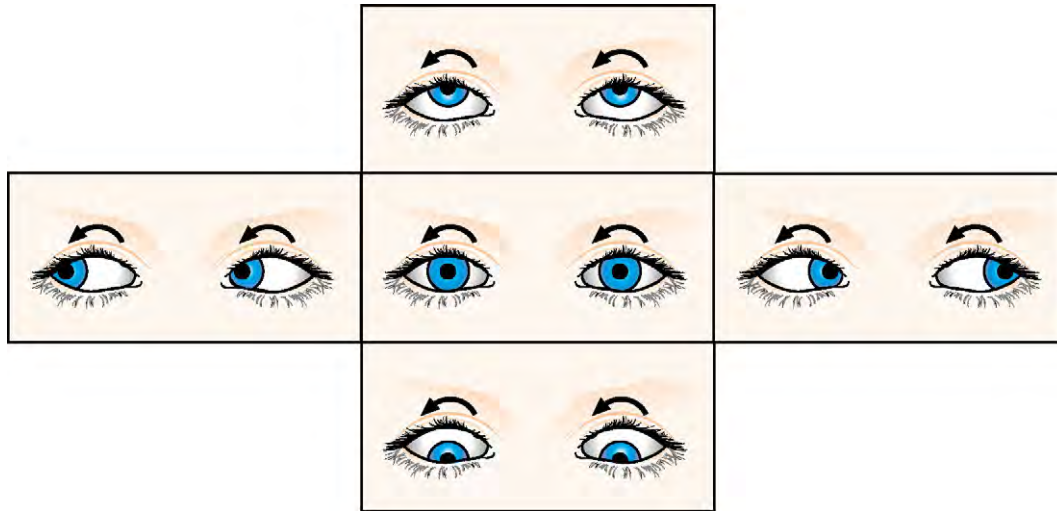


Fig. 19.81 Nistagmo vestibular periférico.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

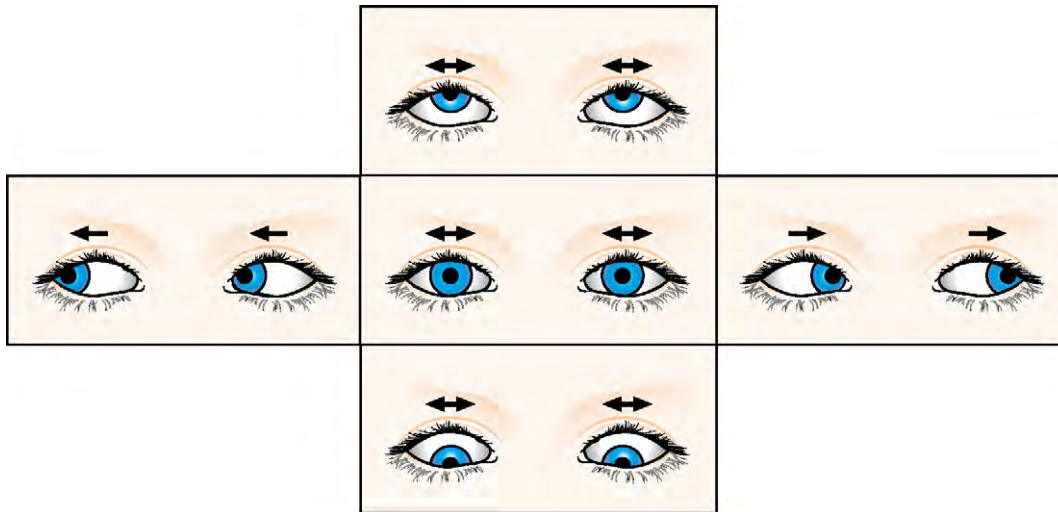


Fig. 19.82 Nistagmo congénito primario.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

Nistagmo por desequilibrio motor

El nistagmo por desequilibrio motor es el resultado de defectos primarios en los mecanismos eferentes.

Nistagmo Congénito Primario

1. La **herencia** puede ser recesiva ligada al cromosoma X o autosómica dominante y raramente AR.
2. La **presentación** se realiza al cabo de 2-3 meses después de nacer, y persiste durante toda la vida.
3. **Signos** (fig. 19.82)
 - En la posición primaria, existe un nistagmo pendular de baja amplitud que se convierte en nistagmo en sacudida en la mirada lateral.
 - En la mirada hacia arriba y abajo, el nistagmo se mantiene en el plano horizontal.
 - El nistagmo puede reducirse o anularse con la convergencia, y no está presente durante el sueño.

- Suele existir un punto nulo: una posición de la mirada en la que el nistagmo es mínimo.
- Con el fin de mover los ojos al punto nulo, se puede adoptar una postura anormal de la cabeza (torticólis).

Los adultos con formas congénitas de nistagmo no notan la oscilopsia, pero sí la notan los adultos con nistagmo adquirido.

Espasmo nutans

1. La **presentación** de este infrecuente trastorno se produce entre los 3 y los 18 meses.
2. **Signos** (fig. 19.83)
 - Nistagmo horizontal, unilateral o bilateral, de pequeña amplitud y alta frecuencia, asociado con movimientos de cabeceo.
 - Frecuentemente, es asimétrico, con mayor amplitud en la abducción.
 - Pueden existir componentes vertical y torsional.

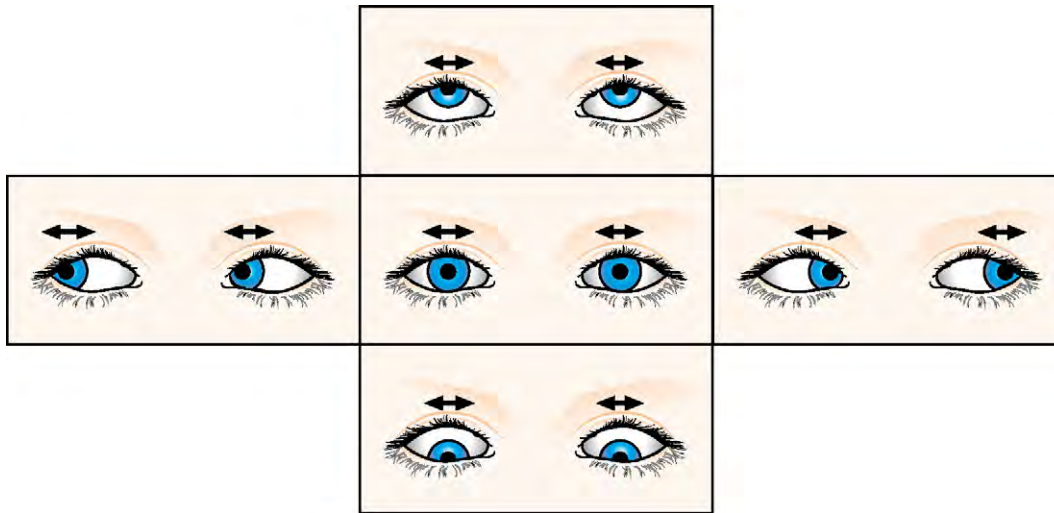


Fig. 19.83 Espasmo mutans.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

3. Causas

- Idiopático, que se resuelve espontáneamente hacia los 3 años.
- Glioma de las vías visuales anteriores, síndrome de la silla turca vacía y quiste orencefálico.

Nistagmo latente

Se asocia con esotropía infantil y desviación vertical disociada (v. cap. 18). Se caracteriza por:

- Con ambos ojos abiertos no hay nistagmo.
- Nistagmo horizontal, que se hace aparente al cubrir un ojo o reducir la cantidad de luz que llega al ojo.
- La fase rápida tiene lugar en la dirección del ojo no cubierto, que fija la mirada.
- En ocasiones, un elemento de latencia se puede superponer a un nistagmo manifiesto, de forma que cuando se cubre un ojo, aumenta la amplitud del nistagmo (nistagmo manifiesto latente).

Nistagmo alternante periódico

1. Signos

- Nistagmo en sacudida horizontal conjugado que, periódicamente, invierte su dirección.
- Cada ciclo se puede dividir en fases activas y quiescentes de la forma siguiente.
- Durante la fase activa, la amplitud, la frecuencia y la velocidad de la fase lenta del nistagmo aumentan primero progresivamente y luego disminuyen.
- A continuación, sigue un breve intervalo de quietud, que dura 4-20s, durante el cual los ojos permanecen estables y muestran movimientos de baja intensidad, a menudo pendulares.
- Después, tiene lugar una secuencia similar en la dirección opuesta, y el ciclo completo dura entre 1 y 3 min.

2. Las **causas** son desmielinización congénita aislada, enfermedad cerebelosa, ataxia telangiectasia (síndrome de Louis-Bar) y fármacos como la fenitoína.

Nistagmo por convergencia-retracción

El nistagmo por convergencia-retracción es el resultado de la cocontracción de los músculos extraoculares, especialmente los rectos mediales.

1. Signos

- Nistagmo en sacudida, que se induce al pasar una cinta optocinética o rotar un tambor hacia abajo.
- La sacudida de refijación hacia arriba lleva a los dos ojos uno hacia el otro en un movimiento de convergencia.
- Se asocia con la retracción del globo ocular en la órbita.

2. Las **causas** incluyen lesiones del área pretectal, como pinealomas y accidentes vasculares (síndrome mesoencefálico dorsal de Parinaud).

Nistagmo hacia abajo

1. **Signos.** Nistagmo vertical, con una fase rápida hacia abajo, que se manifiesta más fácilmente cuando el paciente mira hacia abajo y lateralmente (fig. 19.84).

2. Causas

- Lesiones de la unión craneocervical en el foramen magnum, como la malformación de Arnold-Chiari y la siringobulbia.
- Fármacos, como el litio, la fenitoína, la carbamazepina y los barbitúricos.
- Encefalopatía de Wernicke, desmielinización e hidrocefalia.

Nistagmo hacia arriba

1. **Signos.** Nistagmo vertical que tiene una fase rápida hacia arriba (fig. 19.85).
2. Las **causas** son lesiones de la fosa posterior, fármacos y encefalopatía de Wernicke.

Nistagmo en vaivén

1. **Signos.** Nistagmo pendular, en el que un ojo se eleva y se torsiona hacia dentro mientras el otro se deprime y se

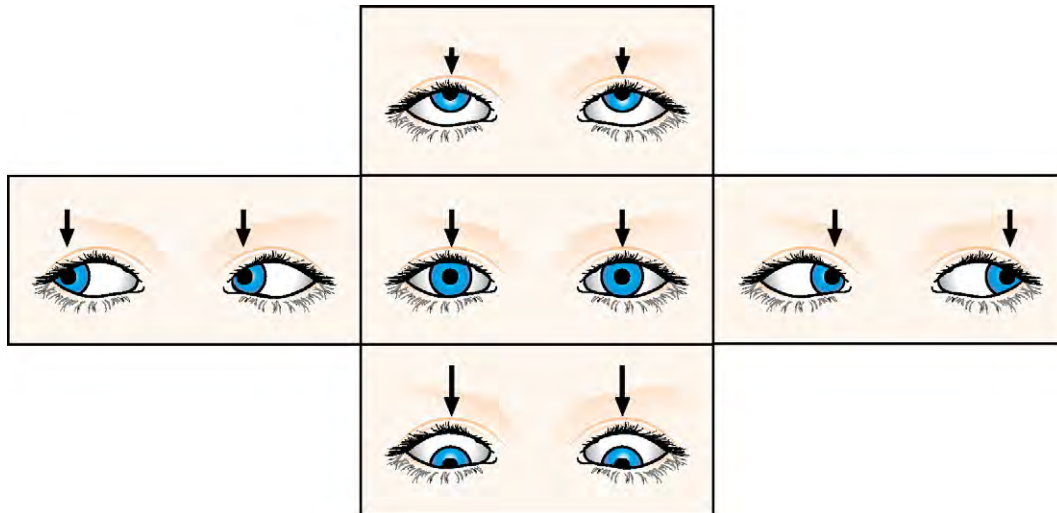


Fig. 19.84 Nistagmo hacia abajo.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

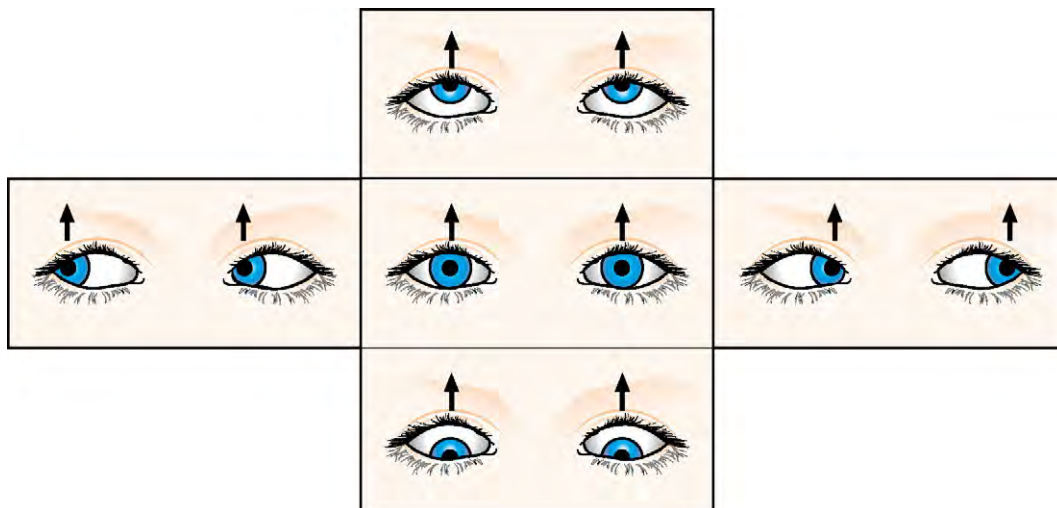


Fig. 19.85 Nistagmo hacia arriba.

(De Kanski J.J., *Signs in Ophthalmology: Causes and Differential Diagnosis*. Mosby 2010.)

torsiona hacia fuera; después, los ojos invierten la dirección Pendular.

2. Las **causas** incluyen tumores paraselares asociado con frecuencia a hemianopsia bitemporal, siringobulbia y accidente vascular del tronco cerebral.

Nistagmo atáxico

Es un nistagmo en sacudida horizontal que se produce en el ojo en abducción de un paciente con una oftalmoplejía internuclear (v. antes).

Nistagmo de Bruns

1. **Signos.** Nistagmo amplio en sacudida horizontal cerebeloso en un ojo y nistagmo fino vestibular de alta frecuencia en el otro.

2. **Causas.** Tumores del ángulo pontocerebeloso como un neurinoma del acústico. La lesión es ipsilateral al lado del nistagmo cerebeloso amplio.

Nistagmo por privación sensorial

El nistagmo ocular (por privación sensorial) está causado por una visión defectuosa. Es horizontal y pendular y puede moderarse en convergencia. Su gravedad depende del grado de pérdida visual. A veces, puede adoptarse una postura anormal de la cabeza para disminuir la amplitud del nistagmo. Está causado por la afectación grave de la visión central en la primera infancia (p. ej., catarata congénita, hipoplasia macular). En general, todos los niños que pierden la visión central en ambos ojos antes de los 2 años presentan nistagmo.

Cirugía del nistagmo

Puede considerarse la cirugía para el nistagmo si existe una postura anormal de la cabeza con una posición nula o por nistagmo motor/sensitivo congénito sin un punto nulo.

1. El objetivo de la **cirugía para el nistagmo con un punto nulo** es mover los músculos para imitar la tensión muscular con los ojos y la cara rectos. Por ejemplo, en un paciente con un punto nulo en la mirada hacia a la izquierda con un giro de la cabeza a la derecha, es necesario debilitar (retraer) el recto medial derecho, reforzar (resecar) el recto lateral derecho y debilitar el recto lateral izquierdo y reforzar el recto medial izquierdo.
2. La **cirugía para el nistagmo congénito motor/sensitivo** debe considerarse sólo cuando se ha determinado la forma de la onda y la característica del nistagmo con estudios de los movimientos oculares. La cirugía comporta grandes retracciones de los cuatro rectos horizontales para reducir la amplitud del nistagmo y aumentar el tiempo de reconocimiento.

Movimientos nistagmoides

Los movimientos nistagmoides se parecen al nistagmo, pero se diferencian en que el movimiento desfoveal patológico inicial es una intrusión sacádica.

Aleteo ocular y opsoclonus

1. **Signos**
 - Oscilaciones en sacudidas, sin intervalo intermedio.
 - En el aleteo ocular, las oscilaciones son puramente horizontales, mientras que en el opsoclonus se producen en varios planos.
2. Las **causas** incluyen encefalitis vírica, encefalopatía mioclónica en los niños («ojos danzantes y pies danzantes»), transitorio (idiopático) en los recién nacidos sanos e inducido por fármacos (litio, amitriptilina y fenitoína).

Sacudidas oculares

1. **Signos.** Movimientos de los ojos hacia abajo, rápidos y conjugados, con una deriva hacia arriba lenta hacia la posición primaria.
2. Las **causas** incluyen lesiones de la protuberancia (generalmente, hemorragias), lesiones cerebelosas que comprimen la protuberancia y encefalopatía metabólica.

ESTENOSIS CAROTÍDEA

La estenosis carotídea comporta un estrechamiento ateromatoso, asociado con frecuencia a ulceración, en la bifurcación de la arteria carótida común. La irregularidad de la pared del vaso puede actuar como fuente de émbolos cerebrales y retinianos formados por plaquetas y fibrina (émbolos blancos, fig. 19.86A) o diminutos fragmentos de material ateromatoso (placas de Hollenhorst, fig. 19.86B).

Diagnóstico

1. Se **presenta** entre la sexta y la novena décadas de vida, con una o más de las siguientes manifestaciones:
 - Ataques isquémicos transitorios retinianos (amaurosis fugaz).
 - Oclusión de la arteria de la retina.

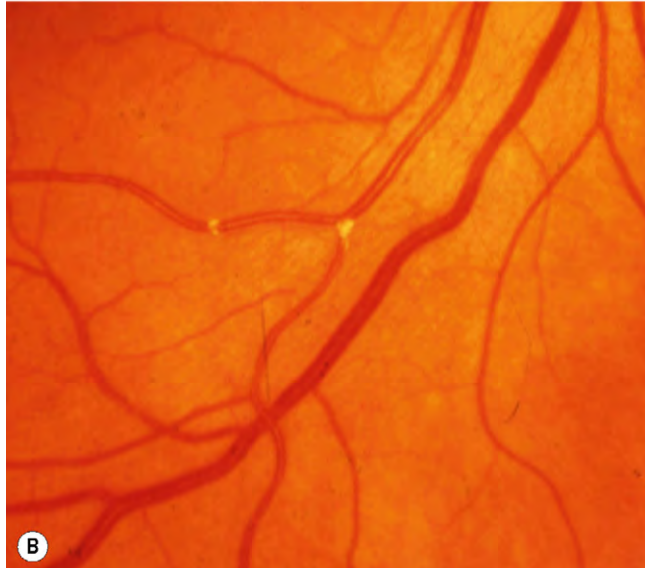


Fig. 19.86 (A) Émbolos fibrinoplaquetarios; **(B)** placas de Hollenhorst.

(Cortesía de C. Barry, fig. A.)

- Ataques isquémicos transitorios (AIT) cerebrales.
 - Ictus.
 - Síndrome isquémico ocular.
 - Retinopatía diabética asimétrica con conservación relativa del ojo ipsolateral.
 - Retinopatía hipotensora (flujo lento).
2. **Signos**
 - a. La **palpación** de las arterias carótidas cervicales debe realizarse suavemente para evitar que se desprenda un trombo. La estenosis grave o completa se asocia a un descenso o ausencia de pulso carotídeo. Otros pulsos periféricos también pueden estar reducidos en la aterosclerosis generalizada.
 - b. La **auscultación** en una estenosis parcial da lugar a un soplo, que se detecta mejor con la campana del estetoscopio. Es importante auscultar toda la longitud de la arteria y pedir al paciente que aguante la respiración. El soplo de peor pronóstico es de tono alto y blando porque indica una estenosis importante. El

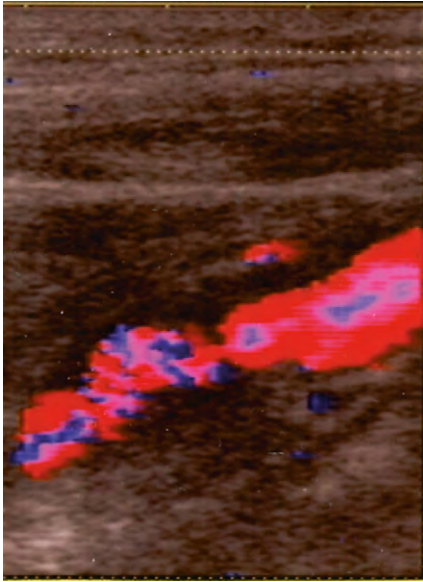


Fig. 19.87 La ecografía doble muestra una estenosis del 50%.

soplo desaparece si la luz tiene una estenosis del 90% o superior.

3. Pruebas

- La *ecografía doble* es una prueba de detección no invasiva de las arterias extracraneales que incluye la combinación de una ecografía de alta resolución en tiempo real y un análisis de flujo Doppler (fig. 19.87).
- La *ARM* es no invasiva y exacta (v. fig. 19.4A).
- La *arteriografía de la carótida con catéteres* el método más exacto (fig. 19.88), pero con una morbilidad significativa.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es prevenir el ictus y el deterioro visual permanente con lo siguiente:

- Medidas **generales** centradas en factores de riesgo asociados como tabaquismo, hipertensión, diabetes, obesidad, hiperlipidemia y arritmias cardíacas.
- Tratamiento antiplaquetario.**
 - Ácido acetilsalicílico en dosis de 75-300 mg al día.
 - Administración combinada de ácido acetilsalicílico y 200 mg al día de dipiridamol, si el primero solo es ineficaz.
 - Clopidogrel, 75 mg al día si fracasan otras medidas.
- Anticoagulantes orales** como warfarina si los AIT siguen produciéndose a pesar del tratamiento antiplaquetario.
- La **endarterectomía carotídea** está indicada en pacientes con una estenosis sintomática mayor del 70% (v. fig. 19.87).

ANEURISMAS INTRACRANEALES

Anatomía

La irrigación arterial del cerebro procede de las arterias carótida interna y vertebral.

- Las **arterias vertebrales** penetran en la cavidad craneal a través del foramen magnum y se unen en la arteria basilar, que asciende por la superficie ventral del tronco cerebral.



Fig. 19.88 La angiografía convencional con catéter muestra una estenosis grave de la arteria carótida interna proximal (flecha).

(Cortesía de J.D. Trobe, de Neuro-ophthalmology, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008.)

Después de dar lugar a ramas para el tronco cerebral, la arteria basilar se divide en sus ramas terminales: las arterias cerebrales.

- Las **arterias carótidas internas** penetran en la base del cráneo a través del canal carotídeo y en la cavidad craneal a través del foramen lacerum, en la punta de la parte petrosa del hueso temporal. Después discurren hacia delante en el seno cavernoso, laterales a la glándula hipófisis, antes de ascender, laterales al quiasma óptico y dividiéndose en las arterias cerebrales anterior y media.
- Polígono de Willis.** Las arterias cerebrales anteriores están conectadas por la arteria comunicante anterior. Las arterias cerebrales media y posterior están conectadas por la arteria comunicante posterior. Esta anastomosis forma el polígono de Willis, que se encuentra en el espacio subaracnoideo en la superficie ventral del cerebro (fig. 19.89).

Consideraciones neurológicas

Los aneurismas intracraneales son dilataciones arteriales saculares que se producen habitualmente en los puntos de ramificación de las arterias mayores que discurren por el espacio subaracnoideo en la base del cerebro. El 85% se originan en la mitad anterior del polígono de Willis. Su prevalencia oscila entre el 1% y el 6% entre los adultos en grandes series de autopsias. Los aneurismas son múltiples (generalmente dos o tres) en cerca del 25% de casos. La mayoría de los aneurismas permanecen asintomáticos durante toda la vida, aunque ocasionalmente pueden causar las siguientes complicaciones potencialmente mortales:

- La **hemorragia subaracnoidea** por rotura es con diferencia la complicación más frecuente. Este fenómeno

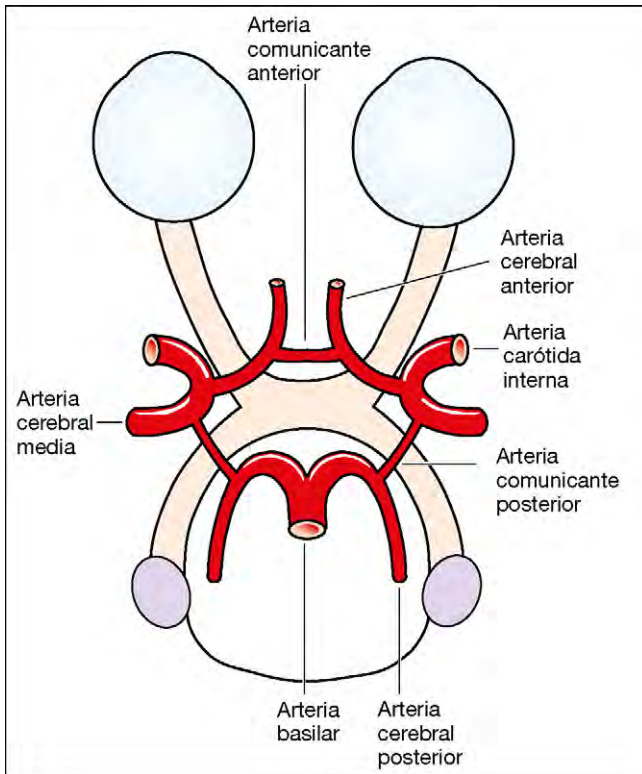


Fig. 19.89 Vista dorsal del polígono de Willis.

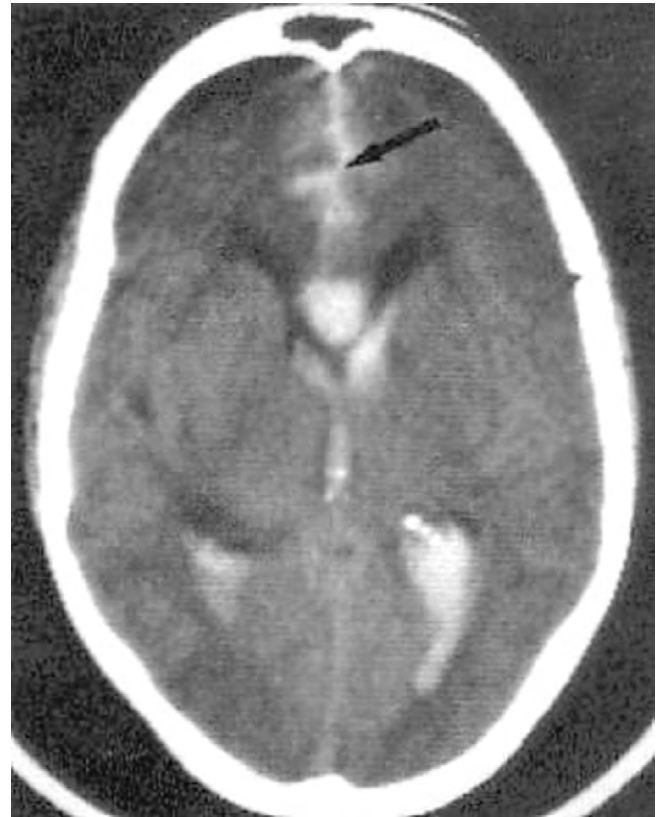


Fig. 19.90 La TC axial muestra sangre intraventricular asociada a hemorragia subaracnoidea.

potencialmente mortal se presenta con inicio brusco de cefalea intensa, fotofobia, obnubilación de la conciencia, vómitos y signos de irritación meníngea, incluyendo rigidez de nuca y signo de Kernig positivo. En la punción lumbar se obtiene LCR teñido de sangre. Aproximadamente el 12% de los pacientes muere antes de recibir atención médica, el 40% de los hospitalizados muere en el plazo de un mes, y más de una tercera parte de los que sobreviven sufren déficit neurológico profundo. La hemorragia aguda se detecta mejor por TC (fig. 19.90).

- Los efectos de la presión son menos frecuentes y se asocian con aneurismas «gigantes» (mayores de 25 mm). El síntoma más frecuente es la cefalea; los signos asociados dependen de la localización de la lesión y habitualmente son neurooftalmológicos, como la parálisis del III par craneal por un aneurisma de la arteria comunicante posterior o la compresión del nervio óptico por aneurismas de la arteria carótida supraclinoidea (fig. 19.91A). Estos aneurismas «gigantes» también tienen una alta tasa de rotura posterior, con una frecuencia estimada del 6% por año. El intervalo entre la detección de los signos de la masa y la rotura varía entre un día y 4 meses, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental.
- La neuroimagen con RM, ARM, ATC o angiografía convencional (intraarterial), es útil en el diagnóstico. Las dos primeras pueden demostrar la existencia de aneurismas de tamaño grande y mediano, pero no suelen detectar los menores de 5 mm. A pesar de los riesgos infrecuentes pero potencialmente graves, incluyendo lesión vascular y deficiencias neurológicas permanentes, la angiografía convencional es muy sensible; sin embargo, la ATC tiene

mayor potencial, con una precisión del 97% incluso para aneurismas muy pequeños.

- Tratamiento.** El tratamiento definitivo se realiza con radiología intervencionista dirigida a excluir el saco aneurismático de la circulación intracraneal, a la vez que se conserva la arteria de origen. Esto supone la colocación de un clip alrededor del cuello del aneurisma o la inserción una espiral metálica suave (*coil*) dentro de la luz del aneurisma (fig. 19.91B).

Consideraciones neurooftálmicas

Parálisis de los nervios motores oculares

- La **parálisis aislada del II par craneal** puede estar causada por compresión de un aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con la arteria carótida interna en el espacio subaracnoideo (v. fig. 19.4D). Suele presentarse con cefalea frontal ipsilateral y una parálisis total del III par (con oftalmoplejía interna). La conservación de la pupila en la parálisis total del III par craneal casi siempre excluye un aneurisma. El dolor suele estar presente; sin embargo, su ausencia no excluye un aneurisma.
- La **parálisis aislada del VI par craneal** puede producirse en caso de aneurismas de la parte intracavernosa de la arteria carótida interna, pero muy excepcionalmente por afectación en el espacio subaracnoideo.
- Las **parálisis combinadas** de los III y VI pares craneales se producen con aneurismas de la carótida intracavernosa, aunque también pueden aparecer en otras lesiones del seno cavernoso. El IV par también puede resultar

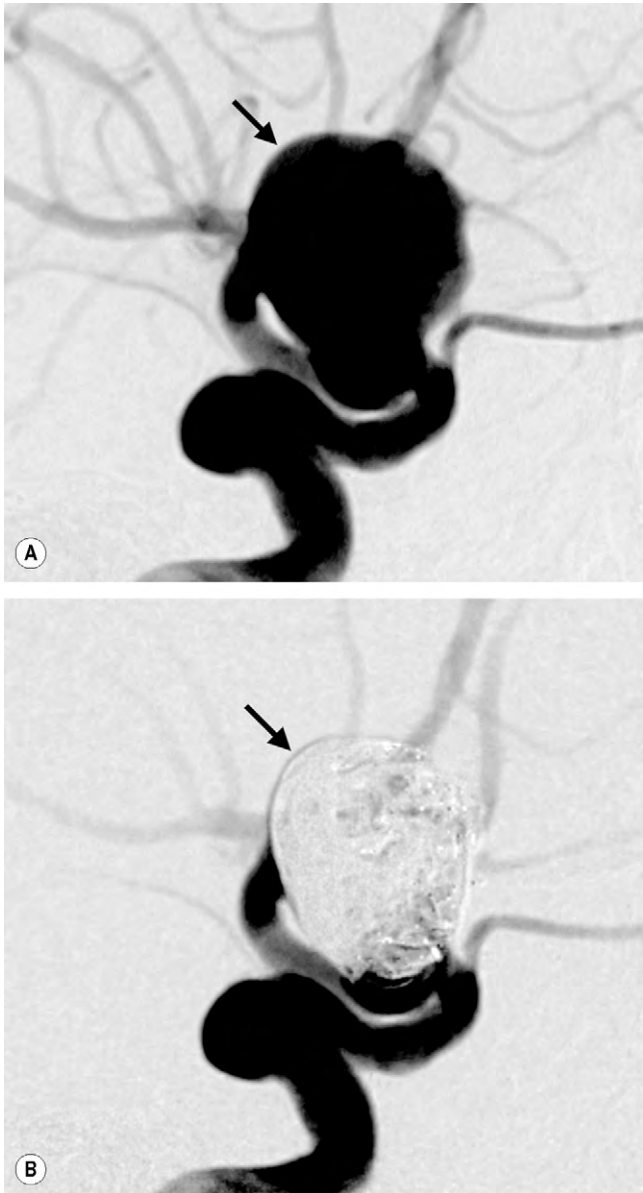


Fig. 19.91 (A) La angiografía cerebral muestra un gran aneurisma de la arteria carótida supraclinoidea que comprime el nervio óptico; (B) después de la oclusión del aneurisma con un *coil*, el aneurisma ya no se llena de contraste.

(Cortesía de J.D. Trobe, de *Neuro-ophthalmology*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008.)

afectado, pero esto suele quedar oscurecido por las otras lesiones. Aunque la inervación parasimpática suele estar afectada, es posible que no haya midriasis; la pupila puede estar incluso miótica, debido a la coexistencia de lesión de las fibras simpáticas. Un signo importante de lesiones del seno cavernoso es la pérdida sensorial a lo largo de la distribución de la primera división del nervio trigémino.

Pérdida visual

1. La pérdida visual **monocular** suele estar causada por la compresión de la parte intracraneal del nervio óptico por aneurismas que se originan en la arteria carótida interna,

cerca del origen de la arteria oftálmica, en su bifurcación terminal (v. fig. 19.91A). El cuadro clínico es el de una pérdida visual aguda o progresiva asociada ocasionalmente con dolor orbitario, que inicialmente puede confundirse con una neuritis retrobulbar.

2. Los **defectos de los campos visuales** que afectan al campo nasal pueden estar causados por un aneurisma gigante en o cerca del origen de la arteria oftálmica.
 - Excepcionalmente, un aneurisma gigante puede comprimir la parte lateral del quiasma y causar un defecto de campo nasal que inicialmente es unilateral, pero que puede pasar a ser bilateral si el quiasma es empujado contra la arteria carótida opuesta.
 - Los defectos homónimos y la ceguera cortical pueden estar causados por isquemia transitoria o permanente de las vías visuales retroquiasmáticas. Los aneurismas de la carótida pueden invadir también la silla turca y simular adenomas hipofisarios.

Síndrome de terson

- El síndrome de Terson se refiere a la combinación de hemorragia intraocular y hemorragia subaracnoidea, debido a la rotura de un aneurisma que se acostumbra a originar en la arteria comunicante anterior. Sin embargo, la hemorragia intraocular también puede producirse con un hematoma subdural y la elevación aguda de la presión intracraneal por otras causas.
- La hemorragia suele ser bilateral e intrarretiniana o prerretiniana (subhialoidea, fig. 19.92), aunque en ocasiones la sangre subhialoidea puede penetrar en el vítreo. Es probable que el sangrado intraocular se deba a estasis venosa retiniana secundaria a un aumento de la presión en el seno cavernoso. La hemorragia vítrea suele resolverse espontáneamente en algunos meses y el pronóstico visual a largo plazo es bueno en la mayoría de casos. La vitrectomía precoz puede plantearse en la afectación vítrea bilateral densa.
- El papiledema puede ser un signo de hemorragia subaracnoidea. El aumento de la PIC puede estar causado por bloqueo del flujo de LCR a través del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva) o por un defecto en la absorción de LCR por las vellosidades aracnoideas.

MIOPATÍAS OCULARES

Miastenia grave

La miastenia grave es una enfermedad autoinmunitaria en la que los anticuerpos intervienen en la lesión y la destrucción de los receptores de acetilcolina en el músculo estriado. El deterioro resultante de la conducción neuromuscular causa debilidad y fatiga de la musculatura esquelética, pero no de los músculos cardíacos e involuntarios. La enfermedad afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres. La miastenia puede ser *a) ocular*, *b) bulbar* o *c) generalizada*.

Miastenia sistémica

1. Suele **presentarse** en la tercera década de vida, pero también en cualquier momento después del primer año de vida, con mayor frecuencia con ptosis o diplopía. Los pacientes con una afectación generalizada pueden desarrollar fatiga indolora, a menudo desencadenada por el



Fig. 19.92 Hemorragias intrarretinianas y subhialoideas en el síndrome de Terson.

ejercicio, que puede empeorar al final del día y ser causada por infección o estrés.

2. **Signos.** La manifestación más importante es la fatiga de la musculatura de las extremidades y afecta a la expresión facial, los movimientos oculares, la masticación y el habla.
 - a. **Periféricos**
 - Debilidad, especialmente de los brazos y de los músculos proximales de las piernas.
 - Puede producirse una atrofia miopática permanente en casos crónicos.
 - b. **Faciales.** Falta de expresión y ptosis (facies miopática, fig. 19.93).
 - c. **Bulbares.** Problemas para deglutir (disfagia), hablar (disartria) y masticar.
 - d. **Respiratorios.** Los problemas para respirar son raros, pero graves.
3. Las **pruebas** incluyen las siguientes:
 - Prueba del edrofonio (v. adelante).
 - Concentraciones séricas elevadas de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina.
 - TC o RM torácica para detectar un timoma, que se encuentra en el 10% de los pacientes. Los pacientes menores de 40 años, sin timoma, generalmente tienen una hiperplasia tímica; en pacientes mayores, el timo suele ser normal (atrófico).
4. Las opciones de **tratamiento** incluyen fármacos anticolinesterasa (piridostigmina, neostigmina), corticoides, inmunodepresores (azatioprina, ciclosporina), plasmáferesis, inmunoglobulinas intravenosas y timectomía. La timectomía no sirve en los pacientes con miastenia ocular pura.

Miastenia ocular

Se produce afectación ocular en el 90% de los casos y es el signo de presentación en el 60%. Dos terceras partes de los pacientes tienen ptosis y diplopía. Menos del 10% de los pacientes tiene sólo ptosis y menos del 30%, sólo diplopía.



Fig. 19.93 Facies miopática en la miastenia grave.

1. La **ptosis** es insidiosa, bilateral y con frecuencia asimétrica.
 - Es peor al final del día y menos al despertarse.
 - La ptosis empeora con la mirada hacia arriba prolongada por la fatiga.
 - Si se levanta manualmente un párpado mientras el paciente mira hacia arriba, el otro mostrará movimientos finos oscilatorios.
 - El signo de contracción de Cogan es un ascenso breve del párpado a medida que se produce una sacudida ocular de la depresión a la posición primaria.
 - La prueba de hielo positiva muestra una mejoría de la gravedad de la ptosis después de colocar hielo sobre el párpado durante 2 min (fig. 19.94) porque el frío mejora la transmisión neuromuscular. La prueba es negativa en la ptosis no miasténica.
2. La **diplopía** es vertical con frecuencia, aunque cualquiera o todos los músculos extraoculares pueden resultar afectados. Puede verse una oftalmoplejía pseudointernuclear. Los pacientes con desviaciones estables pueden beneficiarse de la cirugía muscular y/o de la inyección de toxina botulínica.
3. Pueden observarse **movimientos nistagmoideos** en los extremos de la mirada. También pueden producirse defectos singulares de la motilidad ocular de forma que debe considerarse la miastenia en el diagnóstico diferencial de cualquier trastorno de la motilidad ocular que no siga un patrón reconocido.

Prueba del edrofonio

El edrofonio es una anticolinesterasa de acción corta que aumenta la cantidad de acetilcolina disponible en la unión neuromuscular. En la miastenia, da lugar a una mejoría transitoria de los síntomas y los signos. Tiene una sensibilidad estimada del 85% en la miastenia ocular y del 95% en la sistémica. Las complicaciones son infrecuentes e incluyen bradicardia, pérdida de conciencia e incluso muerte. Por tanto, la prueba nunca debe realizarse sin un asistente y debe tenerse a mano un carro de reanimación por si se produce un paro cardiorrespiratorio súbito. La prueba se realiza de la siguiente forma (fig. 19.95):

- a. Se realizan mediciones basales objetivas de la ptosis o de la diplopía con una prueba de Hess (v. cap. 18).



Fig. 19.94 Prueba del hielo positiva en la miastenia grave. (A) Ptosis asimétrica; (B) aplicación de hielo; (C) mejoría de la ptosis.

(Cortesía de J. Yangüela.)

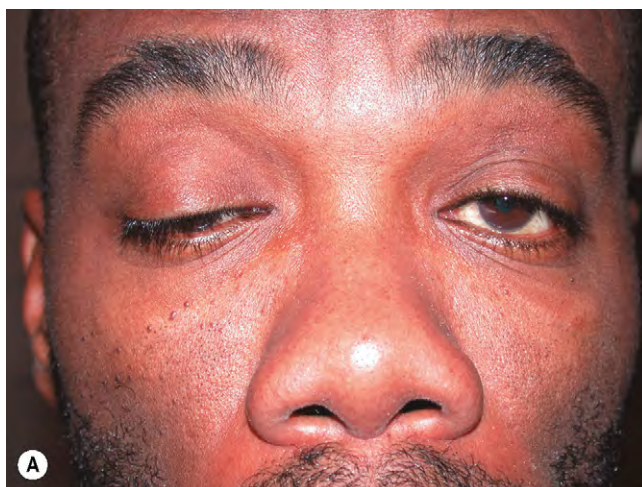


Fig. 19.95 Prueba del edrofonio positiva en la miastenia grave. (A) Ptosis asimétrica en la posición primaria; (B) mirada hacia arriba defectuosa; (C) después de la inyección de edrofonio, existe una mejoría marcada de la ptosis bilateral y una mejoría moderada de la mirada hacia arriba.

- b. Se administran 0,3 mg de atropina por vía intravenosa para minimizar los efectos secundarios muscarínicos.
- c. Se administra la dosis intravenosa de prueba de 0,2 ml (2 mg) de hidrocloreto de edrofonio. Si se observa una mejoría clara de los síntomas, se finaliza la prueba inmediatamente.
- d. Se administran los 0,8 ml (8 mg) restantes al cabo de 60 s, siempre que no exista hipersensibilidad.
- e. Se realizan las mediciones finales/se repite la prueba de Hess y se comparan los resultados, recordando que el efecto solo dura 5 min.

Distrofia miotónica

La distrofia miotónica se caracteriza por un retraso de la relajación muscular al cesar un esfuerzo voluntario (miotonía). Existen dos formas: la forma clásica, distrofia miotónica 1 (DM1), está causada por una mutación en el gen de la proteína cinasa de la distrofia miotónica *DMPK* en el cromosoma 19q13. La DM2 (miopatía muscular proximal, PROMM) afecta al gen *ZNF9* en 3q; tiene menos manifestaciones sistémicas (aunque la catarata es común) y un mejor pronóstico a largo plazo. Lo siguiente se refiere a la DM1:

1. La **herencia** es AD.
2. Se **presenta** en la tercera a la sexta décadas de vida, con debilidad de las manos y problemas para caminar. Las generaciones sucesivas muestran un inicio progresivamente más precoz y una enfermedad de mayor gravedad, un fenómeno llamado «anticipación».
3. **Signos**
 - a. **Periféricos.** Problemas para liberar la prensión, atrofia y debilidad muscular.
 - b. **Centrales.** Expresión facial triste (fig. 19.96) causada por una atrofia facial bilateral, con mejillas hundidas y habla titubante por afectación de la lengua y los músculos faríngeos.
 - c. **Otros.** Calvicie frontal en hombres (v. fig. 19.96), hipogonadismo, anomalías endocrinas leves, miocardiopatía, enfermedad pulmonar, deterioro intelectual y cambios óseos.
4. **Pruebas.** La electromiografía muestra potenciales miotónicos y miopáticos; la creatina cinasa sérica está elevada.
5. El **tratamiento** incluye ejercicio y prevención de las contracturas.
6. **Signos oftálmicos**
 - d. **Comunes.** Catarata de inicio precoz y ptosis.
 - e. **Infrecuentes.** Oftalmoplejía externa, disociación pupilar luz-cerca, retinopatía pigmentaria leve, atrofia óptica bilateral y PIO baja.

Oftalmoplejía externa progresiva crónica

La oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC) consiste en un grupo de alteraciones caracterizadas por ptosis e inmovilidad ocular bilateral lentamente progresiva. El trastorno



Fig. 19.96. Facies miotónica, calvicie frontal y exotropía izquierda.

puede ser aislado o asociarse con el síndrome de Kearns-Sayre o la distrofia oculofaríngea.

Signos

1. **Ptosis**, generalmente el primer signo, que es bilateral y asimétrica (fig. 19.97A). La corrección quirúrgica puede mejorar la postura compensadora de la cabeza, pero no restaura los movimientos normales, y se asocia con riesgo de exposición corneal. Las pupilas no suelen estar afectada.
2. La oftalmoplejía externa empieza en la juventud y es clásicamente simétrica. Se caracteriza por una evolución progresiva, sin remisión ni exacerbación. Inicialmente, está afectada la mirada hacia arriba (fig. 19.97B); posteriormente, se afecta la mirada lateral (fig. 19.97C y D) de forma que los ojos pueden estar virtualmente fijos. Debido a esta pérdida simétrica de los movimientos oculares, la diplopía es infrecuente, aunque leer puede ser un problema por la convergencia inadecuada. Un pequeño grupo de pacientes con diplopía pueden mejorar con la cirugía.

Síndrome de Kearns-Sayre

1. **Patogenia.** Citopatía mitocondrial asociada a deleciones del ADN mitocondrial. La histología de los músculos extraoculares muestra «fibras rojas rasgadas» por acumulación intramuscular de mitocondrias anormales (fig. 19.98).
2. Se **presenta** en la primera y segunda décadas de vida con oftalmoplejía externa progresiva de inicio insidioso.
3. **Signos**
 - Ataxia cerebelosa y bloqueo cardíaco.
 - La fatiga y la debilidad muscular proximal son frecuentes.
 - Puede existir sordera, diabetes, talla corta, nefropatía y demencia.



Fig. 19.97 Oftalmoplejía externa progresiva. (A) Ptosis bilateral grave con mirada hacia arriba defectuosa; (B) mirada hacia abajo defectuosa; (C) mirada hacia la izquierda defectuosa; (D) mirada hacia la derecha defectuosa.

(Cortesía de J. Yangüela.)

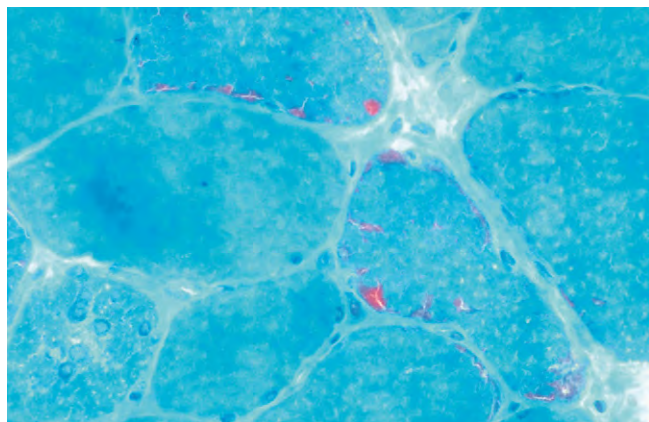


Fig. 19.98 La histología muestra «fibras rojas rasgadas» en el síndrome de Kearns-Sayre.

(Cortesía de J. Harry y G. Misson, de *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001.)



Fig. 19.99 Atrofia coroidea en el síndrome de Kearns-Sayre.

(Cortesía de R. Curtis.)

- El fondo suele mostrar un aspecto en «sal y pimienta», más llamativo en la mácula. Menos comunes son la retinitis pigmentosa típica o la atrofia coroidea (fig. 19.99) similar a la coroideremia.

4. Pruebas diagnósticas

- La punción lumbar muestra un aumento de la concentración de proteínas en el LCR (>1 g/l).
- El ECG muestra defectos de conducción cardíaca.

Distrofia oculofaríngea

1. La **herencia** es AD causada por una mutación en el cromosoma 14q.
2. Los **signos sistémicos** incluyen debilidad de los músculos faríngeos y atrofia del temporal.
3. Los **signos oftálmicos** incluyen ptosis bilateral y oftalmoplejía externa progresiva.

Síndrome miasténico de Eaton-Lambert

1. **Patogenia.** Un trastorno autoinmunitario de la unión neuromuscular asociado con frecuencia a un carcinoma bronquial microcítico subyacente.
2. Los signos **sistémicos** incluyen dificultad gradual para caminar, que puede preceder a la manifestación clínica del carcinoma asociado en hasta 2 años.
3. Los signos **oftálmicos** son ptosis y diplopía.

NEUROFIBROMATOSIS

Neurofibromatosis de tipo 1

La neurofibromatosis es un trastorno que afecta principalmente al crecimiento celular de los tejidos neurales. La herencia es AD, con penetrancia irregular y expresividad variable. La tasa de mutación es alta. Existen dos tipos principales: *a) tipo 1* (NF1) y *b) tipo 2* (NF2). Ambas muestran una afectación segmentaria en la que las manifestaciones están confinadas a uno o más segmentos corporales. La NF1 (enfermedad de Von Recklinghausen) es la facomatosis más frecuente, que afecta a 1:4.000 individuos. La herencia es AD, con penetrancia irregular y expresividad variable, con el locus génico en 17q11, aunque el 50% tiene mutaciones nuevas.

Criterios diagnósticos

Deben estar presentes dos o más de los siguientes:

- Seis o más manchas de café con leche de más de 5 mm de diámetro mayor en niños prepúberales y de más de 15 mm de diámetro mayor en individuos pospúberales.
- Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme.
- Pecas axilares o inguinales.
- Glioma óptico.
- Dos o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris).
- Una lesión ósea característica, como una displasia del esfenoides o adelgazamiento de la corteza de los huesos largos, con o sin pseudoartrosis.
- Un familiar de primer grado (progenitor, hermano o descendencia) con NF1 según los criterios anteriores.

Signos sistémicos

1. **Tumores intracraneales**, principalmente meningiomas y gliomas.
2. Pueden desarrollarse **neurofibromas** en cualquier punto del trayecto de los nervios periféricos o autónomos, pero no en nervios puramente motores. También pueden afectar a los órganos internos.
 - a. Los neurofibromas **cutáneos aislados** son nódulos pequeños, blandos, violáceos o lesiones mayores blandas, pedunculadas (fig. 19.100A).
 - b. Los **neurofibromas plexiformes nodulares** se notan como una «bolsa de gusanos» a la palpación. La afectación del párpado da lugar a la característica deformidad en forma de «S» (fig. 19.100B).
 - c. Los **neurofibromas plexiformes difusos** pueden infiltrar extensa y profundamente las estructuras circun-

dantes. El crecimiento asociado del tejido blando y los pliegues gruesos redundantes de piel puede producir una desfiguración considerable (elefantiasis nerviosa, fig. 19.100C).

3. **Óseos.** Talla corta, macrocefalia leve, hemiatrofia facial, ausencia del ala mayor del esfenoides, escoliosis y adelgazamiento de la corteza de los huesos largos.
4. **Piel**
 - Las manchas café con leche son máculas marrones que se encuentran con mayor frecuencia en el tronco (fig. 19.100D). Aparecen durante el primer año de vida y su tamaño y número aumentan durante la infancia; los adolescentes y los adultos siempre tienen más de seis.
 - Las pecas axilares o inguinales suele evidenciarse hacia los 10 años de edad y son patognomónicas.
5. Las **asociaciones** incluyen neoplasias malignas, hipertensión y retraso mental.

Signos oftálmicos

1. La **afectación orbitaria** puede estar causada por uno de los siguientes:
 - a. Se desarrolla un **glioma del nervio óptico** en alrededor del 15% de los pacientes. Puede ser unilateral o bilateral y tiende a extenderse posteriormente para afectar al quiasma y al hipotálamo (fig. 19.101A).
 - b. **Otros tumores neurales orbitarios** como neurinoma, neurofibroma plexiforme y meningioma.
 - c. El **encefalocele esfenoorbitario** está causado por la ausencia del ala mayor del esfenoides (fig. 19.101B). Suele producir una proptosis pulsátil, no asociada a un soplo o frémito.
2. Los **neurofibromas del párpado**, que pueden ser nodulares o plexiformes (v. fig. 19.100B), tienden a desarrollarse pronto en la vida. Cuando afectan al párpado superior, suelen causar una ptosis mecánica.
3. **Lesiones del iris**
 - a. Se desarrollan **nódulos de Lisch** (fig. 19.101C) durante la segunda y la tercera décadas de vida y al final se encuentran en el 95% de los casos.
 - b. El **ectropión congénito de la úvea** (fig. 19.101D) es infrecuente y puede asociarse a glaucoma.
 - c. Los **mamelones** son inusuales.
4. Pueden producirse **nervios corneales prominentes**.
5. El **glaucoma** es inusual y, si existe, suele ser unilateral y congénito. Alrededor del 50% de los pacientes con glaucoma manifiesta un neurofibroma ipsilateral del párpado superior y hemiatrofia facial.
6. **Lesiones del fondo de ojo**
 - d. Los **nevus coroideos** pueden ser multifocales y bilaterales, y son frecuentes. Los pacientes con NF1 y nevus tienen un riesgo mayor de posterior desarrollo de un melanoma coroideo.
 - e. Los **astrocitomas retinianos**, idénticos a los de la escleritis tuberosa, son inusuales.

Neurofibromatosis de tipo 2

La neurofibromatosis 2 (NF2) es menos frecuente que la NF1. La herencia es AD, con el locus génico en 22q12.



Fig. 19.100 Signos sistémicos de la NF1. (A) Neurofibromas aislados; (B) neurofibroma plexiforme nodular del párpado; (C) elefantiasis nerviosa; (D) manchas café con leche.

(Cortesía de S. Kumar Puri, fig. C.)

Criterios diagnósticos

1. **Neurinomas del acústico bilaterales** (fig. 19.102) que suelen presentarse al final de la adolescencia o al principio de la tercera década, con pérdida auditiva, acúfenos o desequilibrio. En su mayoría, los neurinomas del acústico son schwannomas que nacen del nervio vestibular. En pacientes jóvenes, el tumor tiene un crecimiento siempre rápido, mientras que en pacientes de mayor edad, la lesión puede ser de crecimiento lento o rápido. Los recientes avances en las técnicas microquirúrgicas han mejorado significativamente los resultados de la cirugía. El bisturí gamma (radio terapia estereotáctica) es una opción de tratamiento.
2. **Un paciente con un familiar de primer grado con NF2** que también tiene un neurinoma del acústico unilateral o dos de los siguientes: neurofibroma, meningioma, glioma, schwannoma o catarata juvenil.

Signos oftálmicos

Las siguientes lesiones oculares son a menudo los primeros signos de la enfermedad y, por tanto, pueden ayudar en el diagnóstico presintomático:

1. La **catarata** afecta a dos terceras partes de los pacientes. Las opacidades se desarrollan antes de los 30 años y pueden ser subcapsulares o capsulares posteriores, corticales o mixtas.
2. Las **lesiones del fondo de ojo** consisten en hamartomas combinados del epitelio pigmentario retiniano y la retina, y las membranas epirretinianas perifoveales, son relativamente frecuentes.
3. Se encuentran **defectos motores oculares** en un 10% de los casos.
4. Manifestaciones **menos comunes** incluyen meningioma de la vaina del nervio óptico, glioma del nervio óptico, nódulos de Lisch unilaterales y un electroretinograma anormal.

MIGRAÑA

Signos clínicos

La migraña suele ser un trastorno familiar, más prevalente en las mujeres, caracterizada por ataques recurrentes de dolor de cabeza ampliamente variables en intensidad, frecuencia y

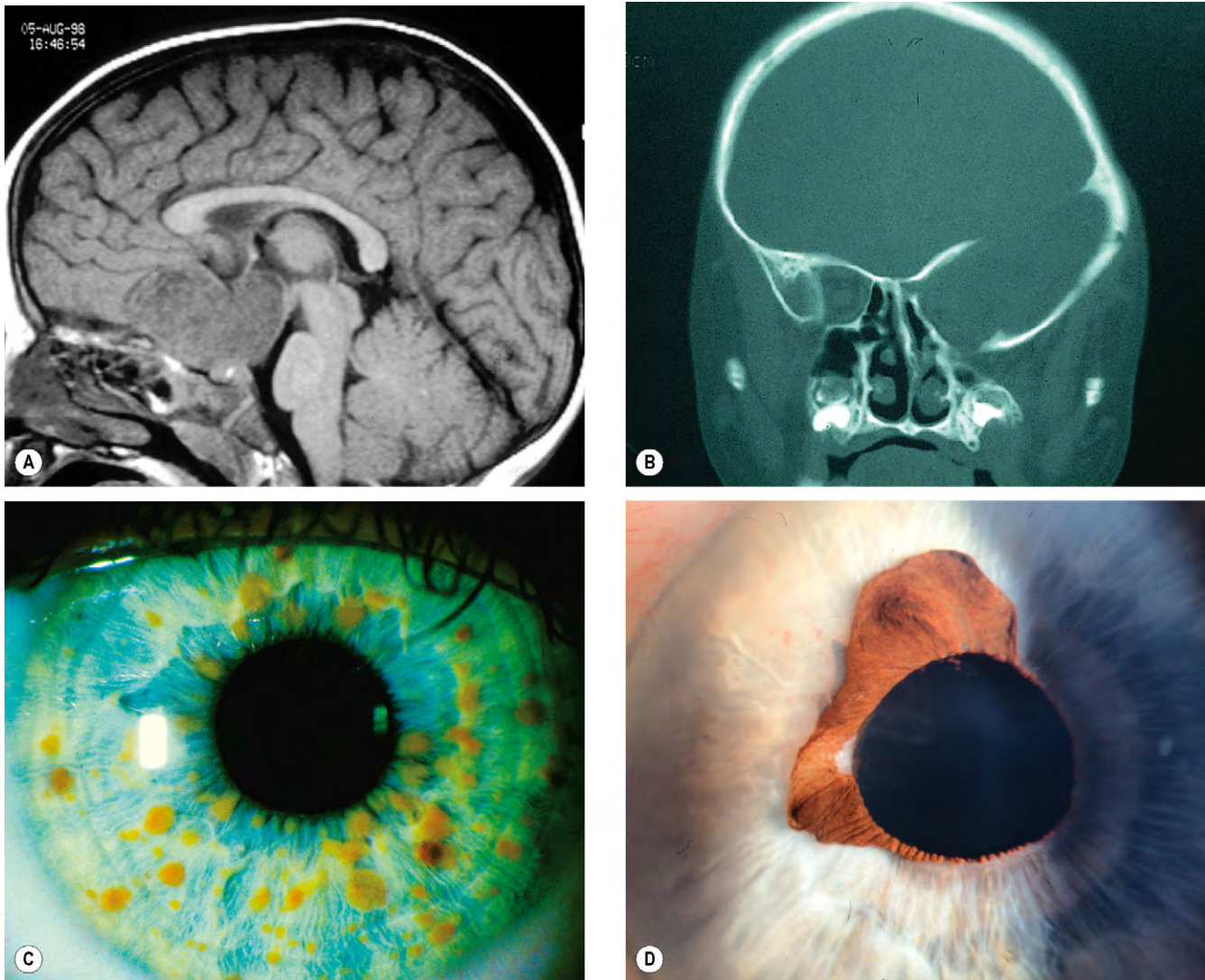


Fig. 19.101 Signos oculares de la NF1. (A) La imagen sagital de RM potenciada en T1 muestra un glioma del nervio óptico con invasión del hipotálamo; (B) la imagen coronal de TC muestra ausencia del ala mayor del esfenoides izquierdo; (C) nódulos de Lisch; (D) ectropión congénito de la úvea.

(Cortesía de D. Armstrong, fig. A; K. Nischal, fig. B.)

duración. La cefalea suele ser unilateral, se asocia con náuseas y vómitos y, en algunos casos, va precedida o se acompaña de alteraciones neurológicas o del humor. Sin embargo, todas estas características no están necesariamente presentes en todos los ataques y pacientes. Los principales tipos de migraña se presentan a continuación.

Migraña común

La migraña común (migraña sin aura) se caracteriza por cefalea acompañada de disfunción del sistema nervioso autónomo (p. ej., palidez y náuseas), pero sin otros signos neurológicos estereotípicos ni oftálmicos, como en la migraña clásica (v. más adelante).

- Los signos premonitorios son cambios del humor, bostezos frecuentes u otros síntomas prodrómicos inespecíficos, como mala concentración.
- El dolor de cabeza se inicia en cualquier parte del cráneo y es pulsátil. Suele extenderse para afectar a media o a

toda la cabeza. Si es retroorbitario, el dolor se puede confundir con una enfermedad ocular o sinusal.

- Durante el episodio, que dura desde horas hasta un día o más, el paciente suele mostrar fotofobia y fonofobia, y consigue alivio en un ambiente oscuro y tranquilo o durante el sueño.
- Debido a la ausencia de las distorsiones visuales migrañosas bien conocidas, y náuseas y vómitos graves, muchos pacientes con migraña común no son conscientes de que la tienen.

Migraña clásica

La migraña clásica (migraña con aura) es menos frecuente, pero se reconoce mejor.

- El ataque está precedido por un aura visual que dura unos 20 min. Éste puede consistir en manchas brillantes u oscuras, zigzags (espectros de fortificación), distorsiones como neblina de vapor, efectos de puzle en sierra,

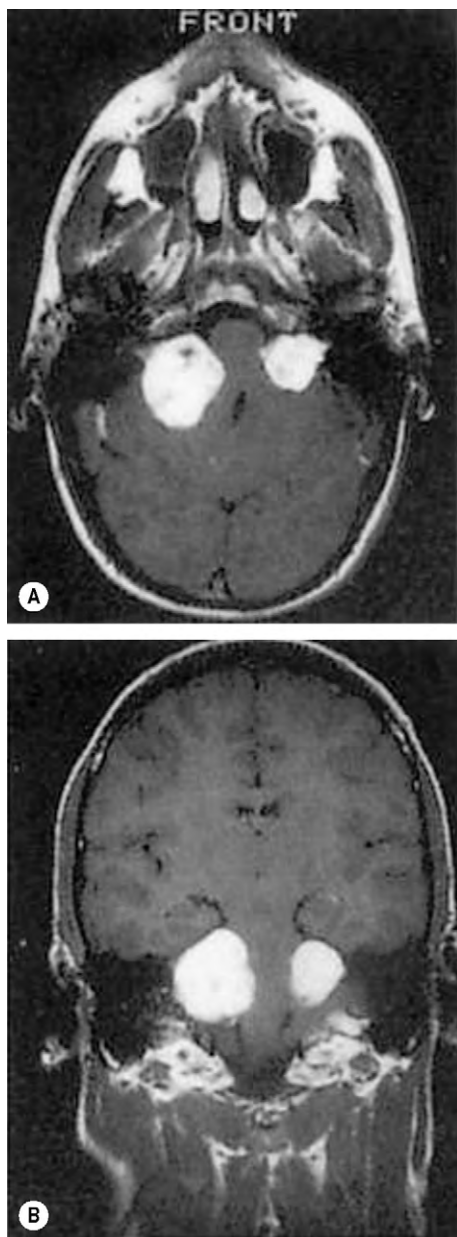


Fig. 19.102 La RM con realce muestra neurinomas del acústico bilaterales. (A) Vista axial; (B) vista coronal.

escotomas centelleantes o visión en túnel, que pueden progresar a hemianopsia homónima.

- Se produce un pequeño escotoma paracentral positivo brillante, que tiene en un lado líneas luminosas en zigzag (fig. 19.103A).
- Después de varios minutos, el espectro de fortificación se agranda gradualmente, con el extremo abierto apuntando centralmente (fig. 19.103B).
- A menudo, está delimitado en el borde interno por un área ausente de visión (escotoma negativo, fig. 19.103C).
- Cuando el escotoma se extiende, puede derivar o marchar hacia la periferia temporal antes de desintegrarse (fig. 19.103D).
- La recuperación completa de la visión en 30 min es la norma, y los síntomas que persisten durante más de 1 h deben llevar a considerar otro diagnóstico.

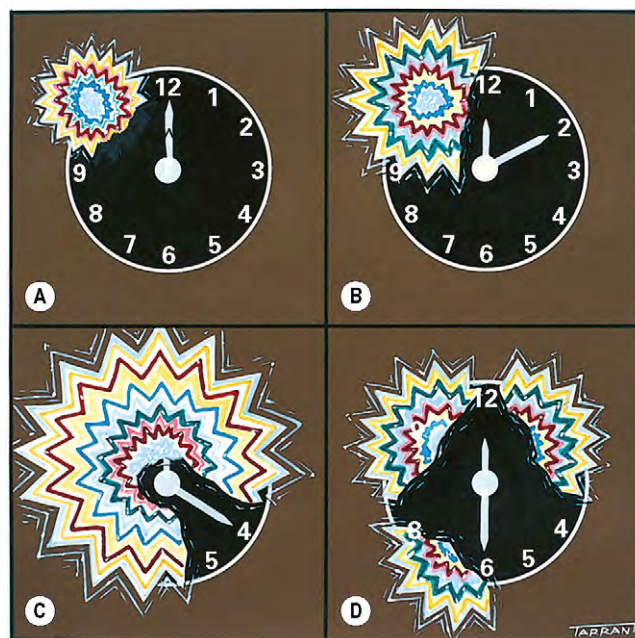


Fig. 19.103 Progresión del espectro de fortificación y del escotoma centelleante en la migraña clásica.

- Estos signos visuales, más o menos patognómicos de migraña, pueden estar causados de forma excepcional por una enfermedad arterial degenerativa en los polos occipitales.
- La cefalea sigue al aura, tras unos 30 min y suele ser hemicraneal, frente a la hemianopsia y va acompañada de náuseas y fotofobia. Sin embargo, puede faltar, ser trivial o muy grave, con una variación considerable entre los episodios incluso en la misma persona.
- El aura visual sin cefalea (*migraine sine migraine*) no es infrecuente en las personas mayores de 40 años, pero prácticamente siempre debería existir una historia de migraña común o clásica en un paciente de entre unos 20 y 30 años.
- Un defecto del campo visual ocasionalmente puede ser permanente, pero la migraña debería ser un diagnóstico de exclusión en estas circunstancias.

Cefalea en brotes

La cefalea en brotes (*cluster*) o neuralgia migrañosa es una variante de la migraña que suele afectar a los hombres durante la cuarta y quinta décadas de la vida. Tiene un interés oftalmológico especial porque se asocia con signos oculares, e inicialmente puede ser diagnosticada por error como un problema ocular local. El problema se caracteriza por una cefalea típica y estereotipada, acompañada de diversos fenómenos autónomos que tienen lugar casi cada día durante un período de varias semanas (fig. 19.104).

- La cefalea es unilateral, oculotemporal, intensísima, muy aguda y profunda.
- Empieza de forma relativamente brusca, dura entre 10 min y 2 h y después mejora rápidamente.
- El paciente no puede permanecer inmóvil y se encuentra muy agitado, a diferencia de un paciente con migraña, que más bien se acostaría en silencio en una habitación a oscuras.

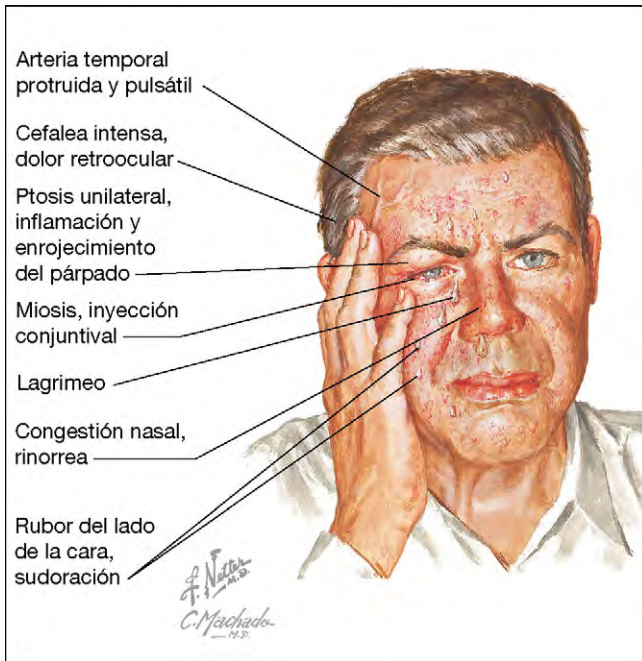


Fig. 19.104 Signos clínicos de la cefalea en brotes.

(Cortesía de K.E. Misulis y T.C. Head, de Netter's Concise Neurology, Saunders 2007.)

- Puede aparecer varias veces en un período de 24h, generalmente con un horario particular, con frecuencia alrededor de las 2 de la madrugada.
- Una vez que el episodio cede, puede haber un largo intervalo sin dolor de cabeza de varios años.
- Los fenómenos autónomos asociados con el dolor de cabeza incluyen lagrimeo, inyección conjuntival y rinorrea.
- Las cefaleas en brotes también son una causa frecuente de síndrome de Horner posganglionar transitorio o permanente.

Otros tipos de migraña

1. La **migraña focal** se caracteriza por disfasia transitoria, síntomas hemisensoriales o incluso debilidad focal, además de otros síntomas de migraña.
2. La **migraña retiniana** se caracteriza por la pérdida de visión unilateral transitoria y aguda. Como a veces puede aparecer en pacientes de mediana edad sin historia anterior de migraña, es prudente estudiar a estos pacientes por si corresponden a ataques de embolización retiniana, hasta que se demuestre lo contrario.
3. La **migraña oftalmopléjica** es infrecuente y suele empezar antes de los 10 años. Se caracteriza por una parálisis transitoria recurrente del III par craneal, que se inicia después de la cefalea.
4. La **migraña hemipléjica familiar** se caracteriza por un fallo de la recuperación completa de los signos neurológicos focales después de que el ataque de migraña ha pasado.
5. La **migraña basilar** se produce en los niños. Se caracteriza por un aura migrañosa típica asociada con entumecimiento y hormigueo de los labios y las extremidades, que suele ser bilateral. También se observa ataxia de la marcha y del habla, con afectación ocasional de la conciencia.

Tratamiento

1. Las **medidas generales** son la eliminación de las condiciones y desencadenantes que pueden precipitar un ataque de migraña, como café, chocolate, alcohol, queso, anticonceptivos orales, estrés, falta de sueño e intervalos largos sin alimentos.
2. La **profilaxis** está indicada si la frecuencia y/o la gravedad de los episodios son superiores a la tolerancia del paciente. Puede hacerse con bloqueadores adrenérgicos β , bloqueadores de los canales del calcio, amitriptilina, clonidina, pizotifeno y ácido acetilsalicílico en dosis bajas.
3. El **tratamiento de un episodio agudo** puede realizarse con analgésicos simples (ácido acetilsalicílico, análogos de la codeína, paracetamol o un antiinflamatorio no esteroideo) y, si es adecuado, un antiemético, como la metoclopramida. Otros fármacos, que suelen reservarse para los pacientes que no responden a los analgésicos, son el sumatriptán y el tartrato de ergotamina.

Diagnóstico diferencial

Fenómenos visuales

Los fenómenos visuales de la migraña suelen ser binoculares, en zigzag, destelleantes y migratorios en el campo visual. Esto con frecuencia se asocia a escotoma y/o pérdida visual homónima. Con frecuencia un paciente puede explicar una pérdida de visión solo en el ojo ipsolateral a los síntomas hemianópicos. Los siguientes trastornos deben considerarse en el diagnóstico diferencial:

1. El **desprendimiento vítreo posterior agudo** se caracteriza por fotopsia, generalmente asociada con el inicio brusco de moscas volantes. Las luces centelleantes suelen proyectarse en el campo visual temporal, y pueden ser precipitadas por movimientos de la cabeza o de los ojos.
2. Los **episodios isquémicos transitorios** debidos a microembolización retiniana son unilaterales y no centelleantes. El paciente suele describir una «sombra» o una «nube» que suele empezar en la parte superior o inferior del campo visual y se extiende centralmente. Dura varios minutos y se aclara desde el centro hacia la periferia.
3. Los **oscurecimientos visuales transitorios** duran sólo algunos segundos y se caracterizan por un «volverse gris» u «oscurecimiento» de la visión en uno o ambos ojos. Suelen aparecer en pacientes con papiledema, y suelen estar precipitados por cambios en la postura. También pueden preceder a la neuropatía óptica isquémica anterior en los pacientes con arteritis de células gigantes.
4. La **epilepsia occipital** es muy infrecuente; el paciente suele ver círculos de colores durante una crisis.

Neuralgias

Hay que pensar en los siguientes trastornos en el diagnóstico diferencial del dolor ocular o periocular si no existe enfermedad física aparente:

1. El **herpes zóster oftálmico** suele presentarse con dolor 2-3 días antes del inicio del exantema vesicular característico.

- La **neuralgia del trigémino** se caracteriza por episodios breves de dolor intenso que se inician en la distribución de una de las divisiones del nervio trigémino. El dolor es paroxístico y agudo, como una descarga eléctrica, y generalmente en múltiples brotes que duran algunos segundos, en rápida sucesión. Los ataques pueden desencadenarse por estimulación cutánea, como tocarse la cara durante el afeitado, o por actividad motora, como masticar; el sueño no se altera por el dolor. La sensibilidad facial es normal. El tratamiento supone el uso de fármacos antiepilépticos, como carbamazepina, fenitoína o valproato sódico. La neuralgia del trigémino de etiología compresiva puede requerir descompresión quirúrgica intracraneal del nervio trigémino.
- El **síndrome paratrigeminal de Raeder** suele afectar a hombres maduros. Se caracteriza por cefalea unilateral intensa, como dolor periocular en la distribución de la primera división del nervio trigémino, asociado con un síndrome de Horner ipsilateral. El dolor puede durar horas o semanas antes de resolverse espontáneamente. Debe excluirse la disección carotídea antes de establecer el diagnóstico.
- La **neuralgia occipital mayor** se caracteriza por episodios de dolor que empiezan en la región occipital y luego se extienden al ojo, la frente y la cara. El ataque suele suceder por la noche y se asocia con enrojecimiento de la cara, vértigo y, a veces, obstrucción nasal ipsilateral. La exploración durante un ataque puede mostrar la existencia de dolor extremo entre la apófisis mastoides y la protuberancia occipital.
- La **oftalmodinia periódica** se caracteriza por dolor ocular punzante agudo y breve que suele hacer que el paciente coloque su mano sobre el ojo afectado. Una segunda serie de episodios puede suceder de forma inmediata al ataque inicial.
- El **síndrome en piolet** se caracteriza por ataques de dolor agudo multifocal y momentáneo alrededor del cráneo, la cara y los ojos. Al contrario que la neuralgia del trigémino, no hay puntos de activación específicos; el dolor tampoco se adapta a la distribución anatómica del nervio trigémino.

ESPASMO FACIAL

Blefaroespasmos esenciales

Signos clínicos

El blefaroespasmos esencial es un trastorno poco frecuente, pero molesto, idiopático y que, con frecuencia, se presenta en la sexta década de la vida; afecta con mayor frecuencia a las mujeres que a los hombres, con una relación 3:1. Se caracteriza por espasmos involuntarios progresivos del músculo orbicular de los ojos y los músculos faciales superiores. En los casos graves, el blefaroespasmos es muy incapacitante, porque puede hacer que el paciente esté por un tiempo ciego funcionalmente (fig. 19.105). Los espasmos pueden ser causados por factores como leer, conducir, estrés o luz brillante, y aliviados por otros, como hablar, caminar y relajarse. No se produce durante el sueño.

- El **síndrome de Meige** es una combinación de blefaroespasmos y afectación de los músculos faciales inferiores y del cuello (fig. 19.106).



Fig. 19.105 Blefaroespasmos esenciales.

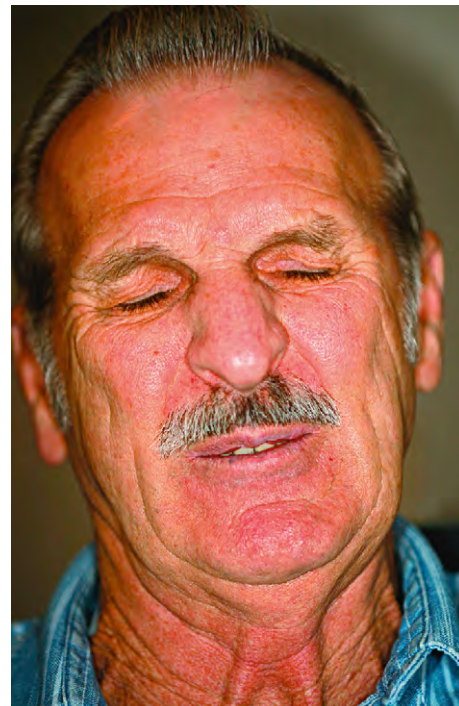


Fig. 19.106 Síndrome de Meige.

(Cortesía de J.A. Nerad, K.D. Carter y M.A. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008.)

- El **síndrome de Breughel** se asocia con afectación muscular mandibular y cervical grave.

Tratamiento

Antes de iniciar el tratamiento, es importante excluir el blefaroespasmos reflejo, habitualmente debido a una enfermedad de la superficie ocular, como queratitis filamentosa, además de una enfermedad extrapiramidal, como el parkinsonismo.

- Aunque se ha descrito que el tratamiento **médico** con una amplia variedad de fármacos puede mejorar tipos específicos de blefaroespasmos, su eficacia es decepcionante.

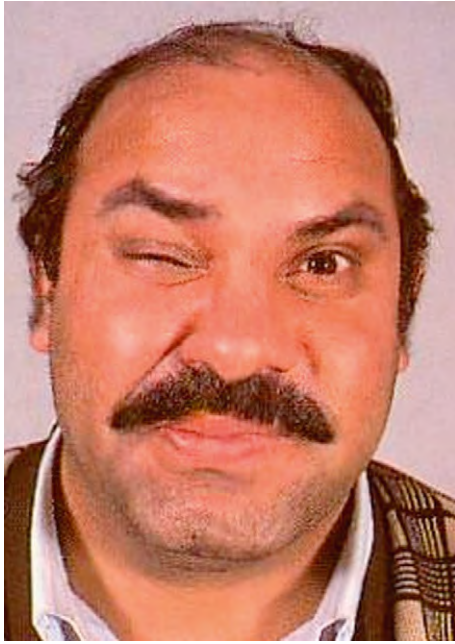


Fig. 19.107 Espasmo hemifacial.

2. La **inyección de toxina botulínica** a lo largo del párpado superior e inferior y la ceja proporciona un alivio temporal en la mayoría de los pacientes. La interferencia con la liberación de acetilcolina de los nervios terminales da lugar a la parálisis temporal de los músculos inyectados. La mayoría de los pacientes precisa una nueva inyección cada 3-4 meses; después, pueden ser necesarias inyecciones repetidas de dosis superiores. Los efectos secundarios son lagofthalmos y ectropión o entropión, dependiendo del tono de los párpados antes de la inyección. La migración accidental de la toxina al interior de la órbita puede dar lugar a ptosis y diplopía, debido a la parálisis de los músculos elevadores o extraoculares.
3. El tratamiento **quirúrgico** implica la extirpación de todo el músculo orbicular, supraciliar y piramidal. Esta cirugía radical se reserva para los pacientes que no pueden tolerar o no responden a las inyecciones de toxina botulínica.

Espasmo hemifacial

El espasmo hemifacial es un trastorno unilateral que se manifiesta en la quinta o sexta décadas de la vida. Se caracteriza por un espasmo breve del músculo orbicular ocular que se extiende posteriormente a lo largo de la distribución del nervio facial (fig. 19.107). El trastorno puede ser idiopático o consecuencia de una irritación de cualquier región entre el núcleo facial y el nervio periférico. Debe realizarse una técnica de neuroimagen para excluir una causa compresiva. La hipercinesia facial puede producirse meses o años después de una parálisis de Bell. El tratamiento es similar al del blefaroespasmo esencial.

Efectos secundarios oculares de la medicación sistémica

Capítulo 20

CÓRNEA 862

Queratopatía verticillata 862
Clorpromazina 863
Argirosis 863
Crisiásis 863
Amantadina 863

CRISTALINO 863

Corticoides 863
Otros fármacos 863

UVEÍTIS 863

Rifabutina 863
Cidofovir 864

RETINA 864

Antipalúdicos 864
Fenotiazinas 865
Maculopatías cristalinas inducidas por
fármacos 866
Otros fármacos 866

NERVIO ÓPTICO 868

Etambutol 868
Amiodarona 869
Vigabatrina 869
Topiramato 869

CÓRNEA

Queratopatía verticillata

La queratopatía verticillata (córnea verticillata) se caracteriza por la presencia de depósitos epiteliales corneales parecidos a espirales.

1. Signos en orden cronológico:

- Finas opacidades bilaterales de color grisáceo o dorado-marrón en el epitelio corneal inferior.
- Líneas horizontales en forma de arborización con un patrón que se parece a los bigotes de un gato, similar a la más frecuente línea de Hudson-Stähli.
- Un patrón similar a una espiral que se origina a partir de un punto por debajo de la pupila y que gira en remolino hacia fuera, respetando el limbo (fig. 20.1A).
- Aunque los depósitos pueden situarse en el eje visual, la visión no está afectada, pero algunos pacientes pueden presentar halos alrededor de las luces.

2. Causas

a. Antipalúdicos

- La cloroquina y la hidroxicloroquina son fármacos antipalúdicos del grupo de las quinolonas que se utilizan en la profilaxis y en el tratamiento del paludismo además de en el tratamiento de determinadas enfermedades reumatológicas (p. ej., artritis reumatoide, artritis crónica juvenil, lupus eritematoso sistémico). También se ha recomendado el uso de la cloroquina en el tratamiento de las anomalías del calcio asociadas con la sarcoidosis.
- Al contrario que la retinopatía (v. más adelante), la queratopatía no guarda relación con la dosificación o con la duración del tratamiento. Los cambios suelen ser reversibles al interrumpir el tratamiento, aunque en ocasiones desaparecen a pesar de su administración continuada.

b. Amiodarona

- La amiodarona es un fármaco antiarrítmico que se utiliza en el tratamiento de la taquicardia y la

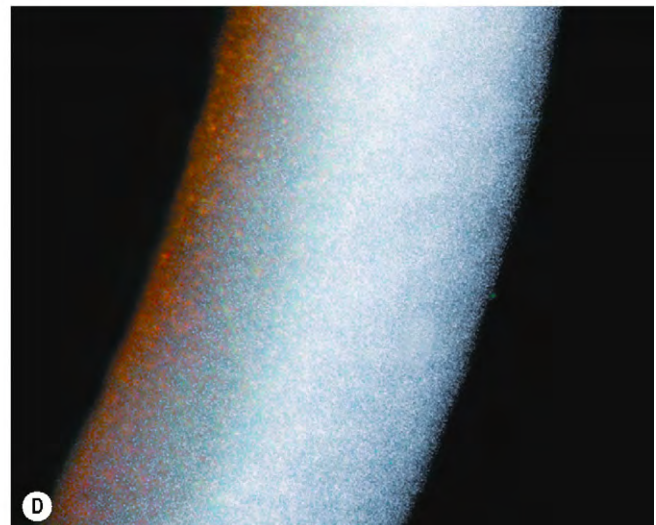
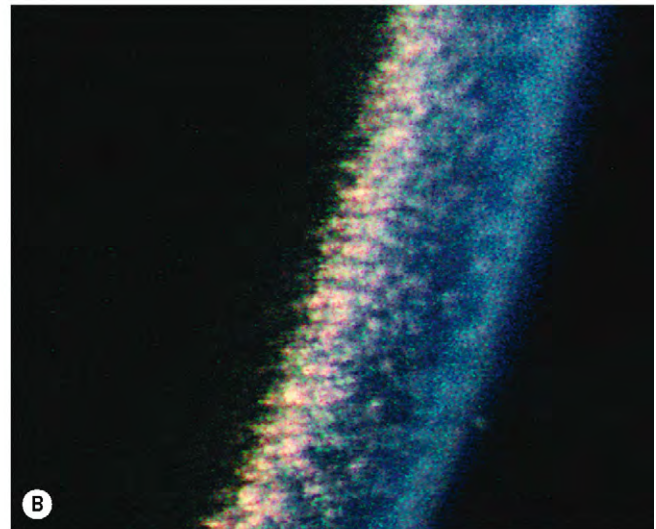
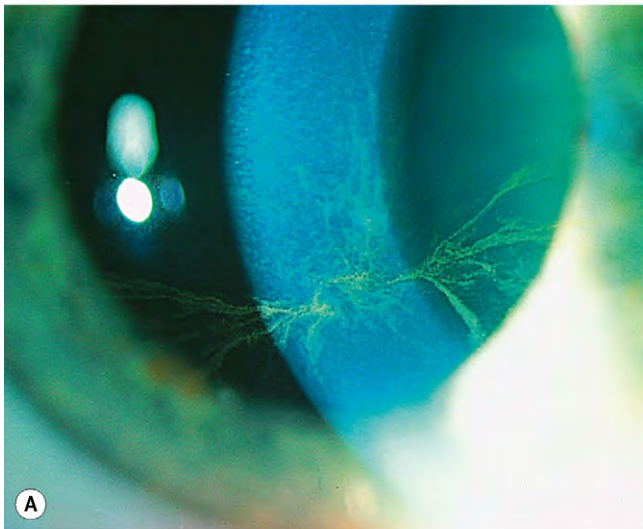


Fig. 20.1 Queratopatías inducidas por fármacos. (A) Verticillata; (B) clorpromazina; (C) argirosis; (D) crisis.

(Cortesía de L. Zografos, fig. C.)

fibrilación ventriculares, y en la restauración del ritmo sinusal en la fibrilación auricular.

- Los efectos secundarios frecuentes incluyen disfunción tiroidea, toxicidad pulmonar, neuropatía periférica y problemas gastrointestinales.
- Prácticamente todos los pacientes pueden presentar en alguna ocasión queratopatía, que es lentamente reversible al interrumpir la medicación. En general, cuanto más alta es la dosis y más prolongada es la duración de la administración, más avanzados son los depósitos corneales.
- La queratopatía no afecta a la visión, por lo que su presencia no es una indicación de interrupción del tratamiento. Otros efectos tóxicos de la amiodarona son los depósitos subcapsulares anteriores en el cristalino y la neuropatía óptica (v. más adelante).

Clorpromazina

La clorpromazina se utiliza como sedante y para tratar enfermedades psicóticas. Algunos pacientes sometidos a tratamiento a largo plazo pueden presentar depósitos granulares de color amarillento-marrón, inocuos, sutiles, difusos, en el endotelio. La membrana de Descemet y la estroma profunda sólo están afectados en la córnea expuesta de la hendidura interpalpebral (fig. 20.1B). Otros efectos tóxicos son los depósitos en la cápsula anterior del cristalino y la retinopatía (v. más adelante).

Argirosis

La argirosis es una coloración de los tejidos oculares secundaria a depósitos de plata y es yatrogénica o debida a exposición ocupacional. La queratopatía se caracteriza por depósitos granulares de color grisáceo-marrón en la membrana de Descemet (fig. 20.1C). La conjuntiva también puede estar afectada.

Crisiasis

La crisis es el depósito de oro en tejidos vivos, que se produce después de una administración prolongada, generalmente en el tratamiento de la artritis reumatoide. Prácticamente todos los pacientes sometidos a crisoterapia continua que han recibido una dosis total de compuestos de oro que superan los 1.500 mg presentan depósitos corneales.

- La crisis corneal se caracteriza por la presencia de gránulos púrpura parecidos a polvo o destellantes dispersos por el epitelio y la estroma, más concentrados en las capas profundas y en la periferia (fig. 20.1D). Estos hallazgos son inocuos y no suponen una indicación para la interrupción del tratamiento. En algunos casos, los depósitos desaparecen después de abandonar el tratamiento, mientras que en otros, persisten durante años.
- Otros efectos tóxicos del oro son depósitos inocuos en el cristalino y ocasionalmente queratitis marginal.

Amantadina

La amantadina es un fármaco oral que se utiliza en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson y en cuadros relacionados. Algunos pacientes, con dosis de 200-400 mg/día, pre-

sentan opacidades puntiformes blancas difusas que pueden asociarse con edema epitelial, al cabo de 1 o 2 semanas de empezar el tratamiento. Los cambios se resuelven con la interrupción del tratamiento.

CRISTALINO

Corticoides

Los corticoides, tanto por vía sistémica como por vía tópica, son inductores de cataratas.

- Las opacidades del cristalino son inicialmente subcapsulares posteriores (fig. 20.2A); después, se afecta la región subcapsular anterior. No está clara la relación entre la dosis sistémica semanal, la duración de la administración, la dosis total y la formación de la catarata. Se considera que los pacientes que reciben menos de 10 mg de prednisona (o equivalente) o que son tratados durante menos de 4 años, pueden ser inmunes.
- Aunque se considera que los niños suelen ser más susceptibles a los efectos inductores de cataratas de los corticoides sistémicos, la susceptibilidad individual (genética) también resulta relevante. Por tanto, se ha sugerido que hay que abandonar el concepto de una dosis segura.
- En los pacientes que presentan cambios en el cristalino se debe buscar la dosis mínima eficaz para el control de la enfermedad de base, y si es posible, hay que considerar la posibilidad del tratamiento a días alternos.
- Las opacidades precoces pueden regresar si se interrumpe el tratamiento; de forma alternativa, la progresión se puede producir a pesar de la interrupción y requiere una intervención quirúrgica.

Otros fármacos

1. La **clorpromazina** puede causar el depósito de gránulos inocuos, finos, estrellados, de color amarillento-marrón, sobre la cápsula anterior del cristalino dentro del área pupilar en el 50% de los pacientes que han recibido una dosis acumulativa de 1.000 g (fig. 20.2B). Los depósitos persisten a pesar de la interrupción del fármaco.
2. El **busulfán** se utiliza en el tratamiento de la leucemia mieloide crónica y causa en ocasiones opacidades del cristalino.
3. El **oro**, que se utiliza en el tratamiento de la artritis reumatoide, produce depósitos capsulares anteriores inocuos en el cristalino aproximadamente en el 50% de los pacientes sometidos a tratamiento durante más de 3 años.
4. El **alopurinol**, que se utiliza en el tratamiento de la hiperuricemia y la gota crónica, aumenta el riesgo de formación de catarata en los pacientes ancianos si la dosis acumulativa supera los 400 g o si la duración de la administración supera los 3 años.

UVEÍTIS

Rifabutina

La rifabutina se utiliza principalmente en el tratamiento y en la profilaxis de las infecciones por el complejo *Mycobacterium*

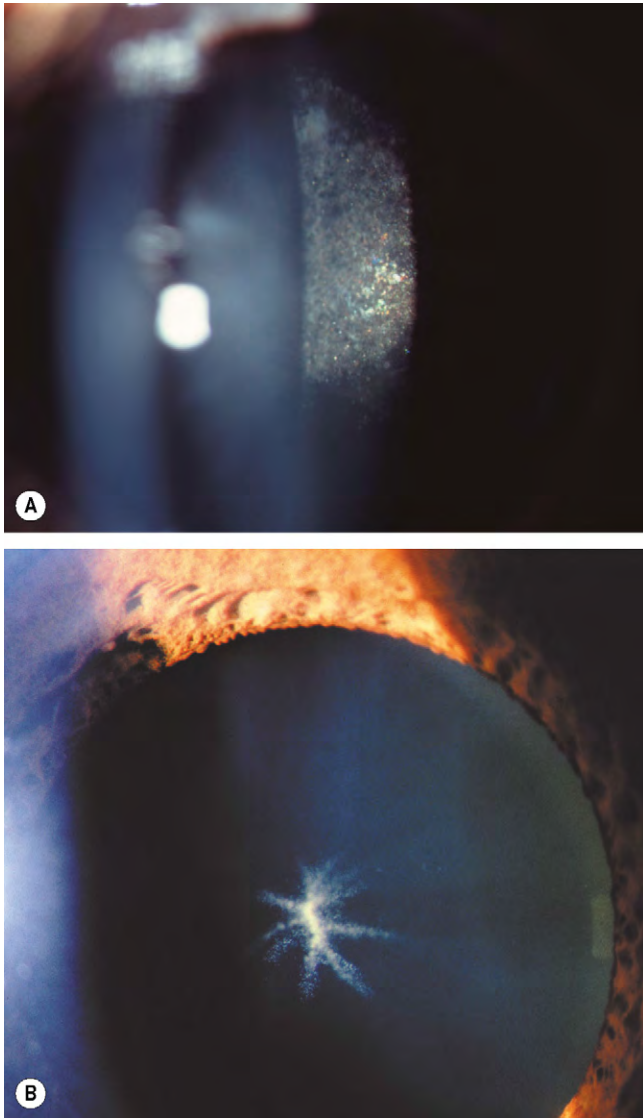


Fig. 20.2 (A) Catarata subcapsular posterior inducida por corticoides; (B) depósitos capsulares anteriores debidos a clorpromazina.

avium en los pacientes con sida con recuentos bajos de CD4. También se emplea para tratar la tuberculosis en combinación con otros fármacos en pacientes inmunocompetentes. Los fármacos que inhiben el metabolismo de la rifabutina a través de la vía del citocromo p-450 (claritromicina y fluconazol), aumentan el riesgo de uveítis.

1. La **UAA** suele ser unilateral y frecuentemente se asocia con hipopión; la vitritis asociada se puede confundir con endoftalmitis.
2. El **tratamiento** incluye la retirada del fármaco o la reducción de la dosis del mismo.

Cidofovir

El cidofovir se utiliza en el tratamiento de la retinitis por CMV en los pacientes con sida.

1. La **UAA** con pocas células, pero un exudado fibrinoso destacado, se puede producir después de varias infusiones intravenosas. La vitritis es frecuente y el hipopión suele producirse con la administración a largo plazo.
2. El **tratamiento** con corticoides tópicos y midriáticos suele ser efectivo, evitando la necesidad de interrumpir el tratamiento.

RETINA

Antipalúdicos

Fármacos

Los antipalúdicos se excretan del organismo muy lentamente y son fármacos melanotrópicos que se concentran en las estructuras del ojo que contienen melanina, como el EPR y la coroides.

1. La retinotoxicidad de la **cloroquina** está relacionada con la dosis acumulativa total. La dosis diaria normal es 250 mg; una dosis acumulativa de menos de 100 g o una duración del tratamiento inferior a 1 año no suele asociarse con lesión de la retina. El riesgo de toxicidad aumenta de forma significativa cuando la dosis acumulativa supera los 300 g (p. ej., 250 mg diariamente durante 3 años). Sin embargo, existen informes de pacientes que han recibido dosis acumulativas que superan los 1.000 g y que no han presentado retinotoxicidad. Si es posible, la cloroquina debe utilizarse sólo si otros fármacos no son efectivos.
2. La **hidroxicloroquina** es mucho más segura que la cloroquina y si la dosis diaria no supera los 400 mg, el riesgo de retinotoxicidad es insignificante. Por tanto, hay que animar a los médicos a que utilicen hidroxicloroquina en lugar de cloroquina siempre que sea posible. El riesgo de toxicidad aumenta si se administra una dosis diaria de 6,5 mg/kg durante más de 5 años, aunque incluso en este caso el riesgo es muy pequeño.

Retinopatía

La retinopatía por cloroquina se puede dividir en las siguientes etapas:

1. La **premaculopatía** se caracteriza por agudeza visual normal y un escotoma sobre una lámina de color rojo situada entre los 4° y 9° de la fijación. La prueba de la rejilla de Amsler también puede mostrar el defecto. Sin embargo, la prueba más sensible es la valoración de la visión de los colores para detectar los defectos leves en la visión tanto del azul-amarillo como del protan rojo-verde. Las dos pruebas más sensibles para detectar estos defectos son la prueba Adams Desaturation-15 y la prueba Hardy-Rand-Rittler. Otras pruebas de estudio de la visión de los colores como la prueba de Ishihara no parecen ser tan sensibles. Si se interrumpe la administración del fármaco, la función visual suele volver a la normalidad.
2. La **maculopatía precoz** es la siguiente etapa, si no se interrumpe el tratamiento. Se caracteriza por una reducción leve de la agudeza visual (6/9-6/12). La exploración del fondo de ojo muestra una sutil lesión macular en «diana» caracterizada por una isla foveolar central de pigmento rodeada de una zona despigmentada de atrofia del EPR,

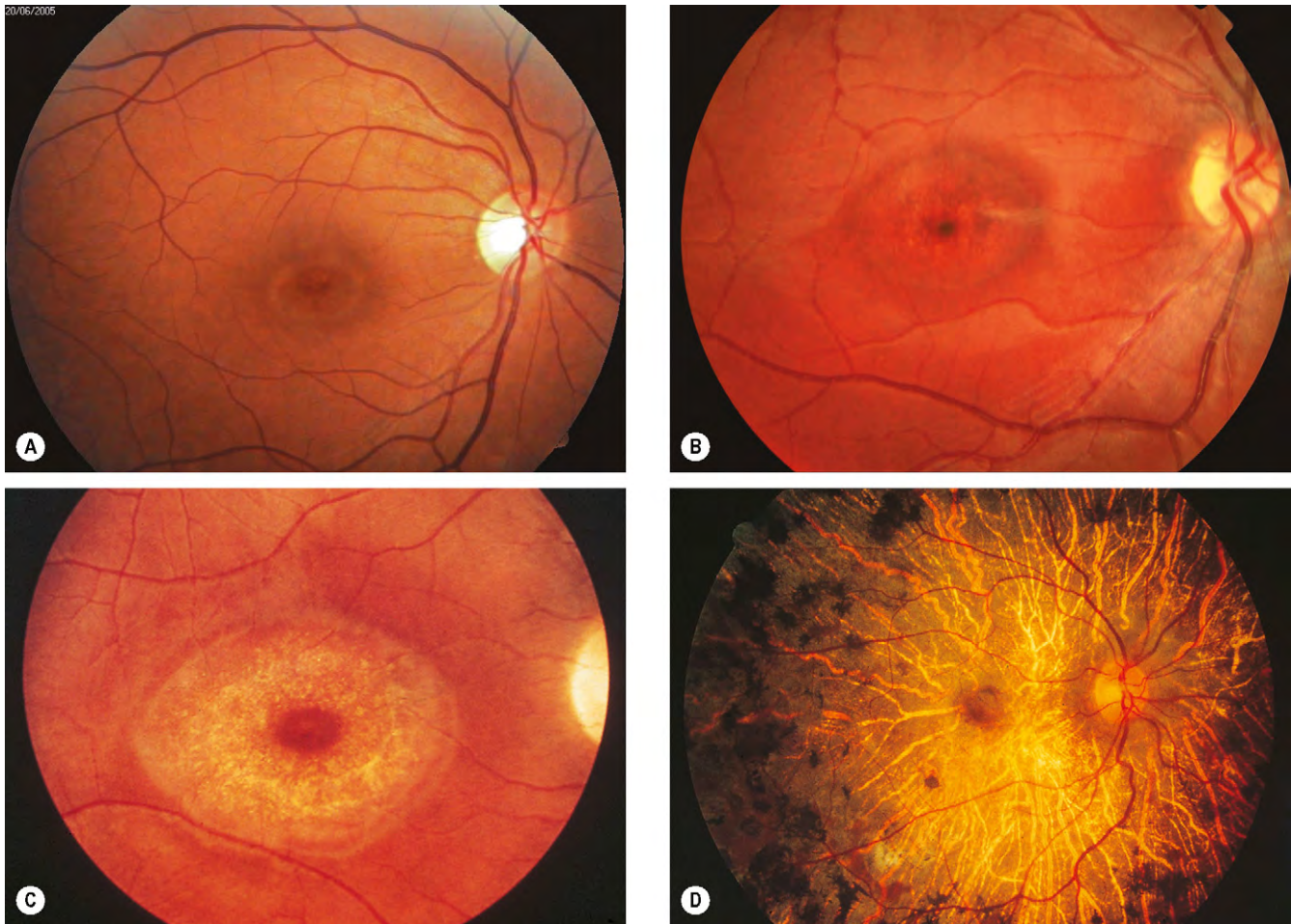


Fig. 20.3 Progresión de la retinopatía por cloroquina (v. el texto).
(Cortesía de S. Milenkovic, fig. A; Moorfields Eye Hospital, fig. B.)

que está rodeada por un anillo hiperpigmentado (fig. 20.3A). La lesión puede ser más evidente con AGF que con el oftalmoscopio porque la atrofia del EPR da lugar a un defecto en «ventana» del EPR, similar al que se observa en la distrofia de los conos (v. fig. 15.17). Esta etapa puede progresar incluso si se interrumpe la administración del fármaco.

3. La **maculopatía moderada** se caracteriza por una reducción moderada de la agudeza visual (6/18-6/24) y una lesión macular en «ojo de buey» evidente (fig. 20.3B).
4. La **maculopatía grave** se caracteriza por una reducción marcada de la agudeza visual (6/36-6/60) con una atrofia amplia del EPR que rodea la fovea (fig. 20.3C).
5. La **maculopatía terminal** se caracteriza por una reducción importante de la agudeza visual y una atrofia marcada del EPR con descubrimiento de los vasos sanguíneos coroideos más grandes. Las arteriolas retinianas también pueden estar atenuadas y aparecen agrupaciones de pigmento en la retina periférica (fig. 20.3D).

Detección

La detección sistemática de los pacientes que reciben tratamiento con hidroxicloroquina es innecesaria, aunque algunos expertos han recomendado un estudio anual si el paciente ha estado recibiendo medicación durante más de 6 años.

- En la práctica clínica, la cloroquina también se puede administrar con seguridad a los pacientes sin la necesidad de llevar a cabo exploraciones habituales repetidas por parte del oftalmólogo o el empleo de pruebas especializadas.
- Se requiere preguntar acerca de los síntomas y el registro previo al tratamiento de la agudeza visual de cerca y la oftalmoscopia por parte del médico que realiza la prescripción. Se puede dar al paciente una rejilla de Amsler para que la utilice una vez a la semana. La agudeza visual de cerca debe explorarse en la revisión anual. Si aparecen síntomas o se encuentra una anomalía, hay que solicitar la opinión de un oftalmólogo.
- El oftalmólogo puede, si es necesario, llevar a cabo pruebas más sofisticadas como el estudio de los campos visuales, el umbral macular, la prueba de visión de los colores, la sensibilidad al contraste, la AGF y la electrooculografía. Informes recientes sugieren que la ERG multifocal (v. cap. 15) es útil para detectar la toxicidad precoz.

Fenotiazinas

1. La **tioridazina** se utiliza para tratar la esquizofrenia y psicosis relacionadas. La dosis diaria normal es 150-600mg. Las dosis que superan los 800mg/día durante

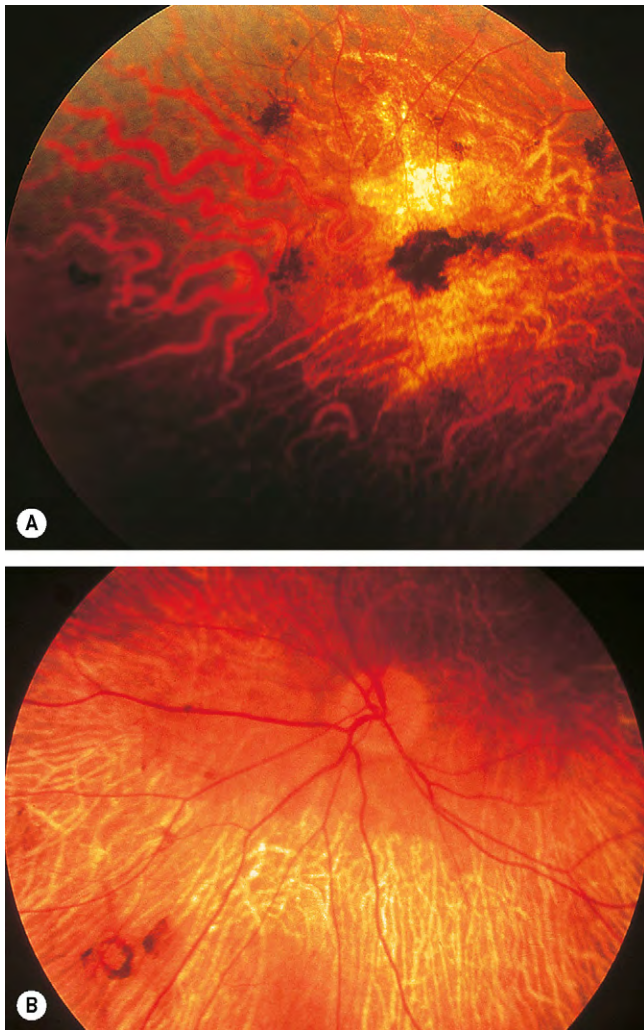


Fig. 20.4 Retinopatía por tioridazina. **(A)** Placas pigmentadas y pérdida focal del EPR y la coriocapilar; **(B)** atrofia difusa del EPR y la coriocapilar.

(Cortesía de K. Jordan.)

tan sólo unas semanas pueden ser suficientes para causar reducción de la agudeza visual y afectación de la adaptación a la oscuridad. Los signos clínicos de retinotoxicidad progresiva son los siguientes:

- Alteración pigmentaria en «sal y pimienta» que afecta a la periferia media y al polo posterior.
 - Pigmentación similar a una placa y pérdida focal del EPR y la coriocapilar (fig. 20.4A).
 - Pérdida difusa del EPR y la coriocapilar (fig. 20.4B).
2. **Clorpromazina.** La dosis diaria normal es 75-300mg. La retinotoxicidad puede producirse si se utilizan dosis mucho más elevadas y durante un tiempo prolongado. Se caracteriza por granularidad y agrupación pigmentaria inespecífica.

Maculopatías cristalinas inducidas por fármacos

1. El **tamoxifeno** es un antiestrógeno específico que se utiliza en el tratamiento de pacientes seleccionados con carcinoma de mama. Posee pocos efectos secundarios

Tabla 20.1 Otras causas de cristales maculares

- Hiperoxaluria primaria
- Distrofia cristalina corneoretiniana de Bietti
- Cistinosis
- Síndrome de Sjögren-Larsson
- Atrofia gyrata
- Telangiectasia parafoveal adquirida
- Émbolos de talco-almidón de maíz
- Maculopatía cristalina de África occidental

sistémicos y las complicaciones oculares son infrecuentes. La dosis diaria normal es de 20-40 mg.

- Pueden aparecer retinotoxicidad y afectación visual en algunos pacientes con dosis elevadas y raramente en los pacientes con dosis normales.
 - La retinopatía se caracteriza por la existencia de depósitos cristalinos bilaterales, superficiales, finos, amarillos, en las capas más internas de la retina y lesiones grises puntiformes en la retina más exterior y el EPR (fig. 20.5A). Se considera que la afectación visual está causada por la maculopatía asociada con la formación de un quiste foveolar.
 - Un efecto secundario inusual es la neuritis óptica, que es reversible al interrumpir el tratamiento.
2. La **cantaxantina** es un carotenoide que se utiliza para favorecer el bronceado solar. Se emplea durante períodos prolongados y puede causar la deposición de depósitos retinianos internos amarillos brillantes inocuos dispuestos de forma simétrica con una forma de rosquilla en los polos posteriores (fig. 20.5B). Los depósitos son lentamente reversibles.
3. El **metoxiflurano** es un anestésico general inhalante. Se metaboliza a ácido oxálico, que se combina con el calcio para formar una sal insoluble, que se deposita en los tejidos, incluyendo el EPR. La administración prolongada puede dar lugar a insuficiencia renal e hiperoxalosis secundaria. La afectación ocular se caracteriza por una alteración visual leve asociada con cristales de oxalato cálcico dispersos a través de la retina y que más tarde se pueden asociar con hiperplasia del EPR en el polo posterior (fig. 20.5C).
4. La **nitrofurantoína** es un antibiótico que se utiliza en el tratamiento de las infecciones del tracto urinario. Su empleo a largo plazo puede dar lugar a una ligera afectación visual asociada con depósitos intrarretinianos brillantes profundos distribuidos con un patrón circinado a través de todo el polo posterior.

Otros fármacos

1. El **interferón α** se utiliza en una serie de enfermedades sistémicas, que incluyen sarcoma de Kaposi, hemangioma en la infancia, melanomas cutáneos de alto riesgo, carcinoma de células renales metastásico, leucemia, linfoma y hepatitis C crónica. Los efectos adversos sistémicos incluyen síntomas constitucionales, neutropenia y trombocitopenia.
- En algunos pacientes puede producirse una retinopatía caracterizada por la presencia de exudados algodonosos y hemorragias intrarretinianas (fig. 20.6A), particularmente en los casos con tratamiento a dosis altas. La AGF muestra la existencia de áreas focales de no perfusión capilar (fig. 20.6B).
 - El cuadro suele resolverse de forma espontánea con la interrupción del tratamiento y en la mayoría de los pacientes, el pronóstico visual es bueno.

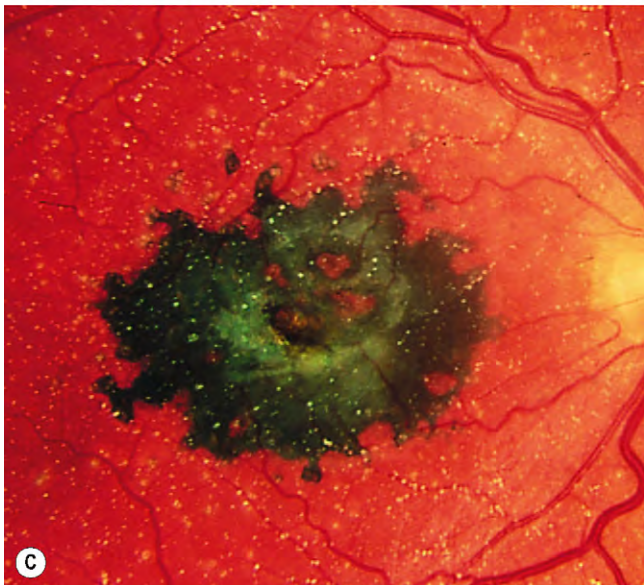
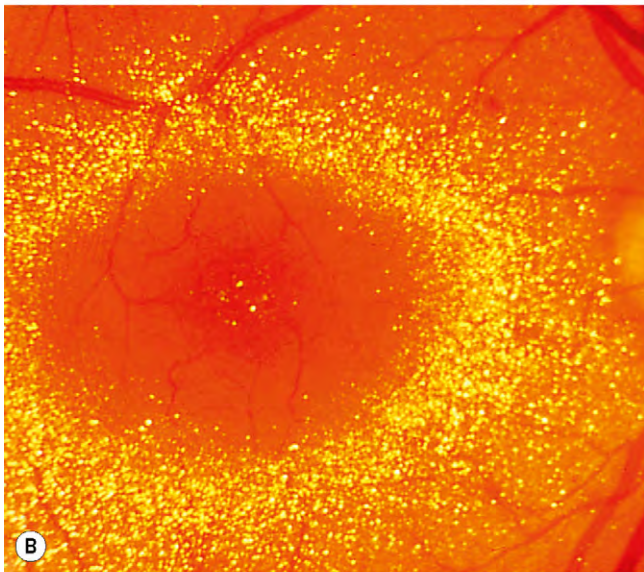
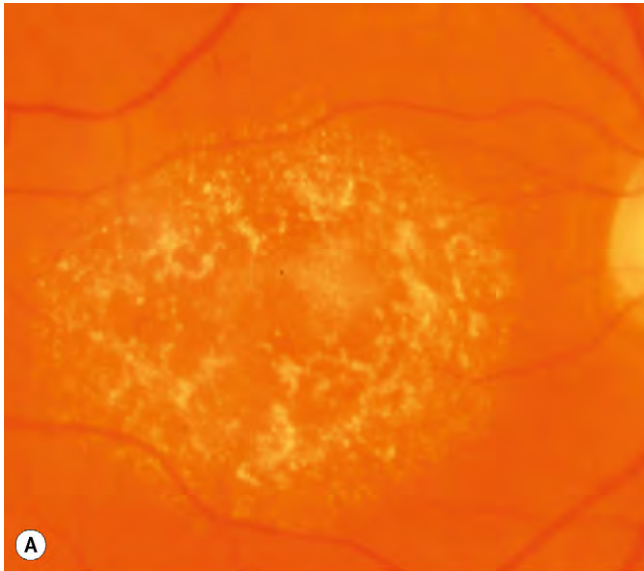


Fig. 20.5 Retinopatías cristalinas inducidas por fármacos. **(A)** Tamoxifeno; **(B)** cantaxantina; **(C)** oxalosis.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)



Fig. 20.6 **(A)** Retinopatía por interferón; **(B)** la AGF muestra zonas focales de no perfusión capilar.

(Cortesía de P. Gill.)

- Los efectos secundarios oculares menos frecuentes incluyen EMQ, parálisis oculomotora, edema del disco óptico y oclusión venosa retiniana.
2. La **desferrioxamina** es un agente quelante del hierro que se utiliza en el tratamiento de la sobrecarga crónica de hierro, para evitar la hemosiderosis en los pacientes con cuadros hematológicos que requieren transfusiones regulares. Se suele administrar en forma de infusión subcutánea lenta.
 - La presentación es en forma de una pérdida visual rápida, aunque el fondo de ojo puede ser normal o muestra sólo un tono grisáceo macular leve.
 - Al cabo de varias semanas, se producen cambios pigmentarios moteados (fig. 20.7A), que se asocian con reducción de las amplitudes en el ERG y reducción de las razones entre luz máxima y oscuridad en el EOG.
 - La AGF muestra la existencia de hiperfluorescencia puntiforme (fig. 20.7B).

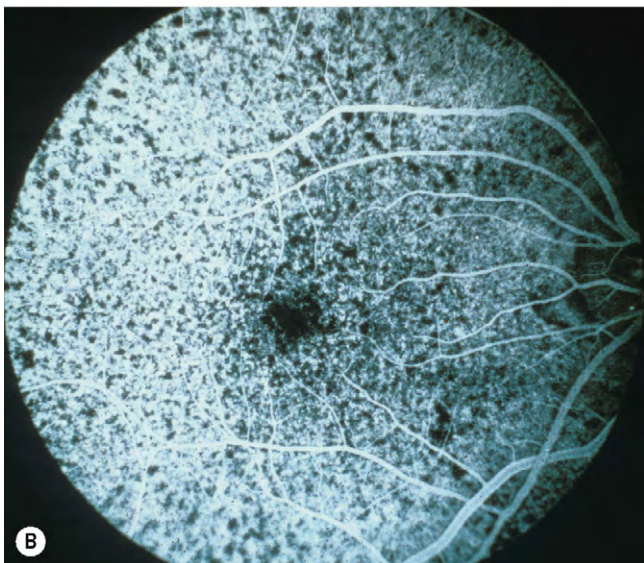


Fig. 20.7 (A) Retinopatía por desferrioxamina; (B) la AGF muestra hiperfluorescencia puntiforme difusa.

(Cortesía de R. Bates.)

3. El **ácido nicotínico**, un agente reductor del colesterol, tiene una serie de efectos secundarios, que incluyen enrojecimiento cutáneo, prurito, náuseas y dolor abdominal.
 - Una minoría de los pacientes presentan una maculopatía quística sugestiva de EMQ (fig. 20.8), pero sin pérdidas en la AGF.
 - Los cambios maculares causan una reducción leve de la agudeza visual y se producen cuando se utilizan dosis superiores a 1,5 g cada día, pero se resuelven con la interrupción del fármaco.

NERVIO ÓPTICO

Etambutol

El etambutol se utiliza en combinación con la isoniazida y la rifampicina en el tratamiento de la tuberculosis. Los efectos tóxicos oculares incluyen neuritis óptica, anomalías en la visión de los colores y defectos del campo visual. La toxicidad es dependiente de la dosis y de la duración del tratamiento; la incidencia es del 6% con una dosis diaria de 25 mg/kg y es inusual con una dosis diaria que no supere los 15 mg/kg. La toxicidad suele aparecer durante los 3 a 6 meses después de haber iniciado el tratamiento. La isoniazida también causa excepcionalmente neuropatía óptica tóxica, especialmente cuando se administra en combinación con etambutol.

1. La **presentación** de la neuritis óptica es con una afectación visual brusca.
2. Los **signos** incluyen discos ópticos normales o ligeramente tumefactos, con hemorragias en astilla.
3. Los **defectos del campo visual** son de dos tipos.
 - El tipo central afecta al haz maculopapular y da lugar a disminución de la agudeza visual, escotomas



Fig. 20.8 Maculopatía por ácido nicotínico.

(Cortesía de J. Donald y M. Gass, de *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

centrales o centrocecales y afectación de la visión del color azul-amarillo.

- El tipo periférico causa constricción del campo visual periférico y discromatopsia rojo-verde.
4. El **pronóstico** es bueno después de la interrupción del tratamiento, aunque la recuperación tarda hasta 12 meses. Una minoría de los pacientes presentan una afectación visual permanente como resultado de una atrofia óptica.
 5. El **control** debería llevarse a cabo cada 4 semanas cuando la dosis es superior a 15 mg/kg y cada 3 o 6 meses para dosis más bajas. El fármaco debería ser suspendido inmediatamente si aparecen síntomas.

Amiodarona

La neuropatía óptica, probablemente con desmielinización, es rara y no está relacionada con la dosis. Afecta al 1% de los pacientes durante los primeros 8 años del tratamiento y a menos del 2% durante los siguientes 10 años.

1. Se **presenta** con una afectación visual insidiosa unilateral o bilateral.
2. Los **signos** son tumefacción bilateral del disco óptico, que puede persistir durante algunos meses después de la interrupción de la medicación.
3. Los **defectos del campo visual** pueden ser leves y reversibles o graves y permanentes.
4. El **pronóstico** es variable porque la interrupción del fármaco no da lugar a una mejoría de forma inevitable.
5. Las **pruebas de detección** no son necesarias porque no existe ninguna manera de identificar a los pacientes con riesgo. Sin embargo, los pacientes deben ser avisados acerca del riesgo bajo de toxicidad y han de informar de cualquier síntoma que resulte sugestivo.
6. El **diagnóstico diferencial** incluye la neuropatía óptica isquémica no arterítica (NOINA) anterior, que afecta además a los pacientes con enfermedad vascular sistémica. Sin embargo, la neuropatía óptica por amiodarona habitualmente tiene un inicio más insidioso, una pérdida visual más leve, una duración más larga del edema del disco y es bilateral con mayor frecuencia que la NOINA.

Vigabatrina

La vigabatrina se utiliza como fármaco antiepiléptico de segunda línea para el tratamiento de las convulsiones parciales complejas no controladas y como monoterapia de primera línea para los espasmos infantiles (síndrome de West).

1. La **presentación** se produce al cabo de meses o años después de haber iniciado el tratamiento, con defectos del campo visual concéntricos bilaterales o binasales. Los defectos persisten si se interrumpe el tratamiento, pero no progresan si se mantiene la medicación. Esto sugiere que los defectos son idiosincrásicos más que un efecto relacionado con la dosis.
2. La **oftalmoscopia** suele ser normal, aunque un pequeño porcentaje de pacientes pueden mostrar una serie de cambios que incluyen atrofia periférica, atrofia nasal (inversa) del disco óptico, estrechamiento arteriolar, reflejos maculares anormales y pliegues en la limitante interna.
3. **Pruebas de detección.** Se recomienda llevar a cabo una exploración del campo visual antes de empezar el tratamiento. La revaloración se realiza posteriormente cada 6 meses durante 3 años y después anualmente si no se detectan anomalías.

Topiramato

El topiramato es un fármaco anticonvulsivo que también se utiliza en el tratamiento de la migraña. Puede causar glaucoma de ángulo cerrado agudo con miopía asociada debido a efusión ciliocoroidea.

1. La **presentación** suele ser al cabo de un mes de empezar el tratamiento, con visión borrosa y en ocasiones halos, dolor ocular y enrojecimiento.
2. Los **signos** incluyen el aplanamiento de la cámara anterior y el aumento de la presión intraocular.
3. El **tratamiento** consiste en la reducción de la presión intraocular y en interrumpir la administración del fármaco.
4. El **pronóstico** suele ser bueno siempre que se identifica la complicación.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Traumatismos

Capítulo 21

TRAUMATISMOS PALPEBRALES 872

Hematoma periocular 872

Laceración 872

FRACTURAS DE LA ÓRBITA 873

Fractura por hundimiento del suelo de la órbita 873

Fractura por hundimiento de la pared medial 875

Fractura del techo 875

Fractura de la pared lateral 877

TRAUMATISMOS DEL GLOBO OCULAR 877

Introducción 877

Traumatismo contuso 878

Síndrome del niño maltratado 885

Traumatismo penetrante 885

Cuerpos extraños superficiales 886

Cuerpos extraños intraoculares 888

Enucleación 891

Endoftalmitis bacteriana 891

TRAUMATISMOS QUÍMICOS 891

Causas 891

Fisiopatología 891

Tratamiento 892

TRAUMATISMOS PALPEBRALES

Hematoma periocular

Un «ojo morado» consiste en un hematoma (colección focalizada de sangre) y equimosis periocular (moratón difuso) y edema, o ambos, y es la lesión palpebral o frontal más frecuente. Por lo general no es grave pero es muy importante excluir los siguientes cuadros más graves en todos los pacientes con hematomas palpebrales:

1. **Traumatismo asociado del globo ocular o la órbita.** Es más fácil explorar la integridad del globo ocular antes de que los párpados se vuelvan edematosos (fig. 21.1A). Una vez establecido el edema, una presión suave y mantenida para abrir los párpados desplazará a menudo el edema lo suficiente para poder visualizar el segmento anterior; es fundamental no aplicar ninguna presión sobre el globo ocular hasta que se haya confirmado su integridad.
2. **Fractura del techo de la órbita**, especialmente si el ojo morado se asocia con una hemorragia subconjuntival sin un límite posterior visible (fig. 21.1B).
3. **Fractura de la base del cráneo**, que puede dar lugar al característico hematoma bilateral en anteojos («ojos de panda», fig. 21.1C).

Laceración

La presencia de una laceración palpebral, por muy insignificante que sea, obliga a una exploración cuidadosa de la herida y del globo ocular. Cualquier defecto palpebral debe repararse mediante cierre horizontal directo, siempre que sea posible, aunque quede en tensión, ya que esto permite unos mejores resultados funcionales y estéticos.

1. La laceración **superficial** paralela al borde palpebral sin separación puede suturarse con nailon o polipropileno de 6-0; las suturas se retiran al cabo de 5 días.
2. La laceración del **borde palpebral** se separa de forma invariable y se debe suturar cuidadosamente con una alineación perfecta para evitar la aparición de muescas; se realiza del modo siguiente (figs. 21.2A y B).
 - a. Pasar una sutura de seda de 5-0 en punto de colchono verticalmente en el plano de los orificios de la glándula de Meibomio a unos 2 mm de los bordes de la herida y dejarla sin anudar.
 - b. Cerrar el tarso palpebral con puntos de Vicryl® (ácido poligláctico) de 5-0 con grosor parcial lamelar y anudarlos por delante.
 - c. Anudar el punto de seda de modo que los bordes cortantes se frunzan ligeramente, dejando el punto largo.
 - d. Cerrar la piel que la recubre con puntos sueltos de Vicryl® o de nailon de 7-0 incorporando los cabos del punto de seda para mantener el nudo alejado de la córnea.
3. Las **laceraciones con pérdida de tejido** suficiente para evitar el cierre primario simple se tratan habitualmente

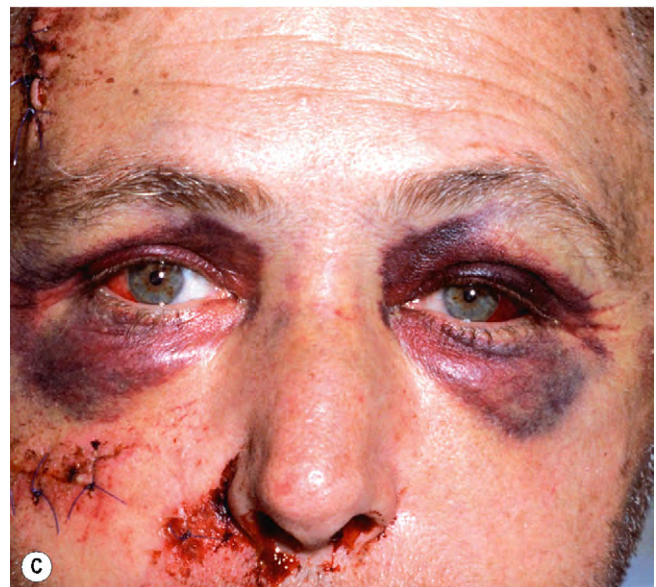
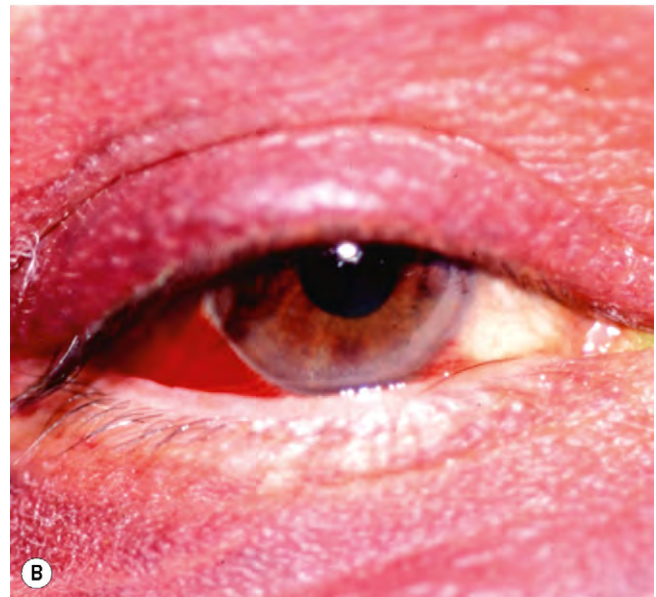


Fig. 21.1 (A) Hematoma periocular y edema; (B) hematoma periocular y hemorragia subconjuntival; (C) «ojos de panda».

(Cortesía de R. Bates, fig. A.)

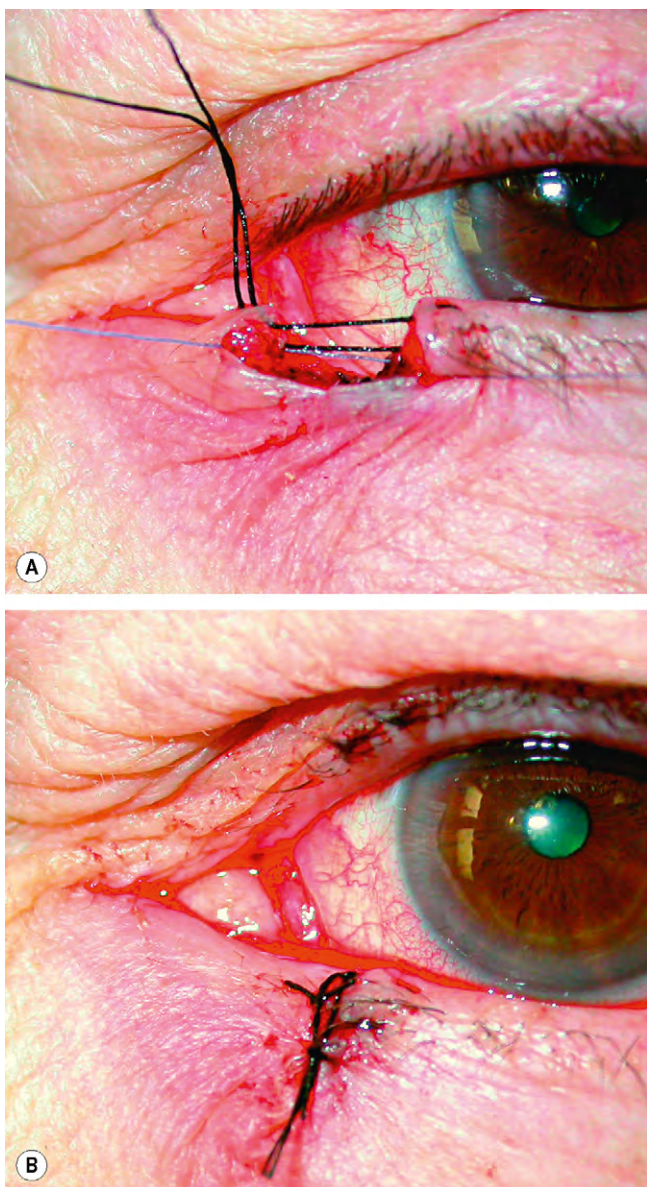


Fig. 21.2 Reparación de una laceración del párpado.

(A) Aproximación inicial del tarso palpebral con una sutura reabsorbible y del borde palpebral con un punto de seda; (B) reparación completada.

(Cortesía de J. Nerad, K. Carter y M. Alford, de *Oculoplastic and Reconstructive Surgery*, en *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby 2008.)

mediante la realización de una cantólisis lateral, para aumentar la movilidad lateral del párpado.

4. Las laceraciones con pérdida de tejido extensa pueden precisar procedimientos de reconstrucción mayor, como los que se emplean después de la resección palpebral en los tumores malignos (v. cap. 1).
5. Las laceraciones canaliculares deben repararse antes de las 24 h. Los bordes del canaliculo se aproximan con una sonda de silicona (Crawford), que se desliza hacia abajo por el sistema lagrimal y se liga en la nariz, tras la cual se sutura la laceración. Otra opción es reparar un canaliculo simple mediante una endoprótesis monocanicular (p. ej., Mini Monoka) y si fuera necesario, fijar su plataforma con puntos de sutura de 8-0. La sonda se deja en el lugar durante 3-6 meses.

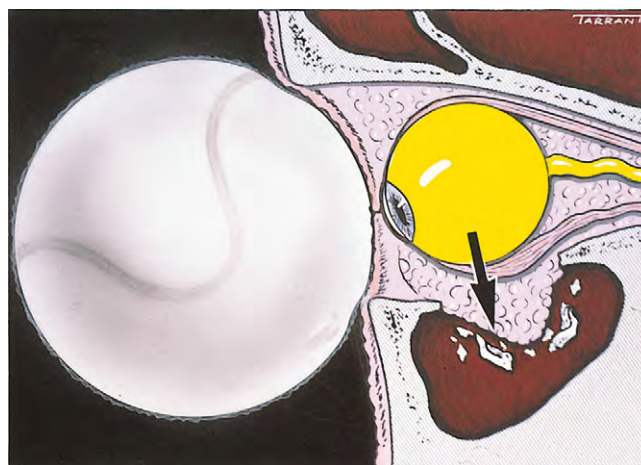


Fig. 21.3 Mecanismo de fractura por hundimiento del suelo de la órbita.

Es muy importante comprobar después de cualquier lesión que el estado de inmunización frente al tétanos es satisfactorio. En caso de carecer de inmunización previa (improbable), administrar 250 unidades de inmunoglobulina tetánica humana por vía intramuscular (i.m.); si se ha vacunado antes pero no ha recibido una dosis de recuerdo en los 10 años precedentes, administrar toxoide tetánico por vía i.m. o subcutánea.

FRACTURAS DE LA ÓRBITA

Fractura por hundimiento del suelo de la órbita

Una fractura por hundimiento (rotura) del suelo de la órbita está causada clásicamente por un aumento brusco de la presión orbitaria por un objeto impactante con un diámetro superior que la abertura de la órbita (aproximadamente 5 cm), como un puño o una pelota de tenis (fig. 21.3), de modo que el globo ocular se desplaza y transmite el impacto en lugar de absorberlo. Debido a que los huesos de la pared lateral y el techo suelen ser capaces de resistir este traumatismo, la fractura suele afectar al suelo de la órbita a lo largo del fino hueso que recubre el canal infraorbitario. En ocasiones, la pared orbitaria medial también está fracturada; una fractura por estallido «pura» no afecta al reborde orbitario, mientras que una fractura «impura» afecta al reborde orbitario o a los huesos faciales adyacentes, o ambas cosas. Los signos clínicos varían con la gravedad del traumatismo y el intervalo de tiempo entre la lesión y la exploración.

Diagnóstico

1. Los **signos perioculares** son: equimosis (fig. 21.4A), edema y enfisema subcutáneo variables.
2. La **anestesia del nervio infraorbitario** que afecta al párpado inferior, mejilla, lado de la nariz, labio superior, dientes superiores y encías es muy frecuente, porque una fractura por hundimiento suele afectar al canal infraorbitario.
3. La **diplopía** puede estar causada por uno de los mecanismos siguientes:
 - La hemorragia y el edema de la órbita pueden hacer que los septos, conectando los músculos recto inferior y oblicuo inferior con la periórbita, se tensen y restrinjan

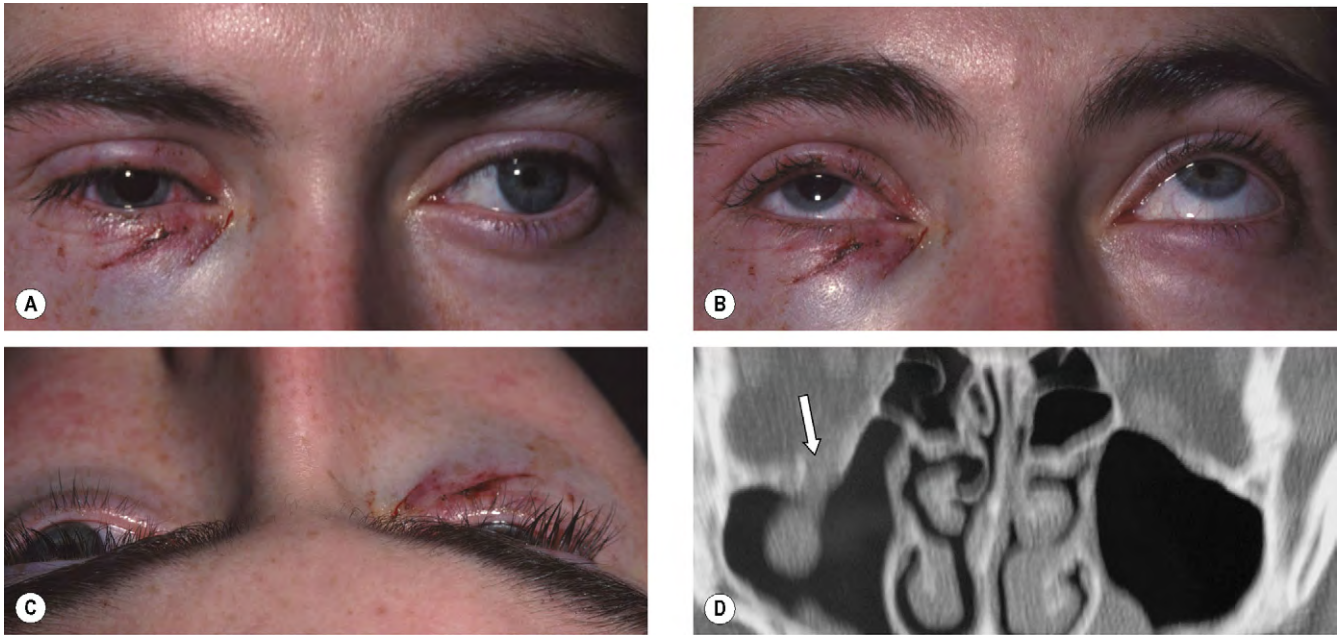


Fig. 21.4 Fractura por hundimiento del suelo de la órbita derecha. (A) Hematoma leve y laceración superficial; (B) restricción de la elevación; (C) enoftalmos leve; (D) la TC coronal muestra un defecto en el suelo orbitario (*flecha*) y el signo «de la lágrima» en el antro.

(Cortesía de A. Pearson, fig. D.)

de esta forma el movimiento del globo ocular. La motilidad ocular suele mejorar cuando se resuelve la hemorragia y el edema.

- Atrapamiento mecánico dentro de la fractura del músculo recto inferior u oblicuo inferior, o del tejido conjuntivo y la grasa adyacentes. La diplopía suele producirse en la mirada hacia arriba (fig. 21.4B) y en la mirada hacia abajo (diplopía doble). En estos casos, la prueba de ducción forzada y las pruebas de presión intraocular diferencial son positivas. La diplopía puede mejorar después, debido principalmente a la mejoría del atrapamiento del tejido conjuntivo y la grasa, pero en general persiste cuando existe una afectación importante de los propios músculos.
 - La lesión directa de un músculo extraocular se asocia con una prueba de ducción forzada negativa. Las fibras musculares suelen regenerarse y recuperar la función normal en unos 2 meses.
4. El **enoftalmos** (fig. 21.4C) puede existir si la fractura es grave, aunque tiende a manifestarse sólo después de algunos días, cuando se resuelve el edema inicial. Si no se realiza una intervención quirúrgica, el enoftalmos sigue aumentando durante aproximadamente unos 6 meses, a medida que se desarrollan la degeneración y la fibrosis orbitaria postraumáticas.
 5. La **lesión intraocular** (p. ej., hipema, recesión del ángulo, diálisis retiniana) aunque es relativamente poco frecuente, debe descartarse mediante la lámpara de hendidura y la exploración del fondo del ojo.
 6. La **TC** con secciones coronales (fig. 21.4D) es especialmente útil para evaluar la extensión de la fractura, así como para determinar la naturaleza de las densidades de las partes blandas antrales maxilares que pueden corresponder a grasa orbitaria prolapsada, músculos extraoculares, hematoma o pólipos antrales sin relación.

7. La **prueba de Hess** (fig. 21.5) es útil para valorar y seguir la progresión de la diplopía.

Tratamiento

1. El tratamiento **inicial** es conservador, con antibióticos; las bolsas de hielo y los descongestionantes nasales resulta útiles. Debe recomendarse al paciente que no se suene la nariz por la posibilidad de que se fuerce el contenido del seno infectado hacia el interior de la órbita. En ocasiones se requieren corticoides por vía sistémica para tratar edemas orbitarios intensos, sobre todo si el edema compromete al nervio óptico.
2. El tratamiento **a medio plazo** se dirige a la prevención de la diplopía vertical permanente o un enoftalmos estéticamente inaceptable, o ambos. Los tres factores que determinan el riesgo de estas complicaciones tardías son: tamaño de la fractura, herniación del contenido orbitario en el seno maxilar y atrapamiento muscular. Aunque puede haber alguna superposición, la mayoría de las fracturas están incluidas dentro de una de las siguientes categorías:
 - Pequeñas roturas no asociadas con herniación y que no precisan tratamiento, ya que el riesgo de complicaciones permanentes es bajo.
 - Fracturas que afectan hasta una tercera parte del suelo orbitario, con una herniación pequeña o inexistente, sin enoftalmos significativo y con diplopía que mejora rápidamente; tampoco precisan tratamiento.
 - Las fracturas que afectan a más de una tercera parte del suelo de la órbita desarrollarán normalmente un enoftalmos significativo si no se tratan.
 - Las fracturas con atrapamiento del contenido orbitario, enoftalmos mayor de 2 mm o diplopía persistente y significativa, o ambas, en la posición primaria deben repararse en 2 semanas. Si la cirugía se retrasa, los resultados son menos satisfactorios porque se producen cambios fibróticos secundarios en la órbita.

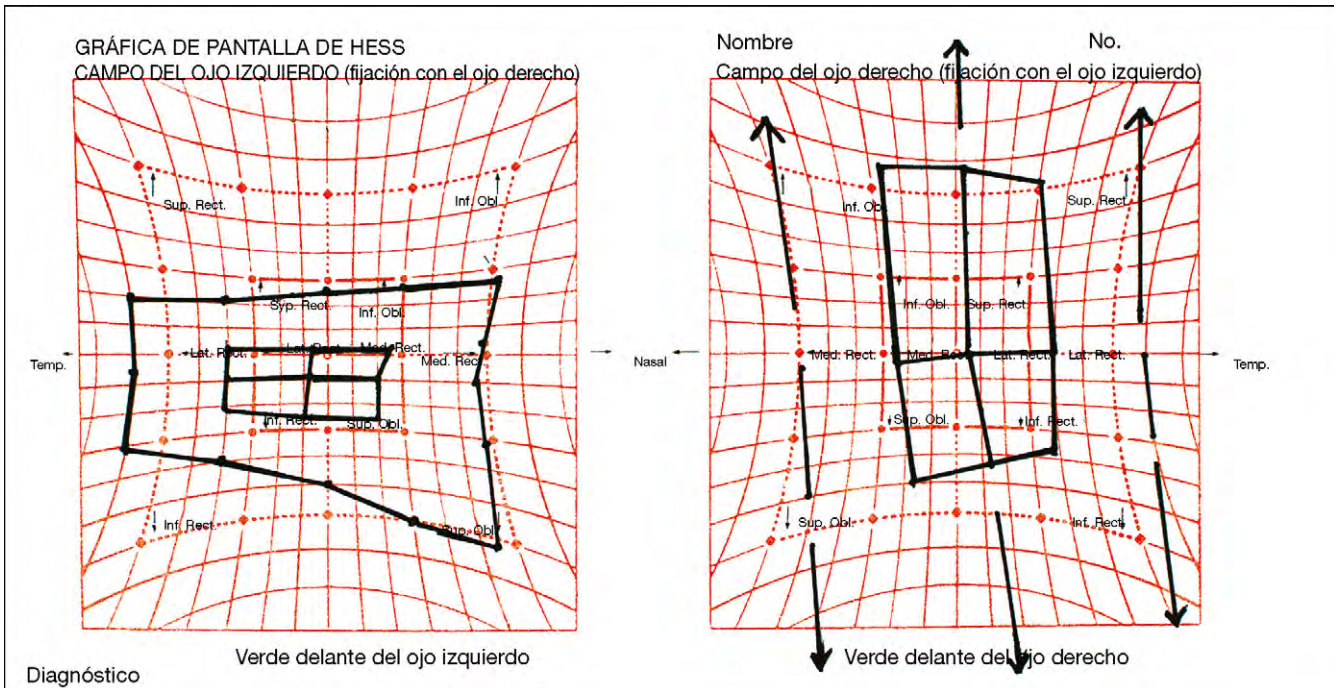


Fig. 21.5 Gráfica de Hess de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita izquierda que muestra restricción de la mirada hacia arriba izquierda (recto superior y oblicuo inferior) y restricción de la mirada hacia abajo (recto inferior). También hay un exceso de acción considerable secundario del ojo derecho.

- Un subgrupo de fracturas, la denominada fractura con «ojo blanco» requiere una reparación urgente para evitar daños neuromusculares permanentes. Suele verse en pacientes menores de 18 años, acompañándose normalmente de lesiones de partes blandas poco visibles, y suele afectar al suelo de la órbita. Se debe a una incarceration aguda de tejido herniado en un efecto de escotilla, que se produce por la mayor elasticidad del hueso en las personas más jóvenes. Los pacientes sufren náuseas, vómitos y cefalea de comienzo agudo, y en ocasiones, activación persistente del reflejo oculocardíaco. Los signos de la TC pueden ser sutiles, ya que el suelo orbitario suele aparecer intacto.
 - Un enoftalmos precoz acentuado también puede ser una indicación para una reparación urgente.
- 3. Técnica de reparación quirúrgica**
- a. Se practica una incisión transconjuntival o subciliar (fig. 21.6A).
 - b. El periostio se levanta desde el suelo de la órbita y todo el contenido orbitario atrapado se retira del antro (fig. 21.6B).
 - c. Se repara el defecto en el suelo mediante material sintético, como Supramid®, silicona o Teflon® (fig. 21.6C).
 - d. Se sutura el periostio (fig. 21.6D).

Fractura por hundimiento de la pared medial

Las fracturas de la pared orbitaria medial suelen asociarse con fracturas del suelo; las fracturas aisladas son menos frecuentes.

1. Signos

- Equimosis periorbitaria (fig. 21.7A) y, con frecuencia, enfisema subcutáneo, que suele desarrollarse al sonar-se la nariz.

- Motilidad defectuosa que afecta a la abducción (fig. 21.7B) y la aducción (fig. 21.7C), si el músculo recto medial queda atrapado en la fractura.
2. La TC muestra la extensión del daño (fig. 21.7D).
 3. El **tratamiento** implica la liberación del tejido atrapado y la reparación del defecto óseo.

Fractura del techo

Los oftalmólogos detectan las fracturas del techo muy raramente. Las fracturas aisladas, causadas por la caída sobre un objeto afilado (fig. 21.8) o un golpe en la frente son más frecuentes en los niños. Las fracturas complicadas, causadas por traumatismos importantes, con desplazamiento asociado del borde orbitario o una alteración significativa de los huesos craneofaciales, suelen afectar a los adultos.

1. La **presentación** se produce con un hematoma del párpado superior y equimosis periorbitaria que aparece después de algunas horas y puede extenderse más tarde al lado opuesto (v. fig. 21.1C).
2. **Signos**
 - Desplazamiento inferior o axial del globo ocular.
 - Las fracturas grandes pueden ir acompañadas de pulsación del globo, se detecta mejor con tonometría por aplanamiento, debido a la transmisión de la presión del LCR.
3. **Tratamiento**
 - Las fracturas pequeñas pueden no precisar tratamiento, pero es importante descartar una pérdida de LCR, ya que esto comporta un riesgo de meningitis.
 - Los defectos óseos bastante grandes con desplazamiento hacia abajo de los fragmentos suelen requerir cirugía reconstructiva.

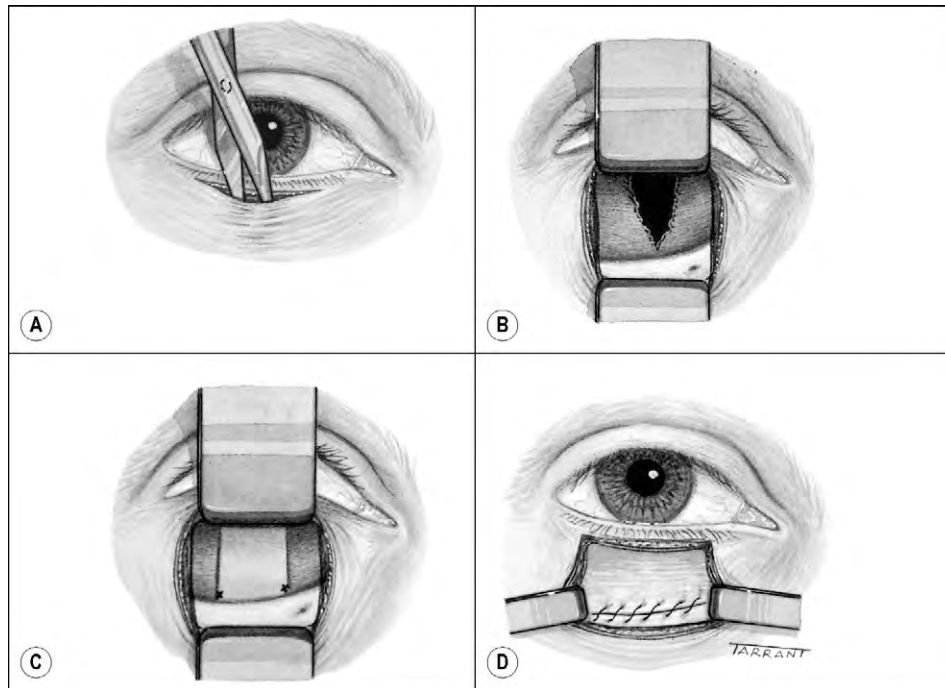


Fig. 21.6 Técnica de reparación de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita.

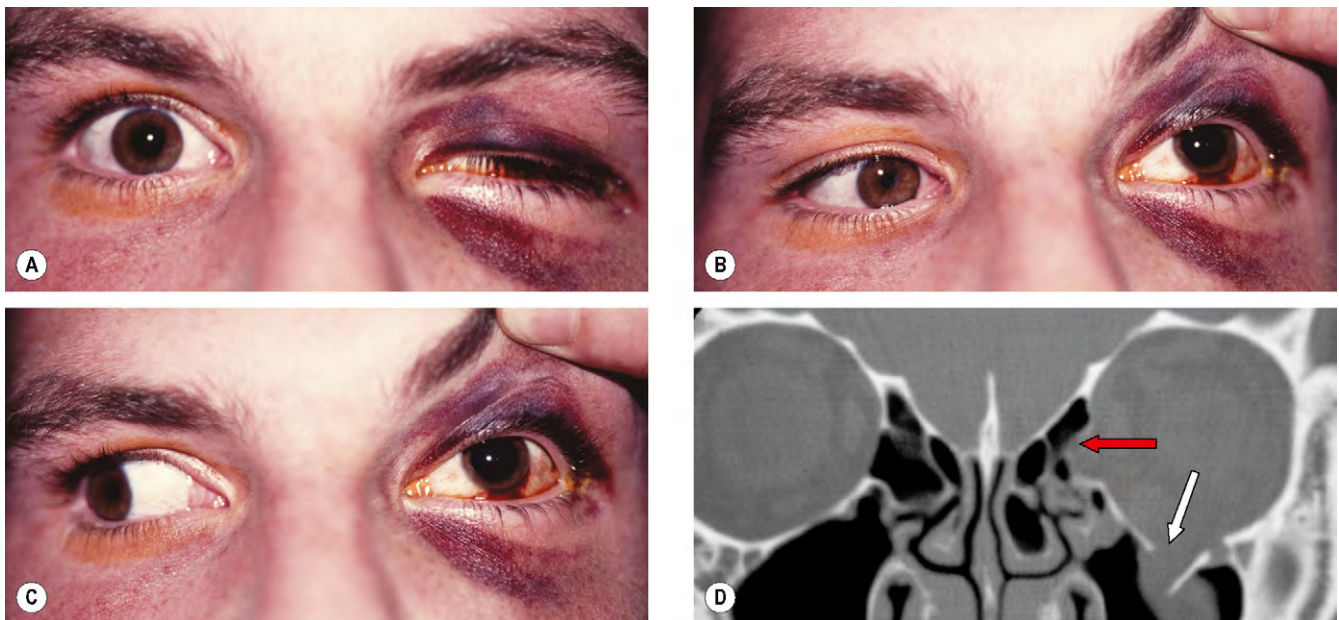


Fig. 21.7 Fractura por hundimiento de la pared medial izquierda y del suelo. **(A)** Hematoma periorbitario y ptosis; **(B)** abducción izquierda defectuosa; **(C)** aducción izquierda defectuosa; **(D)** la TC coronal muestra fracturas de la pared medial (flecha roja) y del suelo (flecha blanca).

(Cortesía de A. Pearson.)



Fig. 21.8 Imagen preoperatoria de un paciente con fractura del techo por un bolígrafo.

(Cortesía de R. Bates.)

Fractura de la pared lateral

Los oftalmólogos no suelen detectar las fracturas agudas de la pared lateral. La pared lateral de la órbita está formada por hueso más sólido que las otras paredes, de forma que una fractura suele asociarse con lesiones faciales extensas (fig. 21.9).

TRAUMATISMOS DEL GLOBO OCULAR

Introducción

Definiciones

1. Una **lesión cerrada** suele deberse a un traumatismo contuso. La pared corneoescleral está intacta.
2. Una **lesión abierta** se asocia con una herida de grosor completo de la envoltura corneoescleral.
3. Una **contusión** es una lesión cerrada que deriva de un traumatismo contuso. La lesión puede producirse en el lugar del impacto o a distancia.
4. Una **rotura** es una herida de grosor completo causada por un traumatismo contuso. El globo se abre en su punto más débil, que puede que no corresponda al lugar del impacto.
5. La **laceración** es un defecto de grosor completo en la pared ocular por una lesión desgarradora como consecuencia de un impacto directo.
6. Una **laceración lamelar** es una laceración de grosor parcial.
7. Las **lesiones incisivas** se deben a un objeto afilado como un cristal o un cuchillo.
8. Una **lesión penetrante** es una herida única de espesor completo, generalmente causada por un objeto afilado, sin un punto de salida. Puede asociarse con la retención intraocular de un cuerpo extraño.
9. Una **perforación** consiste en dos heridas de espesor completo, una de entrada y otra de salida, generalmente causadas por un proyectil.

Principios de la exploración

1. La **valoración inicial** debe realizarse en el siguiente orden:

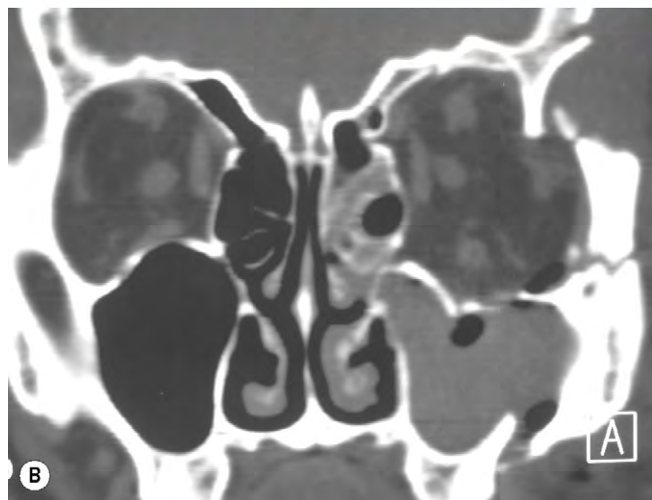


Fig. 21.9 Fractura de la pared lateral. (A) Traumatismo facial grave; (B) la TC axial muestra una fractura de la pared lateral izquierda.

(Cortesía de A. Pearson.)

- a. Determinación de la naturaleza y la extensión de cualquier problema que afecte la vida.
 - b. Historia de la lesión, incluyendo las circunstancias, el momento y el objeto probable.
 - c. Exploración completa de los ojos y las órbitas.
2. **Exploraciones especiales**
 - a. Pueden realizarse **radiografías simples** cuando se sospecha un cuerpo extraño (fig. 21.10A).
 - b. La **TC** es superior a la radiología simple en la detección y la localización de cuerpos extraños intraoculares (fig. 21.10B). También tiene valor para determinar la integridad de las estructuras intracraneales, faciales e intraoculares.
 - c. La **RM** es más precisa que la TC para detectar y valorar lesiones del globo ocular, como una rotura posterior oculta, aunque no para las lesiones óseas. La RM nunca debe realizarse si se sospecha la presencia de cuerpos extraños metálicos ferrosos.
 - d. La **ecografía** es útil para la detección de cuerpos extraños intraoculares (fig. 21.10C), rotura del globo ocular, hemorragia supracoroidea y desprendimiento de reti-

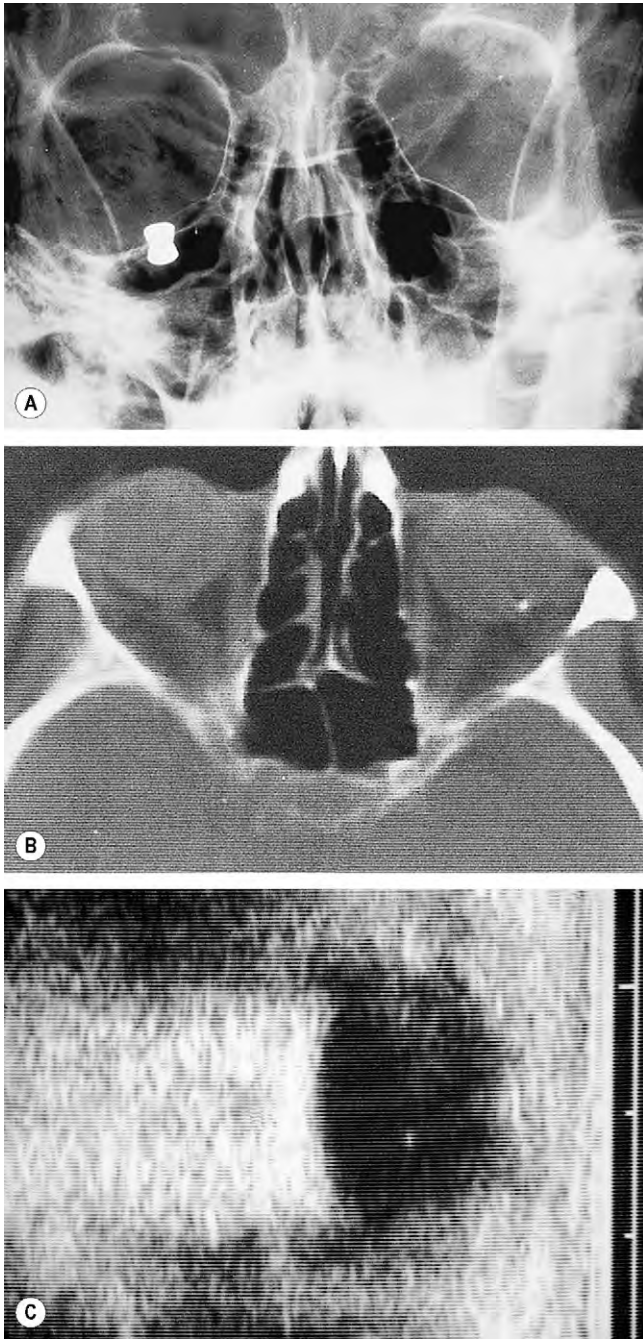


Fig. 21.10 Diagnóstico por la imagen de cuerpos extraños. (A) La radiografía simple muestra un perdigón de un arma de aire comprimido; (B) la TC axial muestra un cuerpo extraño intraocular izquierdo; (C) la ecografía muestra un cuerpo extraño intraocular.

na; debe llevarse a cabo con la mayor delicadeza posible si hay riesgo de lesión ocular abierta, evitando estrictamente cualquier presión sobre el globo ocular. También es útil para planificar la reparación quirúrgica, por ejemplo, respecto a la colocación de puertos de infusión durante la vitrectomía y si se precisa drenaje de una hemorragia supracoroidea.

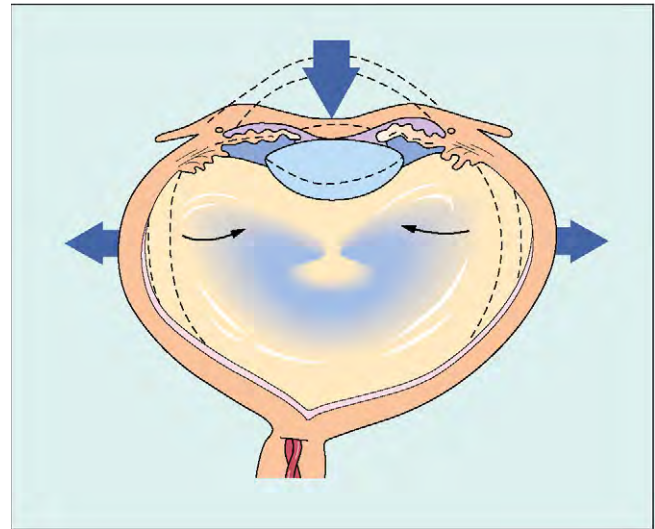


Fig. 21.11 Patogenia de una lesión ocular por un traumatismo contuso.

- e. Las *pruebas electrodiagnósticas* son útiles para valorar la integridad del nervio óptico y la retina, especialmente si ha transcurrido algún tiempo desde la lesión inicial y se sospecha un cuerpo extraño intraocular retenido.

Traumatismo contuso

Las causas más frecuentes de traumatismo contuso son las pelotas pequeñas, las bandas elásticas de los equipajes y los tapones de las botellas de cava. El traumatismo contuso grave del globo ocular provoca una compresión anteroposterior y una expansión simultánea en el plano ecuatorial (fig. 21.11) que se asocia con un incremento de breve duración, pero grave, de la PIO. Aunque el impacto es absorbido principalmente por el diafragma cristalino-iris y la base vítrea, la lesión puede producirse, además, en un lugar a distancia, como el polo posterior. La extensión de la lesión del globo ocular depende de la gravedad del traumatismo y suele concentrarse en el segmento anterior o posterior. Además de la lesión ocular evidente, el traumatismo contuso suele dar lugar a efectos a largo plazo; por lo tanto el pronóstico es necesariamente reservado.

Corneal

1. Una **abrasión corneal** supone la existencia de una brecha en el epitelio (fig. 21.12A) que se tiñe con fluoresceína (fig. 21.12B). Si se produce sobre el área pupilar, la visión puede resultar gravemente afectada. Los detalles del tratamiento se comentan en la sección «erosiones recurrentes del epitelio corneal» en el capítulo 6.
2. En ocasiones produce **edema corneal agudo**, secundario a disfunción local o difusa del endotelio corneal. Suele asociarse con pliegues en la membrana de Descemet y engrosamiento de la estroma (fig. 21.12C), pero en general se resuelve espontáneamente.
3. Los **desgarros en la membrana de Descemet** suelen ser verticales y en la mayoría de los casos surgen como consecuencia de un traumatismo al nacer (fig. 21.12D).

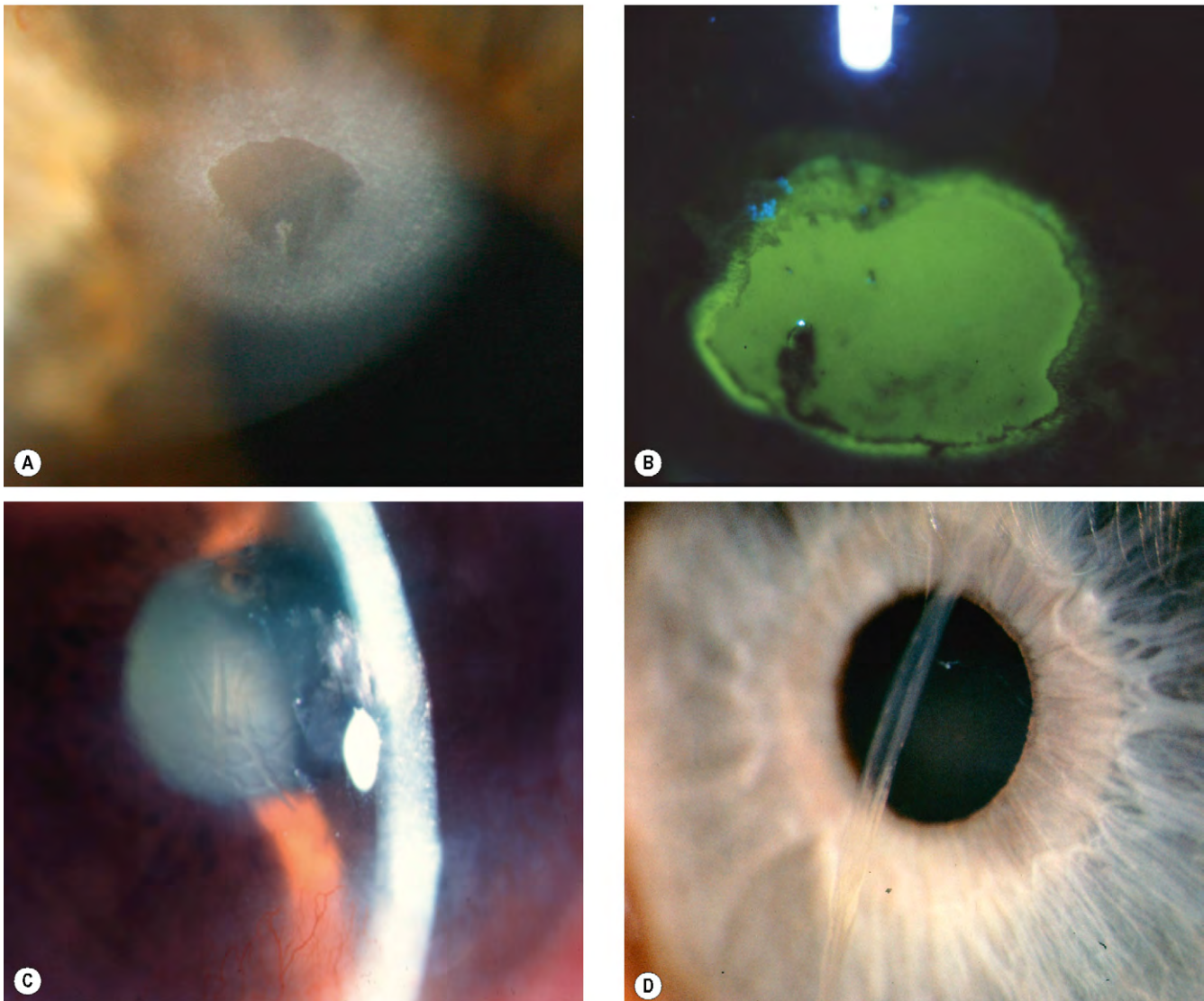


Fig. 21.12 Complicaciones corneales de un traumatismo contuso. (A) Abrasión corneal pequeña no teñida; (B) abrasión grande teñida con fluoresceína (C) edema estromal y pliegues en la membrana de Descemet; (D) desgarros en la membrana de Descemet.

(Cortesía de R. Curtis, fig. D.)

Hipema

1. Signos

- El hipema (hemorragia en la cámara anterior) es una complicación frecuente.
- La fuente de la hemorragia se halla en el iris o en el cuerpo ciliar (fig. 21.13A).
- De forma habitual, los glóbulos rojos se sedimentan en la parte inferior, con el resultado de un nivel «líquido» (fig. 21.13B), salvo cuando el hipema es total (fig. 21.13C).

2. El **tratamiento** está encaminado a la prevención de nuevas hemorragias y a controlar cualquier elevación de la PIO que pudiera dar lugar a impregnación secundaria de la córnea con sangre (fig. 21.13D). Los detalles del tratamiento

se comentan en el capítulo 10 en la sección de «glaucoma traumático».

Úvea anterior

La úvea anterior sufre lesiones estructurales o funcionales, o ambas.

1. **Pupila.** El iris puede quedar comprimido temporalmente contra la superficie del cristalino anterior por una fuerza anteroposterior intensa, con la impresión resultante de pigmento desde el margen pupilar. La compresión se acompaña de miosis transitoria, que se manifiesta por el patrón del pigmento correspondiente al tamaño de la pupila miótica (anillo de Vossius, fig. 21.14A). Las lesiones

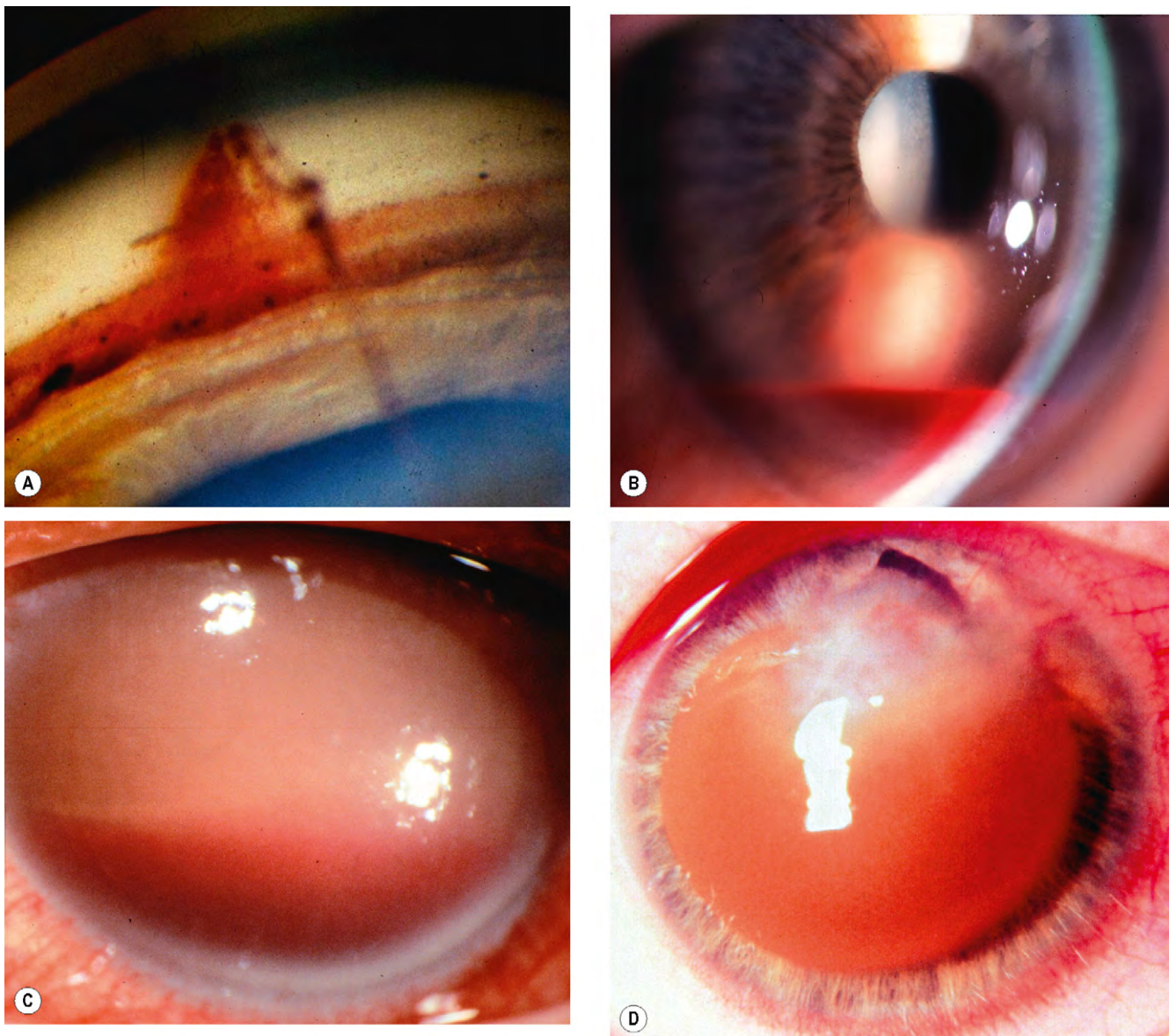


Fig. 21.13 Hipema traumático. (A) Hemorragia del cuerpo ciliar; (B) hipema pequeño; (C) hipema total; (D) impregnación hemática de la córnea.

(Cortesía de R. Curtis, fig. A; Krachmer, Mannis y Holland, en *Cornea*, Mosby 2005, fig. D.)

del esfínter del iris suelen causar midriasis traumática, que puede ser transitoria o permanente; la pupila reacciona lentamente o no reacciona en absoluto a la luz y a la acomodación. Son frecuentes los desgarros radiales en el borde pupilar (fig. 21.14B).

2. La **iridodiálisis** es una dehiscencia del iris del cuerpo ciliar en su raíz. La pupila tiene clásicamente forma de «D», y la diálisis se observa como una zona biconvexa oscura cerca del limbo (fig. 21.14C). Una iridodiálisis puede ser asintomática si está cubierta por el párpado superior; si está expuesta en la abertura palpebral, puede producirse diplopía unocular y destellos que, a veces sobrevienen, y se precisa reparación quirúrgica de la dehiscencia. La aniridia traumática es excepcional; en un ojo pseudoafáquico, el iris desprendido puede expulsarse a través de la incisión quirúrgica de la catarata.
3. **Cuerpo ciliar** (v. más adelante).

Presión intraocular

Es importante monitorizar cuidadosamente la PIO, sobre todo en el período inicial tras un traumatismo. La elevación se debe a varias causas, como hipema (v. antes) e inflamación (v. cap. 10). Por el contrario, el cuerpo ciliar puede reaccionar a un traumatismo contuso grave con el cese temporal de la secreción de humor acuoso, lo que da lugar a hipotonía; es importante descartar una lesión abierta oculta como causa de la hipotonía. Los desgarros que se extienden en la cara del cuerpo ciliar (recesión del ángulo) se asocian con riesgo de glaucoma tardío.

Cristalino

1. La formación de una **catarata** es una secuela frecuente del traumatismo contuso. Los mecanismos que se han

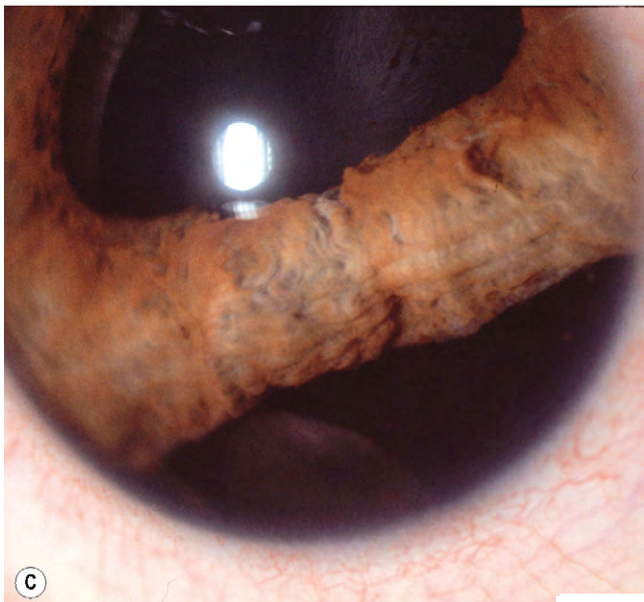
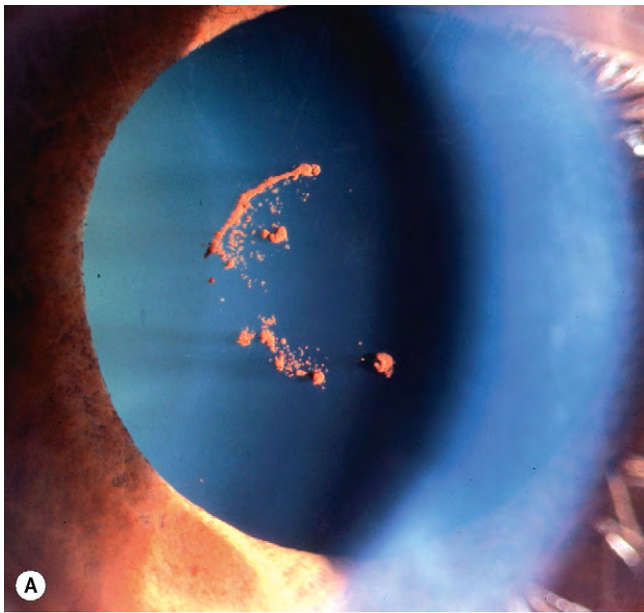


Fig. 21.14 Complicaciones en el iris de un traumatismo contuso. (A) Anillo de Vossius; (B) desgarros radiales del esfínter; (C) iridodiálisis.

postulado son la lesión traumática de las propias fibras del cristalino y las roturas mínimas de la cápsula del cristalino con entrada de humor acuoso, hidratación de las fibras del cristalino y la opacificación consiguiente. Bajo el anillo de Vossius puede haber una opacidad subcapsular anterior en forma de anillo. Habitualmente, la opacificación se produce en la corteza subcapsular posterior a lo largo de las suturas, causando una opacidad en forma de flor («roseta») (fig. 21.15A) que posteriormente desaparece, permanece estacionaria o progresa hasta la madurez. En ocasiones es necesaria la cirugía de la catarata para las opacidades visualmente importantes.

2. A veces se produce una **subluxación** del cristalino secundaria al desgarro del ligamento zonular. Un cristalino subluxado tiende a desviarse hacia el meridiano de la zónula intacta; la cámara anterior puede hacerse más profunda sobre la zona de dehiscencia zonular, si el cristalino rota posteriormente. El borde de un cristalino subluxado suele ser visible bajo la midriasis y puede apreciarse vibración del iris (iridonesis) o del cristalino (facodonesis) con el movimiento ocular. Una subluxación de la suficiente magnitud como para hacer que la pupila sea parcialmente afáquica (fig. 21.15B) da lugar a diplopía monocular; puede producirse astigmatismo lenticular debido a la inclinación.
3. La **luxación** debida a rotura de 360° de las fibras de la zónula es infrecuente, y se produce hacia el interior del vítreo o, con menor frecuencia, hacia la cámara anterior (fig. 21.15C); debería sospecharse un proceso predisponente subyacente.

Rotura del globo ocular

La rotura del globo ocular puede derivar de un traumatismo contuso grave. La rotura suele ser anterior, cerca del canal de Schlemm, con prolapso de estructuras, como el cristalino, iris, cuerpo ciliar y vítreo (fig. 21.16); una rotura anterior queda enmascarada por una hemorragia subconjuntival extensa. Una rotura oculta posterior puede asociarse con una lesión poco visible del segmento anterior, pero debe sospecharse si existe asimetría de la profundidad de la cámara anterior -la cámara anterior de un ojo afectada clásicamente es profunda, con rotación posterior del diafragma formado por el iris y el cristalino-, y la PIO en el ojo afectado es baja. Una ecografía bidimensional puede demostrar la presencia de una rotura posterior, si bien es necesario realizar una TC o una RM; la RM no se lleva a cabo si hay riesgo de la presencia de un cuerpo extraño intraocular ferroso. Los principios de la reparación de una rotura escleral se describen más adelante.

Hemorragia vítrea

La hemorragia vítrea se asocia a menudo a desprendimiento del vítreo posterior. Pueden verse células pigmentarias («ceniza de tabaco») flotando en el vítreo anterior, y aunque no se asocia necesariamente a rotura retiniana, debería promover una valoración retiniana cuidadosa.

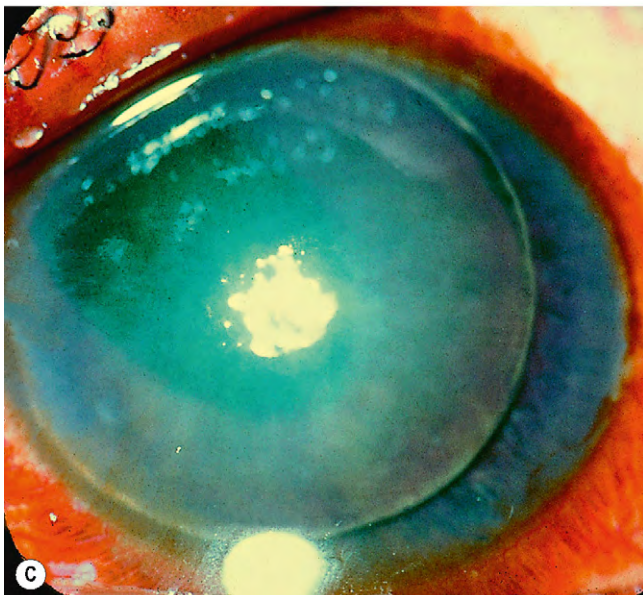
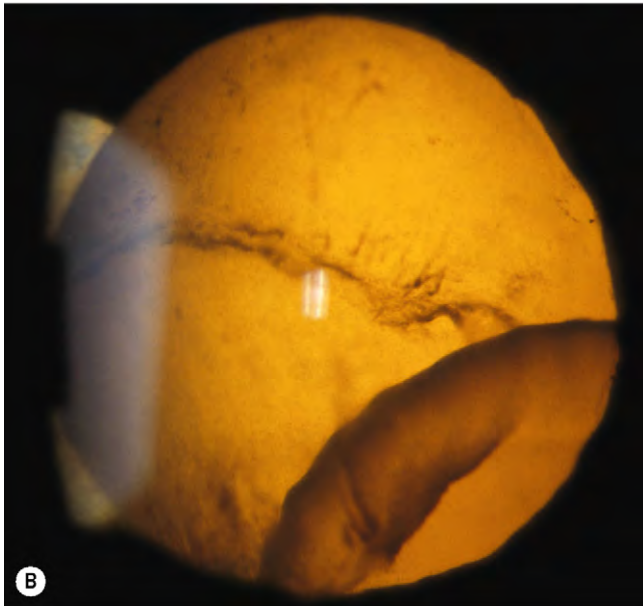
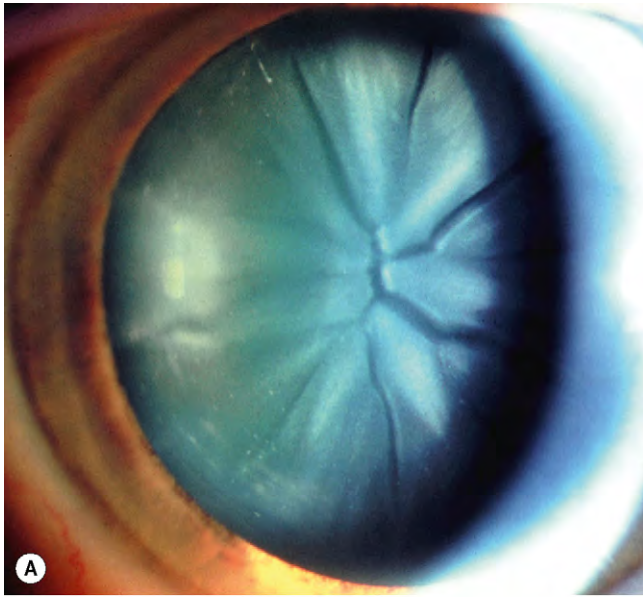


Fig. 21.15 Complicaciones en el cristalino de un traumatismo contuso. (A) Catarata en forma de flor; (B) subluxación inferior; (C) dislocación en la cámara anterior.

(Cortesía de C. Barry, fig. B.)

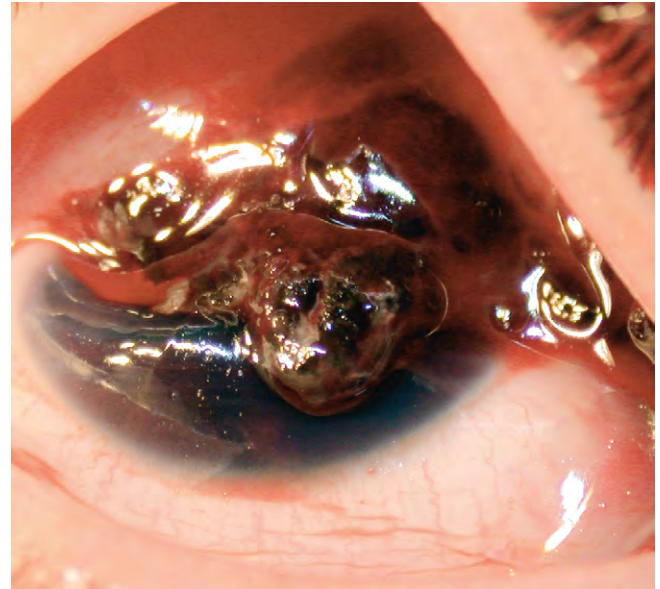


Fig. 21.16 Rotura del globo ocular.

Conmoción retiniana

La conmoción retiniana indica una concusión de la retina sensorial que provoca una tumefacción turbia que contiene a la zona afectada un aspecto gris. La conmoción retiniana afecta al fondo de ojo temporal (fig. 21.17A). Si la mácula está afectada se observa una «mancha rojo cereza» en la fovea (fig. 21.17B). La lesión grave puede asociarse a hemorragia intrarretiniana, afectando a veces a la mácula. El pronóstico en los casos leves es bueno, con resolución espontánea en 6 semanas. Entre las secuelas de las conmociones más graves se hallan la degeneración pigmentaria progresiva y formación de un agujero macular (fig. 21.17C).

Rotura coroidea

La rotura coroidea afecta a la coroides, membrana de Bruch y el epitelio pigmentario retiniano (EPR); es directa o indirecta. Las roturas directas están localizadas antes del lugar del impacto, y discurren paralelas con la ora serrata. Las roturas indirectas aparecen en el lado opuesto al lugar del impacto. Una rotura reciente puede estar oscurecida parcialmente por una hemorragia subretiniana (fig. 21.18A), que atraviesa la membrana limitante interna con el resultado de hemorragia subhialoidea o hemorragia vítrea. Semanas o meses después, al reabsorberse la sangre, se hace visible una línea blanca vertical en media luna de la esclerótica subyacente expuesta que es concéntrica con la papila óptica. El pronóstico visual es malo si la fovea está afectada. Una complicación tardía no habitual es la neovascularización coroidea (fig. 21.18B), que puede producir hemorragia, cicatrices e incluso un mayor deterioro visual.

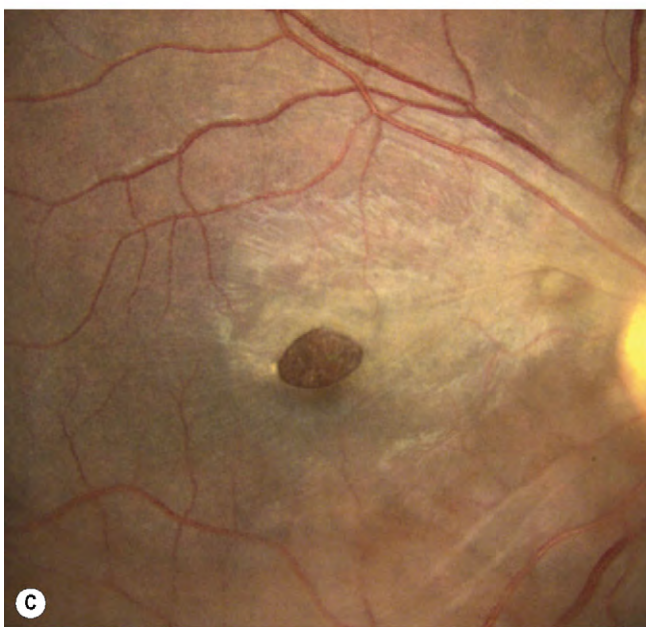
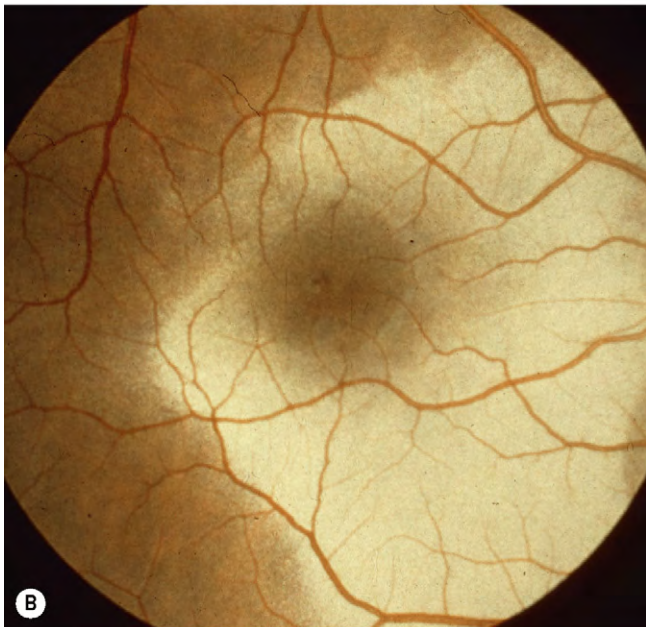
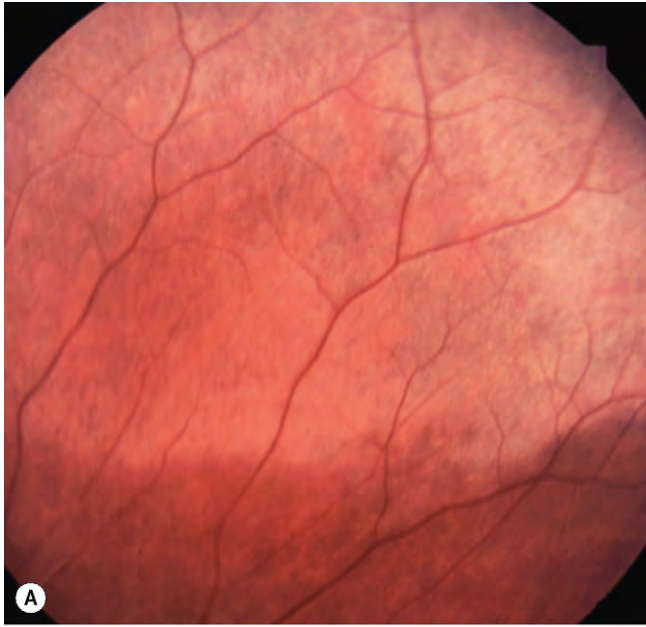


Fig. 21.17 Conmoción de la retina. (A) Periférica; (B) central; (C) agujero macular después de la resolución.
(Cortesía de C. Barry, fig. C.)

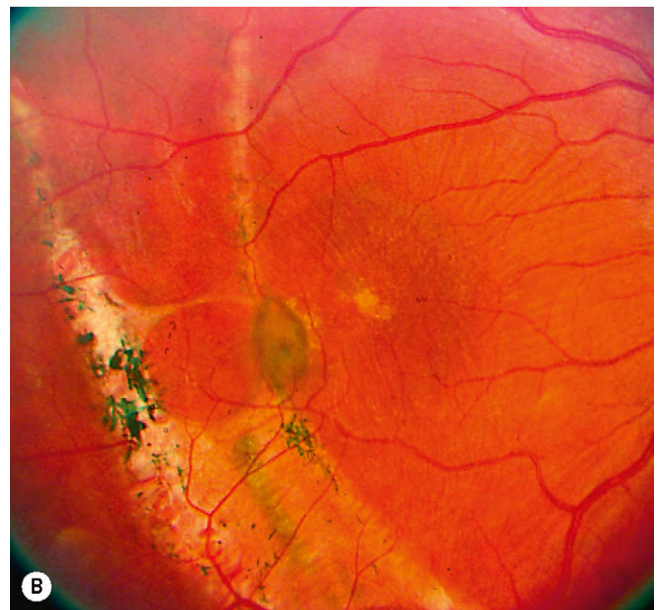
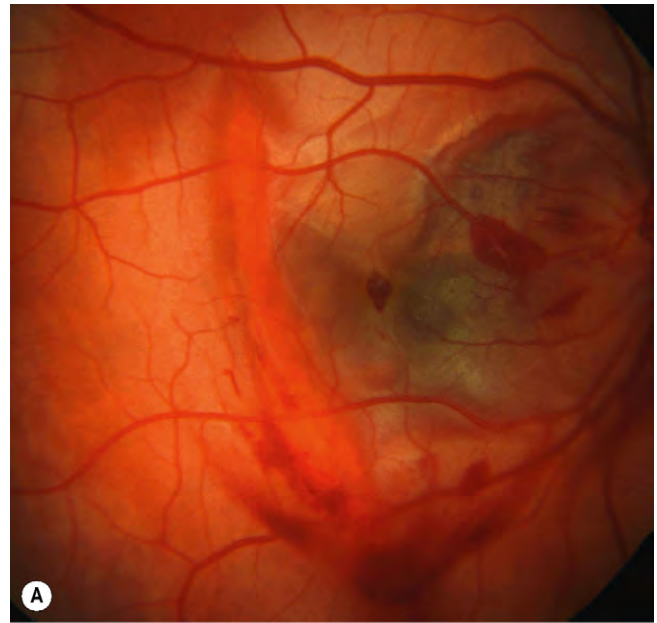


Fig. 21.18 Rotura coroidea. (A) Aguda con hemorragia subretiniana; (B) antigua con neovascularización coroidea secundaria.
(Cortesía de J. Donald, M. Gass, en Stereoscopic Atlas of Macular Diseases, Mosby 1997, fig. B.)

Roturas retinianas y desprendimiento de retina

Los traumatismos son responsables de aproximadamente el 10% de casos de desprendimiento de retina (DR) y son la causa más frecuente en los niños, en particular en los de sexo masculino. Los ojos traumatizados pueden sufrir una amplia gama de roturas, bien en el momento del impacto o más tarde.

1. La **diálisis** es una rotura en la ora serrata y debida a la tracción del gel vítreo, relativamente inelástico, a lo largo de la cara posterior de la base del vítreo con desgarro de la retina. Puede asociarse a arrancamiento de la base del vítreo, dando lugar a un aspecto en «asa de cubo» (fig. 21.19A), que consta de una tira de epitelio ciliar, ora serrata y la retina inmediatamente detrás de la ora, sobre la cual permanece insertado el gel vítreo basal. Las diálisis traumáticas aparecen sobre todo en los cuadrantes superonasal e inferotemporal (fig. 21.19B). Aunque aparecen en el momento de la lesión, no dan lugar inevitablemente a DR. En los casos con desprendimiento, es posible que el líquido subretiniano no se acumule hasta que hayan transcurrido varios meses y la progresión suele ser lenta.
2. Las **roturas ecuatoriales** (fig. 21.19C) son menos frecuentes y se deben a una rotura retiniana directa en el punto del impacto escleral.
3. Los **orificios maculares** aparecen en el momento de la lesión o tras la resolución de la conmoción retiniana (fig. 21.17C).

Nervio óptico

1. La **neuropatía óptica traumática** (NOT) presenta, después de traumatismos oculares, orbitarios o craneales, una pérdida visual súbita que no puede explicarse por otra patología ocular. Aparece hasta en el 5% de los casos de fracturas faciales.
 - a. **Clasificación.** La lesión puede ser (a) directa, por una lesión contusa o cortante del nervio óptico por un cuerpo extraño, como un proyectil o (b) indirecta, secundaria a impactos contra el ojo, la órbita u otras estructuras craneales.
 - b. Entre los **mecanismos** se encuentran contusión, deformación, compresión o sección transversal del nervio, hemorragia intraneural, cizalladura (deslizamiento del nervio en el canal óptico donde se ancla a la vaina dural), con posible rotura de la microvasculatura, vasoespasma secundario, edema y transmisión de una onda de choque a través de la órbita.
 - c. **Presentación.** Aunque no son inusuales los traumatismos craneales importantes, los traumatismos asociados pueden ser engañosamente leves. La visión suele ser deficiente desde el principio, con sólo percepción de la luz (PL) en torno al 50%. Generalmente el único signo objetivo es un defecto pupilar aferente; la cabeza del nervio óptico y el fondo de ojo inicialmente son normales, con palidez que va desarrollándose a lo largo de

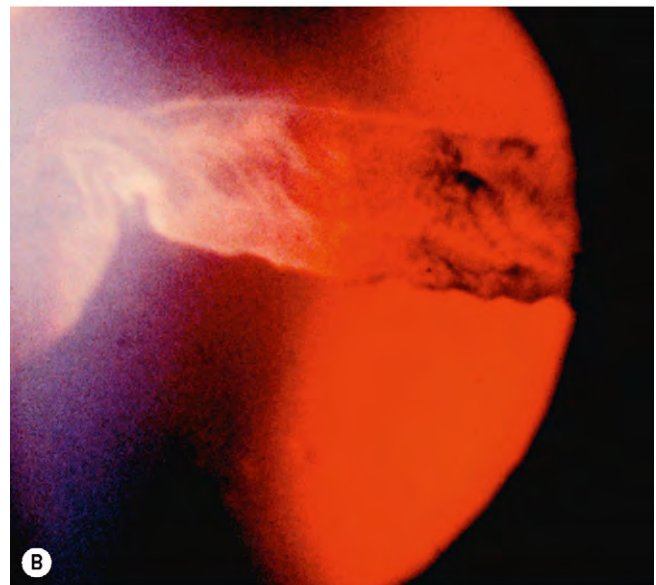
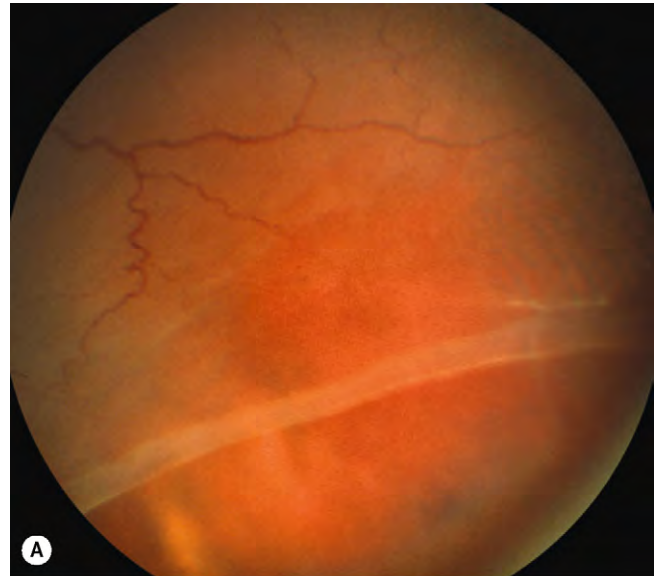


Fig. 21.19 (A) Diálisis; (B) arrancamiento de la base del vítreo; (C) roturas ecuatoriales.

(Cortesía de C. Barry, fig. A; P. Rosen, S. Milewski, fig. B.)

días y semanas. Es importante descartar causas potencialmente reversibles de pérdida visual traumática, como una hemorragia orbitaria compresiva.

- d. **Evaluación.** La valoración debe individualizarse. Algunos médicos solicitan una TC, una RM o ambas pruebas para todos los casos y otros reservan las pruebas de imagen para los pacientes con deterioro visual. La TC es superior para la demostración de una fractura del canal óptico, pero la RM para los cambios de partes blandas (p. ej., hematoma); se recomiendan cortes muy finos.
- e. **Tratamiento.** Hasta en el 50% de los pacientes con lesiones indirectas se produce una mejoría visual, pero si inicialmente no hay percepción de luz, esta situación conlleva un pronóstico muy malo. Se ha optado por varios tratamientos, pero no se han demostrado beneficios claros y todos comportan riesgos significativos.
 - Los corticoides (metilprednisolona intravenosa) podrían considerarse en pacientes, por lo demás sanos, con pérdida visual intensa, o en aquellos con una pérdida visual tardía. Si se utilizan, deberían instaurarse en las primeras 8 h, si bien se desconoce el régimen óptimo.
 - Puede aconsejarse la descompresión del nervio óptico (p. ej., endonasal, transetmoidal) en algunas circunstancias como el deterioro progresivo a pesar del tratamiento con corticoides o en la pérdida visual bilateral. La compresión por un fragmento óseo o un hematoma también podría ser una indicación; sin embargo, la fractura del canal óptico es un indicador de mal pronóstico y no hay pruebas de que la cirugía mejore el panorama.
 - En algunos centros se ha probado la fenestración de la vaina del nervio óptico.
2. La **avulsión del nervio óptico** es infrecuente y se produce clásicamente cuando un objeto se introduce entre el globo ocular y la pared orbitaria, desplazando el ojo. Los mecanismos propuestos son la rotación extrema brusca o el desplazamiento anterior del globo ocular. La avulsión puede ser aislada o producirse en asociación con otras lesiones oculares u orbitarias. La exploración del fondo de ojo muestra la existencia de una cavidad importante donde la cabeza del nervio óptico se ha retraído de su cubierta de la duramadre (fig. 21.20). No hay tratamiento; el pronóstico visual depende de que la avulsión sea parcial o completa.

Síndrome del niño maltratado

El síndrome del niño maltratado (lesión craneoencefálica no accidental, traumatismo craneal lesivo) es una forma de maltrato físico que suele encontrarse en niños menores de 2 años. La mortalidad supera el 25% y es responsable de hasta el 50% de las muertes por malos tratos infantiles. Se debe principalmente a sacudidas violentas, a menudo con lesiones craneales por impactos y hay que valorarlo conjuntamente con el especialista en pediatría siempre que se encuentren los datos oftalmológicos característicos. El patrón de la lesión se debe a aceleración y desaceleración rotatoria de la cabeza, a diferencia de las fuerzas lineales generadas por las caídas. Se cree que el traumatismo directo no es el mecanismo principal de la lesión cerebral; la lesión por tracción del tronco del encéfalo provoca apnea, con la hipoxia consiguiente, que da lugar a aumento de la PIC e isquemia.



Fig. 21.20 Arrancamiento del nervio óptico.

(Cortesía de J. Donald, M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997.)

1. Se **presenta** con frecuencia con irritabilidad, letargia y vómitos que, al principio, pueden diagnosticarse equivocadamente como gastroenteritis u otra infección, porque la historia de la agresión no se declara.
2. Los **signos sistémicos** incluyen signos de impacto, lesión en la cabeza, desde fracturas de cráneo a hematomas en partes blandas (fig. 21.21A); la hemorragia subdural y subaracnoidea es frecuente y numerosos supervivientes presentan alteraciones neurológicas sustanciales. Se observan numerosas fracturas costales y de huesos largos. En algunos casos, los signos de la exploración se limitan a los oculares.
3. Los **signos oculares** son múltiples y variados. Los más importantes son los siguientes:
 - Las hemorragias retinianas, bilaterales o unilaterales (20%) son el signo más frecuente. Las hemorragias suelen afectar a múltiples capas y pueden ser prerretinianas o subretinianas (fig. 21.21B). Son más evidentes en el polo posterior, pero a menudo se extienden a la periferia.
 - Hematoma periocular y hemorragias subconjuntivales.
 - Malas respuestas visuales junto con defectos pupilares aferentes.
 - La pérdida visual se produce aproximadamente en el 20% de casos, sobre todo a causa de lesión cerebral.

Traumatismo penetrante

Causas

Las lesiones penetrantes son más frecuentes en los hombres que en las mujeres, y aparecen generalmente en un grupo de gente más joven (50% con edades entre 15-34). Las causas más frecuentes son agresiones, accidentes domésticos, accidentes laborales y lesiones deportivas. La extensión de la lesión está determinada por el tamaño del objeto, su velocidad en el momento del impacto y su composición. Los objetos afilados, como los cuchillos, causan una laceración bien definida del

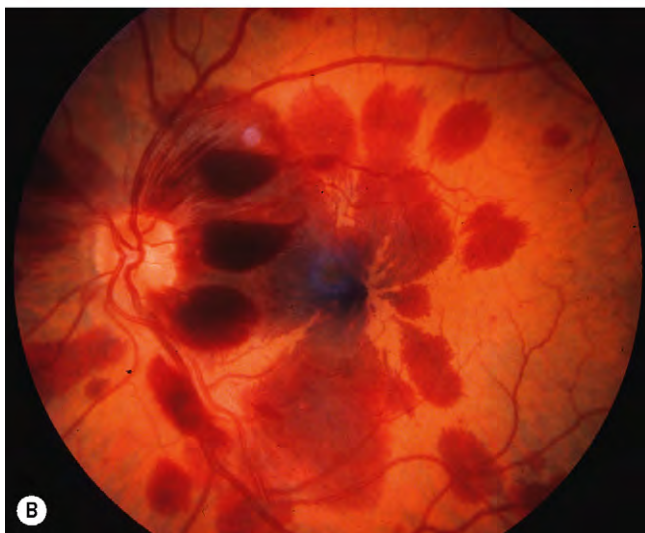


Fig. 21.21 Síndrome del niño maltratado. (A) Hematomas faciales; (B) hemorragias del fondo con afectación a diferentes niveles.

(Cortesía de R. Bates.)

globo ocular. Sin embargo, la extensión de la lesión producida por cuerpos extraños volantes está determinada por su energía cinética. Por ejemplo, un perdigón es grande y, aunque se mueve relativamente despacio, tiene una energía cinética alta y, por tanto, puede causar una lesión ocular considerable. Por el contrario, un fragmento de metralla que se mueve rápidamente tiene una masa pequeña y, por tanto, causará una laceración limpia y, relativamente, menor lesión intraocular que un perdigón. Es de la mayor importancia el riesgo de una infección con cualquier lesión penetrante. La endoftalmitis o la panoftalmitis, a menudo más graves que la lesión inicial, pueden dar lugar a la pérdida del ojo. Los factores de riesgo incluyen retraso en la reparación primaria, rotura de la cápsula del cristalino y herida sucia. Cualquier ojo con una lesión abierta debe taparse con un parche protector ocular hasta su diagnóstico.

Corneal

La técnica de la reparación primaria depende de la extensión de la lesión y de las complicaciones asociadas, como encar-

ceración del iris, cámara anterior plana y lesión del contenido intraocular.

1. Las **pequeñas laceraciones** (fig. 21.22A) con cámara anterior formada pueden no requerir sutura, ya que con frecuencia curan espontáneamente o con la ayuda de una lente de contacto blanda terapéutica.
2. Las **heridas de tamaño medio** suelen requerir sutura, especialmente si la cámara anterior es superficial o plana (fig. 21.22B). Se utiliza nailon de 10-0, con puntos más cortos cerca del eje visual, oponiendo en primer lugar los bordes perpendiculares y finalmente las porciones apicales de las heridas. Puede aplicarse posteriormente una lente de contacto terapéutica postoperatoria durante unos días para asegurar que la cámara anterior permanece profunda.
3. **Con afectación del iris** (fig. 21.22C), las heridas habitualmente requieren extirpación del iris afectado.
4. **Con lesión del cristalino** (fig. 21.22D) las heridas se tratan por sutura de la lesión y extirpación del cristalino por facoemulsificación o con un vitrectomo. La implantación primaria de una lente intraocular se asocia con frecuencia con un pronóstico visual favorable y una tasa baja de complicaciones postoperatorias.

Escleral

1. Las laceraciones esclerales **anteriores** tienen mejor pronóstico que las posteriores a la ora serrata. No obstante, una herida escleral anterior puede asociarse con complicaciones graves, como prolapso iridociliar (fig. 21.23A) e incarceration del vítreo (fig. 21.23B). Si no se trata adecuadamente, esta última, puede producir una proliferación fibrosa a lo largo del plano del vítreo encarcelado (fig. 21.23C) y un desprendimiento de retina traccional. Debe intentarse recolocar el tejido uveal viable y cortar el vítreo prolapsado en la herida. Para suturar la esclerótica en estas situaciones debería usarse nailon de 8-0 o un material reabsorbible de 7-0 como la poliglactina (Vicryl).
2. Las laceraciones esclerales **posteriores** con frecuencia se asocian con lesión retiniana. La reparación primaria de la esclerótica debería ser la prioridad, valorando más tarde la zona vitreoretiniana.

Desprendimiento de retina

El desprendimiento de retina por una tracción traumática puede deberse a la incarceration del vítreo en la herida y a la presencia de sangre en el interior del gel vítreo que actúa de estímulo para la proliferación de fibroblastos a lo largo de los planos del vítreo encarcelado (fig. 21.24A). La contracción de dichas membranas epirretinianas anteriores da lugar a un acortamiento y a un efecto de rodadura sobre la retina periférica en la región de la base del vítreo, y finalmente a un desprendimiento de retina por tracción anterior (fig. 21.24B). Semanas más tarde pueden desarrollarse roturas retinianas que dan lugar a una extensión súbita del líquido subretiniano y a la consiguiente pérdida visual.

Cuerpos extraños superficiales

Subtarsales

Pequeños cuerpos extraños, como partículas de acero, carbón o arena, impactan con frecuencia en la superficie corneal o

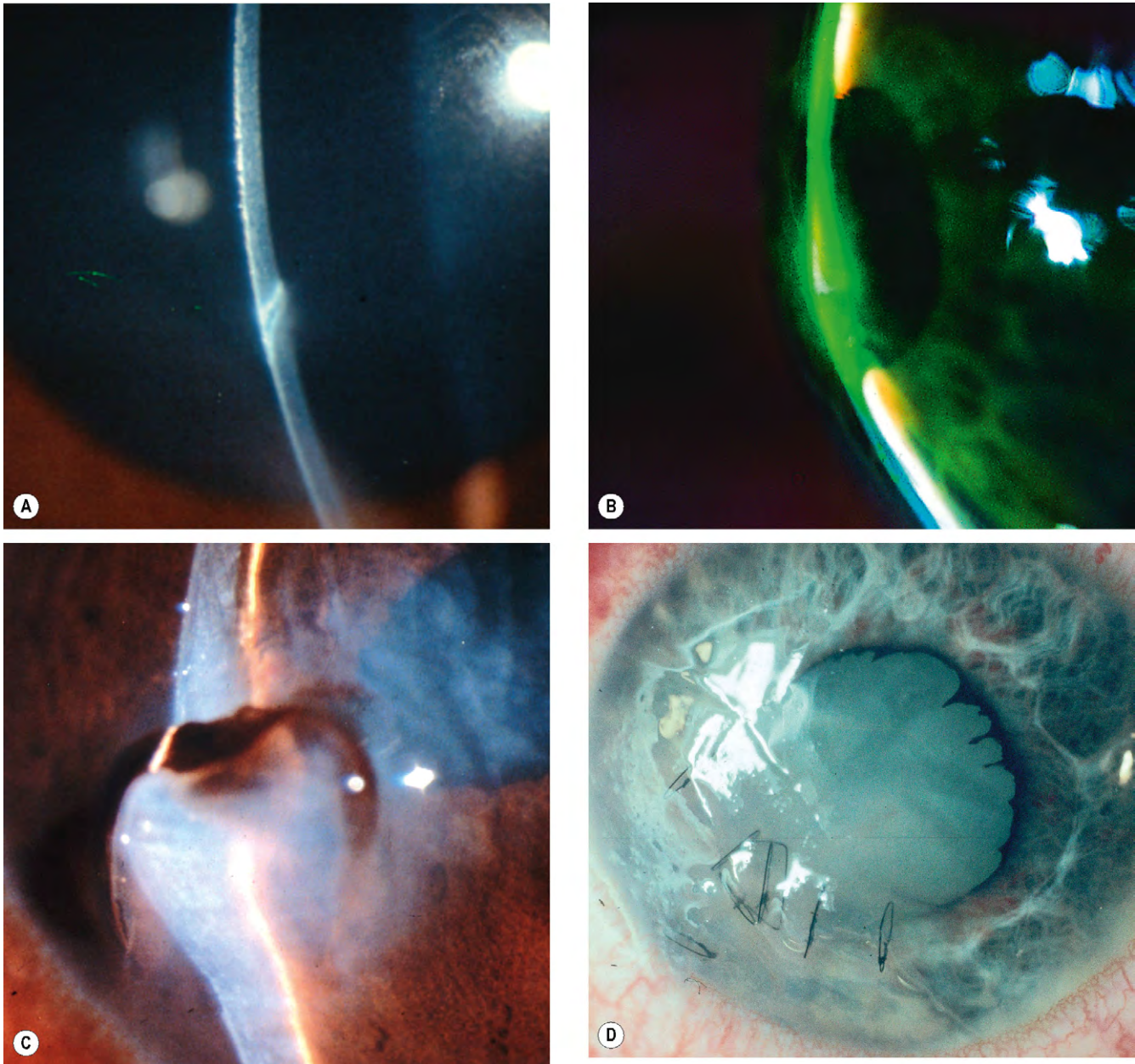


Fig. 21.22 Heridas corneales penetrantes. (A) Laceración pequeña con cámara anterior formada; (B) con cámara anterior plana; (C) con afectación del iris; (D) con daño del cristalino.

(Cortesía de R. Bates, fig. D.)

conjuntival. Deben lavarse junto con la película lagrimal hacia el sistema de drenaje lagrimal o se adhieren a la conjuntiva tarsal superior (fig. 21.25A) en el surco subtarsal y producen abrasiones de la córnea con cada parpadeo, cuando puede observarse un patrón patognomónico de abrasiones corneales lineales (fig. 21.25B).

Corneales

1. Signos clínicos. Los cuerpos extraños corneales son muy frecuentes, y causan una molestia considerable. También puede desarrollarse una infiltración leucocítica alrededor de un cuerpo extraño de cierta duración (fig. 21.25C). Si se deja un cuerpo extraño, existe un riesgo significativo de infección secundaria y úlcera corneal. La uveítis secun-

daria leve es habitual, con miosis irritativa y fotofobia. Los cuerpos extraños ferrosos de sólo unas horas de duración con frecuencia producen una tinción herrumbrosa del lecho de la abrasión. Cualquier exudado, infiltrado o uveítis significativa debería hacer sospechar una infección bacteriana secundaria; el tratamiento posterior será el mismo que en el caso de la úlcera corneal. Los cuerpos extraños metálicos a menudo son estériles, quizás a causa de una elevación aguda de la temperatura durante el tránsito por el aire; los cuerpos extraños orgánicos o las piedras comportan un mayor riesgo de infección.

2. Tratamiento

a. Es esencial explorar cuidadosamente con la lámpara de hendidura para localizar la posición y la profundidad exactas a la que se encuentra el cuerpo extraño.

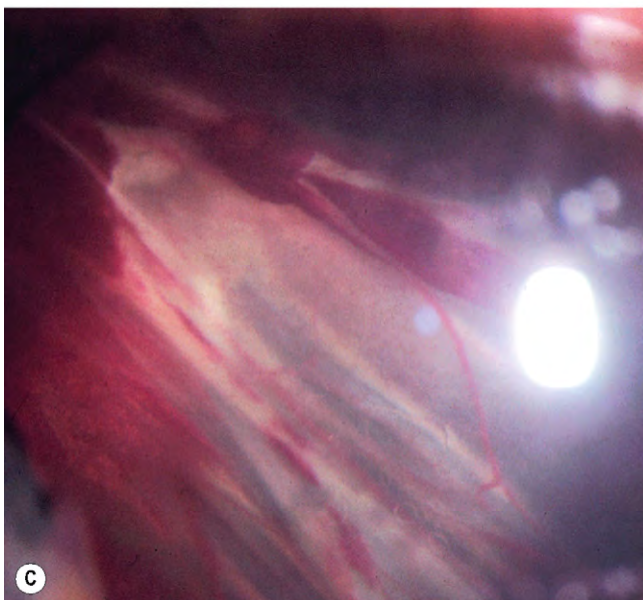
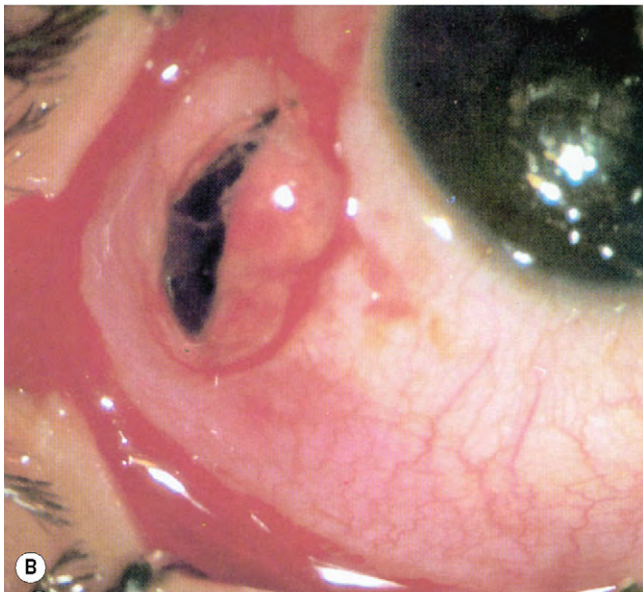
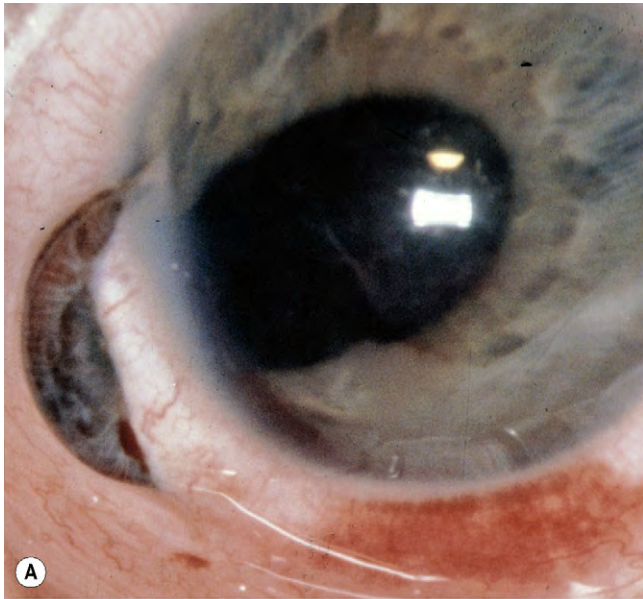


Fig. 21.23 Heridas penetrantes de la esclerótica.

(A) Laceración escleral anterior circunferencial con prolapso iridociliar; (B) laceración escleral anterior radial con prolapso vítreo y ciliar; (C) proliferación fibrosa.

(Cortesía de Wilmer Institute, fig. A; E.M. Eagling y M.J. Roper-Hall, en *Eye Injuries*, Butterworths 1986, fig. B.)

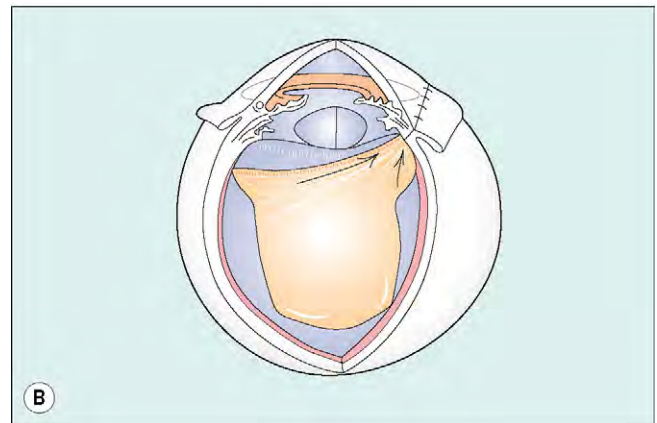
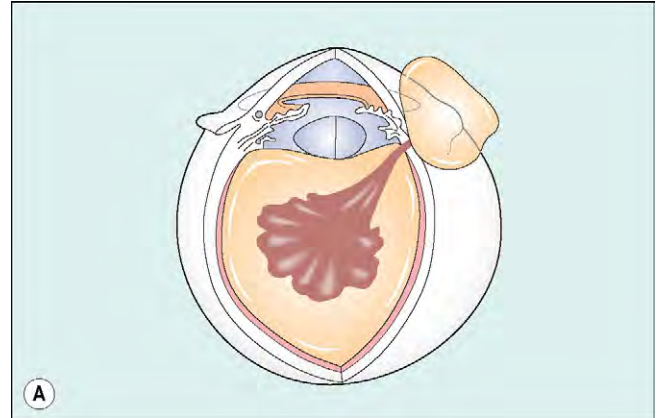
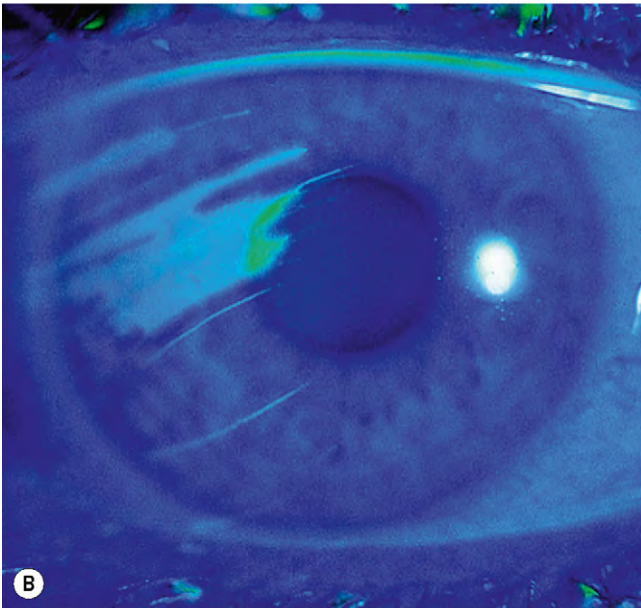
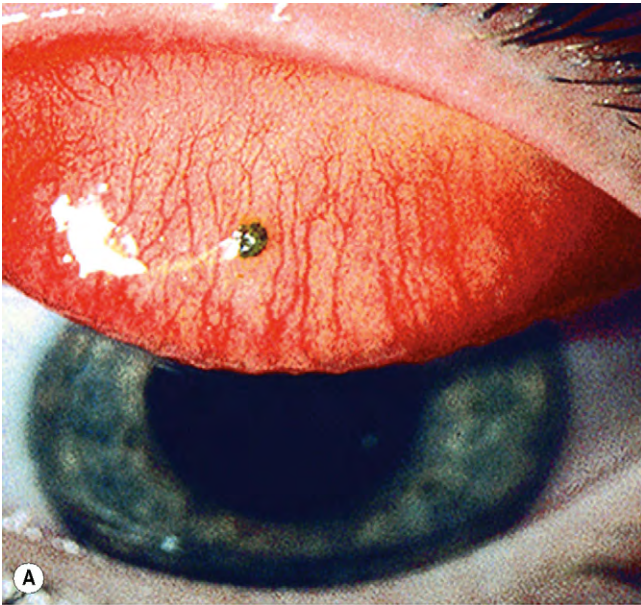


Fig. 21.24 Patogenia del desprendimiento de retina traumático por tracción. (A) Lesión penetrante que produce prolapso vítreo y hemorragia vítreo; (B) proliferación y tracción vitreoretiniana subsiguiente que produce desprendimiento de retina.

- b. El cuerpo extraño se elimina bajo visualización con lámpara de hendidura, utilizando una aguja estéril de calibre 26.
- c. La retirada magnética es útil para un cuerpo extraño metálico localizado profundamente.
- d. Es más fácil retirar un «anillo herrumbroso» residual con una «cánula» estéril, si es posible.
- e. Se instila una pomada antibiótica junto con un ciclopléjico y/o AINE para aliviar las molestias.

Cuerpos extraños intraoculares

Un cuerpo extraño intraocular (CEIO) traumatiza el ojo mecánicamente, introduce una infección o ejerce otros efectos tóxicos sobre las estructuras intraoculares. Cuando se encuentra en el ojo, el cuerpo extraño se localiza en cualquiera de



las estructuras con las que se encuentra; así pues, puede localizarse en cualquier punto desde la cámara anterior hasta la retina y la coroides (fig. 21.26). Los efectos mecánicos importantes incluyen la formación de catarata secundaria a lesión capsular, licuefacción vítrea, y hemorragias y desgarros retinianos. Las piedras y los cuerpos extraños orgánicos se asocian con una tasa de infección mayor, particularmente alta con la materia vegetal o contaminada del suelo, y en estos casos es necesaria una profilaxis con antibióticos intravítreos. Muchas sustancias, incluido el hielo, muchos plásticos, el oro y la plata, son inertes. Sin embargo, el hierro y el cobre pueden sufrir disociación y causar siderosis y calcosis, respectivamente.

Tratamiento inicial

1. La **historia detallada** es fundamental para determinar el origen del cuerpo extraño. Puede ser útil para el paciente llevar cualquier objeto causal, como un cincel.
2. La **exploración** se realiza prestando atención especial a los posibles lugares de entrada o salida. La fluoresceína tópica es útil para identificar una herida de entrada. La alineación y la proyección de las heridas identificadas pueden permitir la deducción lógica de la posible localización de un cuerpo extraño. Hay que realizar una gonioscopia y un examen del fondo de ojo. Deben observarse los signos asociados como laceración palpebral o lesión de las estructuras del segmento anterior.
3. La **TC** con cortes coronales y axiales se emplea para detectar y localizar un CE intraocular metálico (v. fig. 21.10B), proporcionando imágenes transversales con una sensibilidad y una especificidad que son superiores a la radiología simple y a la ecografía.
4. La **RM** está contraindicada en caso de un cuerpo extraño metálico intraocular (específicamente ferroso).

Técnica de extracción

1. La extracción **magnética** de cuerpos extraños ferrosos comporta la creación de una esclerotomía adyacente al cuerpo extraño, con la aplicación de un imán seguido de crioterapia para la rotura retiniana. Puede realizarse un cerclaje escleral para reducir el riesgo de desprendimiento de retina, si se considera alto.
2. Es más recomendable la extracción con **pinzas**, necesaria además cuando se trata de cuerpos extraños no magnéticos. Esto se realiza por medio de vitrectomía vía pars plana (fig. 21.27).
3. **Profilaxis contra la infección** (v. más adelante).

Siderosis

El acero es el constituyente más frecuente de los cuerpos extraños y suele ser proyectado hacia el ojo al martillar o al utilizar herramientas mecánicas. Un CEIO ferroso sufre una disociación que se traduce en el depósito de hierro en las estructuras epiteliales intraoculares, principalmente epitelio del cristalino, iris y cuerpo ciliar, y la retina sensorial, donde

Fig. 21.25 (A) Cuerpo extraño subtarsal; (B) abrasiones lineales teñidas con fluoresceína; (C) cuerpo extraño corneal con infiltración celular circundante.

(Cortesía de R. Fogla, fig. C.)

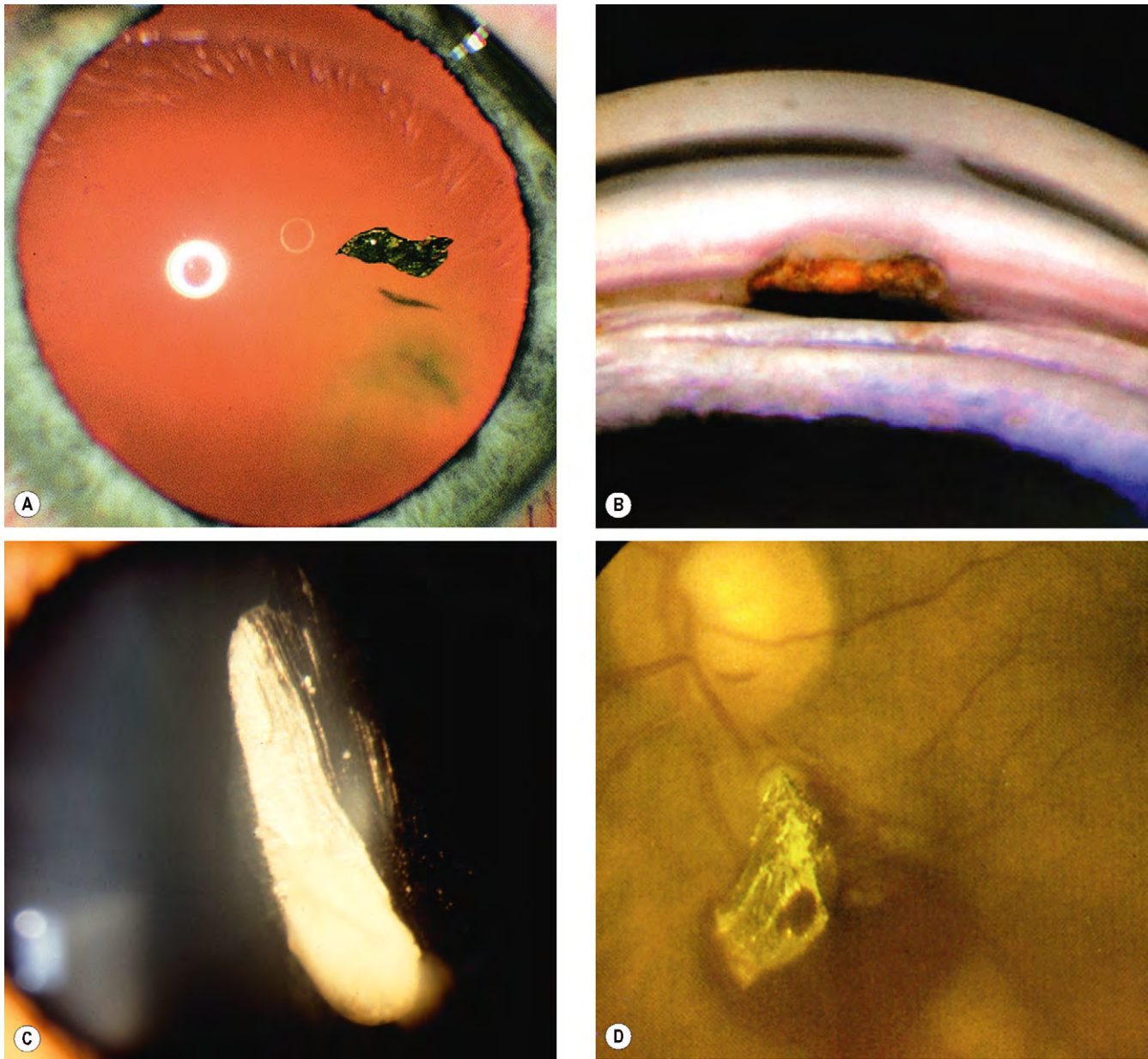


Fig. 21.26 Cuerpos extraños intraoculares. (A) En el cristalino; (B) en el ángulo; (C) en el vítreo anterior; (D) en la retina, con hemorragia prerretiniana asociada.

(Cortesía de R. Curtis, fig. B; E.M. Eagling y M.J. Roper-Hall, en *Eye Injuries*, Butterworths 1986, fig. D.)

ejerce un efecto tóxico en los sistemas enzimáticos celulares, con muerte celular resultante.

1. Los **signos** incluyen la catarata capsular anterior formada por depósitos de hierro radiales en la cápsula anterior del cristalino (fig. 21.28A) y tinción rojo-marrón de la iris (fig. 21.28B) que puede causar una heterocromía del iris (fig. 21.28C).
2. Las **complicaciones** incluyen glaucoma secundario por lesión trabecular y retinopatía pigmentaria seguida de atrofia de la retina y el EPR (fig. 21.28D), y pueden tener un efecto importante en la visión. La electroretinografía muestra una atenuación progresiva de la onda.

Calcosis

La reacción ocular a un cuerpo extraño intraocular con un elevado contenido en cobre incluye un cuadro similar a una endoftalmítis agresiva, a menudo con evolución a ptosis bulbi. Por otro lado, una aleación como el latón o el bronce, con un contenido relativamente bajo en cobre, da lugar a calcosis. El cobre disociado electroquímicamente se deposita intraocularmente, dando lugar a un cuadro similar al que se observa en la enfermedad de Wilson. De esta forma, aparece un anillo de Kayser-Fleischer, así como una catarata «en girasol» anterior. El depósito retiniano da lugar a placas doradas visibles oftalmoscópicamente. Como el cobre es me-

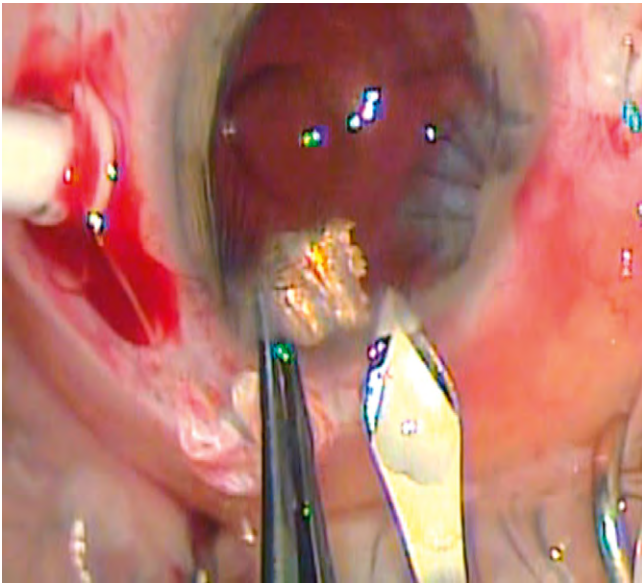


Fig. 21.27 Extracción de un cuerpo extraño a través del limbo. (Cortesía de A. Desai.)

nos retinotóxico que el hierro, no se produce retinopatía degenerativa y puede conservarse la función visual.

Enucleación

Las indicaciones de enucleación primaria deben hacerse solamente en lesiones muy graves, sin posibilidades de conservación de la visión, cuando es imposible reparar la esclerótica (v. fig. 21.16). La enucleación secundaria debe plantearse después de la reparación primaria, si se considera que el ojo está lesionado de una forma grave e irreversible, especialmente si tiene mal aspecto y produce molestias. El retraso en el tiempo permite, además, que el paciente se adapte emocional y mentalmente a la perspectiva de perder un ojo. De acuerdo con una evidencia anecdótica, se recomienda que la enucleación se realice dentro de los 10 días siguientes a la lesión original, para evitar la posibilidad muy remota de una oftalmía simpática (v. cap. 11). Sin embargo, no existen indicios objetivos de su eficacia.

Endoftalmitis bacteriana

La endoftalmitis se desarrolla en el 8% de los casos de traumatismo penetrante con cuerpo extraño retenido.

1. Los **factores de riesgo** incluyen retraso en la reparación primaria, cuerpo extraño intraocular retenido y la posición y extensión de la laceración. Los signos clínicos son los mismos que en la endoftalmitis postoperatoria aguda (v. cap. 9).
2. **Patógenos.** Se aíslan *Staphylococcus* spp. y *Bacillus* spp. en alrededor del 90% de casos con cultivos positivos.
3. **Tratamiento**
 - a. **Profilaxis**
 - Se administran 750 mg de ciprofloxacino dos veces al día o moxifloxacino 400 mg al día en las lesiones abiertas del globo ocular, junto con antibióticos tópicos, corticoides y ciclopéjicos.
 - Extracción inmediata de los cuerpos extraños intraoculares retenidos.

- Antibióticos intravítreos para los casos de alto riesgo (p. ej., lesiones agrícolas).
- b. **Cultivo** de los cuerpos extraños intraoculares extraídos (jno se deben adjuntar en la historia clínica!).
- c. El **tratamiento** de los casos establecidos es el mismo que en la endoftalmitis bacteriana aguda (v. cap. 9).

TRAUMATISMOS QUÍMICOS

Causas

Aunque los traumatismos químicos suelen ser relativamente banales, algunos pueden producir ceguera. La mayoría son accidentales y sólo algunos se deben a agresiones. Alrededor de dos terceras partes de las quemaduras accidentales ocurren en el entorno laboral, y el resto en el hogar. Las quemaduras por álcalis son dos veces más frecuentes que las quemaduras por ácidos, puesto que los álcalis se emplean mucho más ampliamente tanto en el hogar como en la industria. La gravedad de una lesión química está relacionada con las propiedades del producto químico, la zona de la superficie ocular afectada, la duración de la exposición (incluida la retención de partículas químicas sobre la superficie del globo ocular o bajo el párpado superior) y los efectos relacionados, como las lesiones térmicas. Las sustancias alcalinas suelen penetrar a más profundidad que los ácidos, ya que estos últimos coagulan las proteínas de superficie, formando una barrera protectora. Los álcalis implicados con más frecuencia son el amoniaco, el hidróxido sódico y la cal. Los ácidos más habitualmente implicados son sulfúrico, sulfuroso, fluorhídrico, acético, crómico e hidroclicórico. El amoniaco y el hidróxido sódico pueden producir lesiones graves debido a su rápida penetración. El ácido fluorhídrico se emplea en la grabación y limpieza del vidrio, y también tiende a penetrar rápidamente en el ojo, mientras que el ácido sulfúrico puede complicarse por la lesión térmica y por el impacto a alta velocidad después de la explosión de la batería de un coche.

Fisiopatología

1. El **daño** por lesiones químicas graves tiene lugar en el orden siguiente:
 - Necrosis de las células epiteliales conjuntivales y corneales con disrupción y oclusión y vascularización límbica. La pérdida de las células troncales límbicas puede originar la conjuntivalización y vascularización de la superficie corneal o defectos epiteliales corneales persistentes, con úlcera corneal estéril y perforación corneal. Otros efectos a largo plazo son trastornos de la humectación de la superficie ocular, formación de simbléfaron y entropión cicatricial.
 - La penetración más profunda causa la descomposición y precipitación de los glucosaminoglucanos y la opacificación de la estroma corneal.
 - Penetración en la cámara anterior, que da lugar a la lesión del iris y del cristalino.
 - La lesión del epitelio ciliar afecta a la secreción de ascorbato, que es necesario para la producción de colágeno y la reparación corneal.
 - Posteriormente, pueden aparecer hipotonía y ptosis bulbi en los casos graves.
2. La **curación** en el epitelio y en la estroma corneales se produce del modo siguiente:

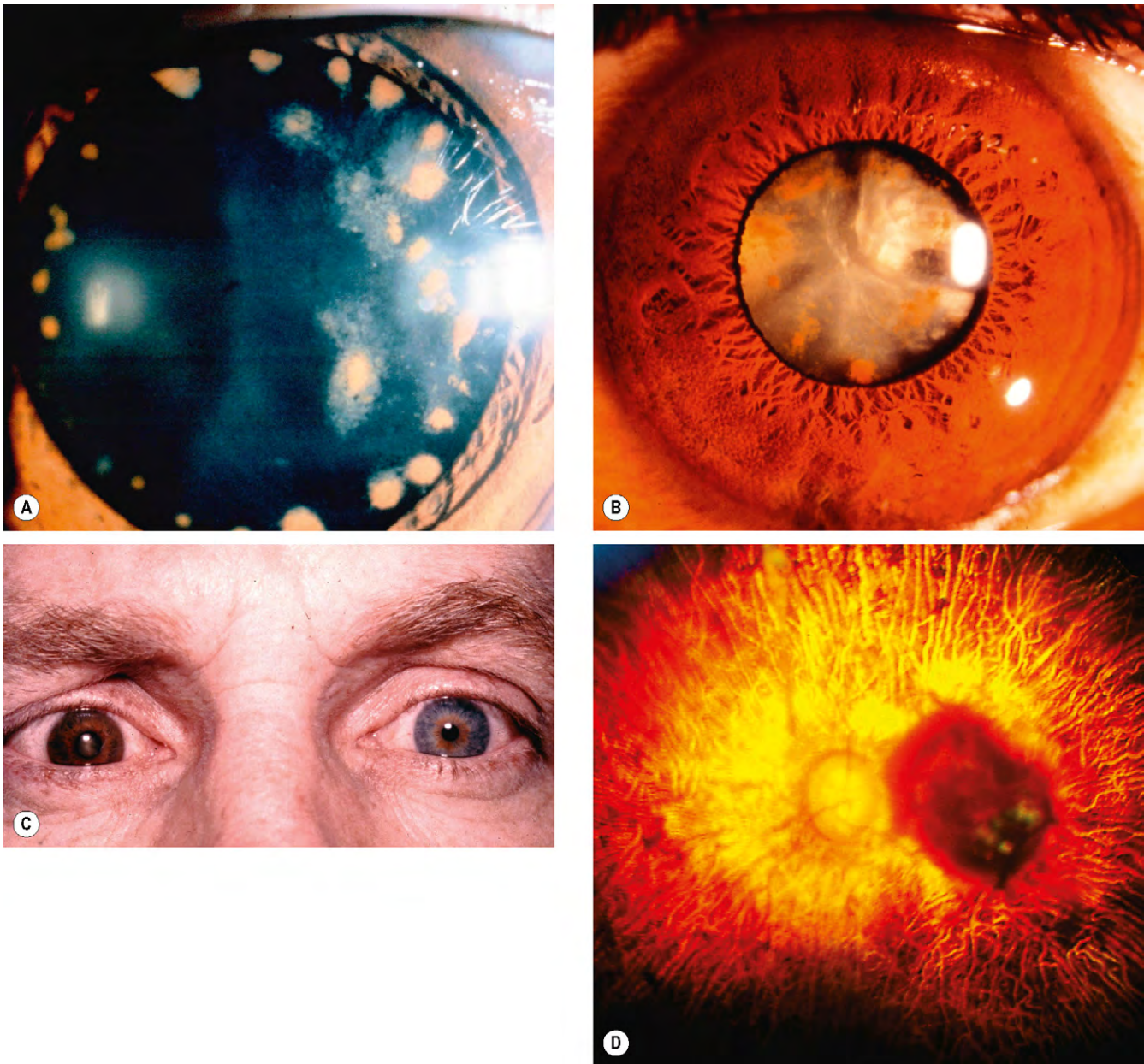


Fig. 21.28 Siderosis ocular. (A) Depósitos lenticulares; (B) afectación grave del iris y catarata avanzada; (C) heterocromía del iris; (D) atrofia de la retina y el EPR.

(Cortesía de W. Lisch, fig. A; J. Donald, M. Gass, en *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases*, Mosby 1997, fig. D.)

- El epitelio se cierra por migración de las células epiteliales que se originan de las células pluripotenciales límbicas.
- El colágeno lesionado de la estroma es fagocitado por los queratocitos, y se sintetiza colágeno nuevo.

Tratamiento

Tratamiento de urgencia

La quemadura química es el único tipo de lesión ocular que precisa un tratamiento urgente sin obtener primero la historia y sin realizar una exploración cuidadosa. El tratamiento inmediato es el siguiente:

1. La **irrigación abundante** tiene una importancia clave para minimizar la duración del contacto del producto químico con el ojo y normalizar el pH en el saco conjuntival lo antes posible, y la velocidad y la eficacia de la irrigación es el factor pronóstico más importante tras la lesión química. Se usa una solución equilibrada tamponada, como el suero salino fisiológico o el lactato de Ringer para irrigar el ojo durante 15-30 min o hasta que el pH sea neutro (debería usarse agua corriente si fuera necesario para evitar cualquier retraso). Antes de la irrigación debe instilarse un anestésico tópico, ya que mejora espectacularmente la comodidad del paciente y facilita su colaboración.
2. **Eversión doble del párpado superior** de forma que cualquier material particulado retenido en los fondos de saco sea identificado y eliminado.

3. **Desbridamiento** de las zonas necróticas de epitelio corneal para permitir una reepitelización correcta, promover la reepitelización y eliminar los residuos químicos asociados.
4. El **ingreso hospitalario** suele ser necesario para tratar las lesiones graves (grado 4±3) con el fin de intentar garantizar una instilación de gotas oculares en las etapas iniciales.

Gradación de la gravedad

Las lesiones químicas agudas se clasifican en grados para permitir el tratamiento posterior adecuado y una indicación del pronóstico probable final. Esto se lleva a cabo mediante la observación de la transparencia de la córnea y la gravedad de la isquemia límbica (siguiendo alguno de los sistemas propuestos, como el de Roper-Hall); el último se valora observando la permeabilidad de los vasos profundos y superficiales que irrigan el limbo (fig. 21.29A).

Grado 1: se caracteriza por córnea transparente (únicamente lesión epitelial) y sin isquemia límbica (pronóstico excelente).

Grado 2: muestra córnea turbia, pero se ven los detalles del iris (fig. 21.29B) y menos de una tercera parte del limbo está isquémico (buen pronóstico).

Grado 3: manifiesta pérdida total del epitelio corneal, estroma turbio que oscurece los detalles del iris (fig. 21.29C) e isquemia límbica entre un tercio y la mitad (pronóstico reservado).

Grado 4: muestra una córnea opaca (fig. 21.29D) y una isquemia límbica que afecta a más de 180° (pronóstico muy malo).

Otros signos que deben observarse en la valoración inicial son la extensión de la pérdida epitelial corneal y conjuntival, los cambios del iris, el estado del cristalino y la PIO.

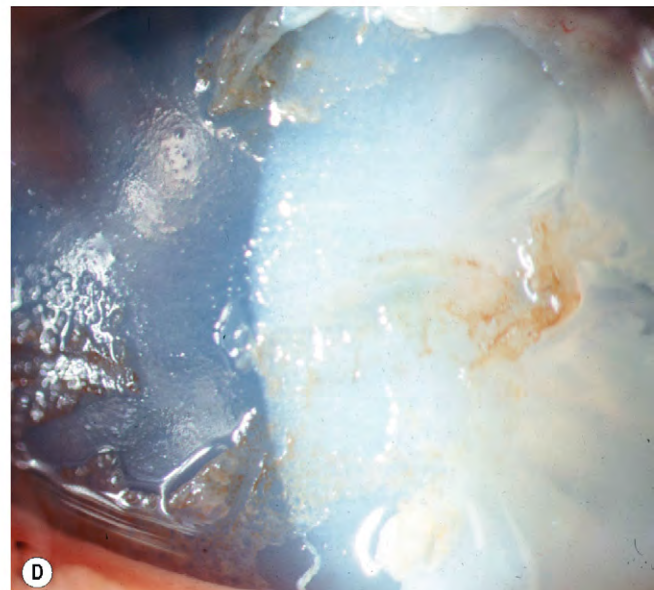
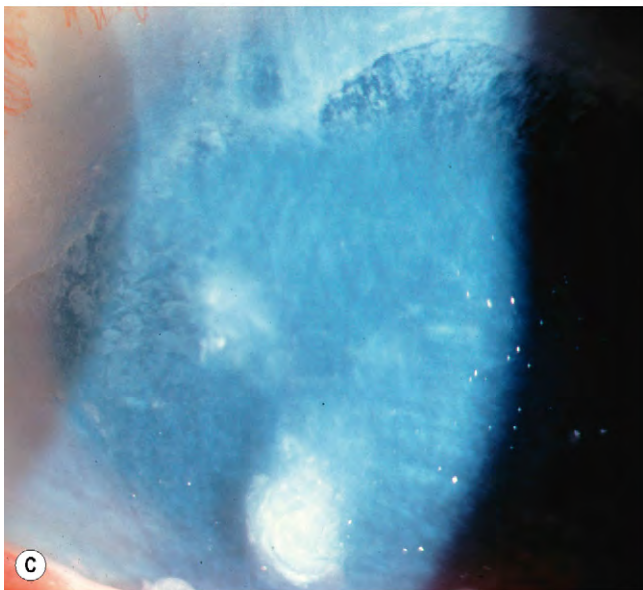
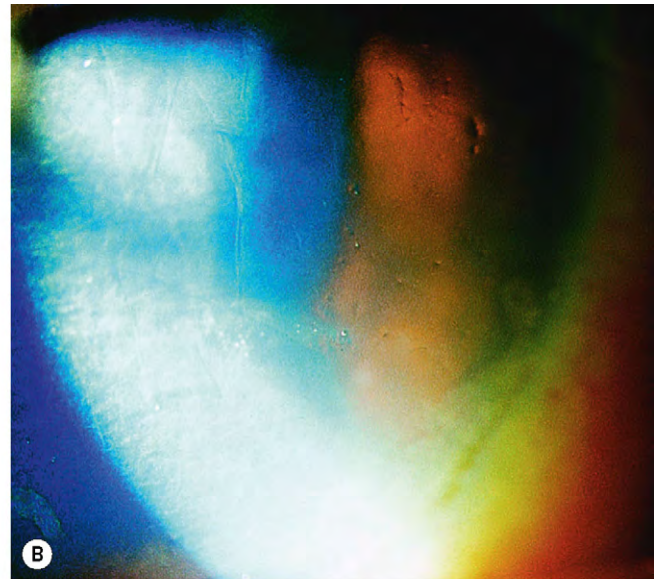
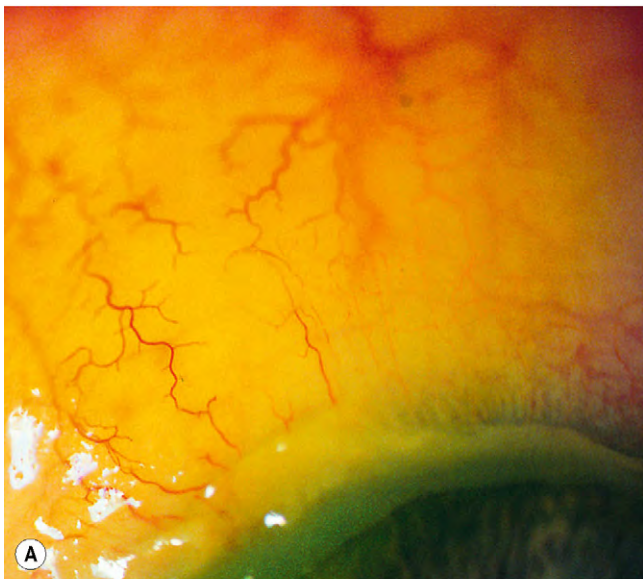


Fig. 21.29 Quemaduras químicas. (A) Isquemia límbica; (B) grado 2, neblina corneal, pero detalles del iris visibles; (C) grado 3, turbidez corneal que oculta los detalles; (D) grado 4, opacificación corneal total.

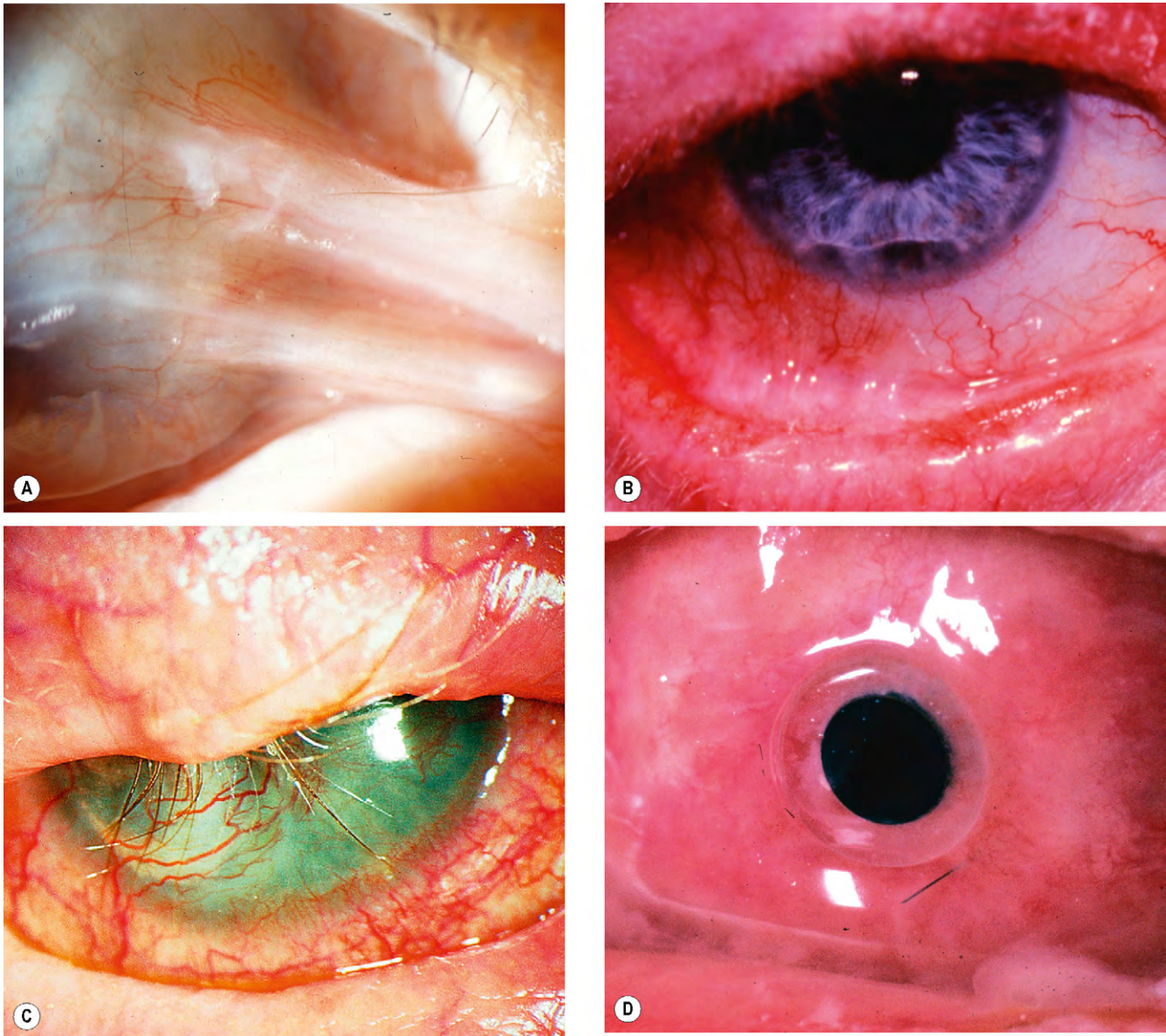


Fig. 21.30 (A) Bandas conjuntivales; (B) simbléfaron; (C) entropión cicatricial del párpado superior; (D) queratoprótesis.

(Cortesía de R. Bates, fig. D.)

Tratamiento médico

La mayoría de las lesiones leves (grado 1 y 2) se tratan con pomada antibiótica tópica durante una semana, con corticoides tópicos y ciclopléjicos si fuera necesario. Los principales objetivos del tratamiento de las quemaduras más graves son reducir la inflamación, favorecer la recuperación del epitelio y evitar la úlcera corneal. En las lesiones moderadas a graves deben usarse gotas sin conservantes.

1. Los **corticoides** reducen la inflamación y la infiltración neutrofílica y tratan la uveítis anterior. Sin embargo, también impiden la curación de la estroma al reducir la síntesis de colágeno e inhibir la migración de queratocitos. Por este motivo, los corticoides tópicos se emplean al inicio (habitualmente 4-8 veces al día, y la potencia depen-

de de la gravedad de la lesión), pero deben suspenderse al cabo de 7-10 días cuando es más probable que se produzca la úlcera corneal estéril.

2. La **ciclopejia** puede aliviar al paciente.
3. Las gotas de **antibióticos tópicos** se usan como profilaxis de la infección bacteriana (p. ej., cloranfenicol 4 veces al día).
4. El **ácido ascórbico** resuelve un estado de escorbuto hístico localizado, y mejora la curación de las heridas al favorecer la síntesis de colágeno maduro por los fibroblastos corneales. El ascorbato sódico al 10% tópico se administra cada 2h, y la dosis sistémica es de 1-2g de vitamina C (ácido L-ascórbico) cuatro veces al día (no en pacientes con nefropatía).
5. El **ácido cítrico** es un potente inhibidor de la actividad de los neutrófilos y reduce la intensidad de la respuesta

inflamatoria. Parece ser que la quelación del calcio extracelular por el citrato también inhibe la colagenasa. El citrato sódico al 10% tópico se administra cada 2h durante unos 10 días y también se puede administrar por vía oral (2g cuatro veces al día). Su objetivo es eliminar la segunda ola de fagocitos, que de forma habitual se produce aproximadamente 7 días después de la lesión. La dosis de ascorbato y citrato puede rebajarse a medida que el epitelio va cicatrizando.

6. Las **tetraciclinas** son inhibidores de la colagenasa y también inhiben la actividad de los neutrófilos y reducen la ulceración. Deberían tenerse en cuenta si hay una necrosis corneal significativa y pueden administrarse por vía tópica (pomada de tetraciclina cuatro veces al día) y sistémica (doxiciclina 100mg dos veces al día, reduciéndola a una vez al día). Las gotas de acetilcisteína al 10% 6 veces al día son un producto anticolagenasa tópico alternativo.
7. Debe evitarse la formación de **simbléfaron** mediante la lisis de las adherencias que vayan desarrollándose con una varilla de cristal estéril o con una torunda de algodón húmeda. También pueden emplearse conformadores de metacrilato.
8. **Monitorizar** y tratar la **PIO** si fuera necesario; se recomienda acetazolamida oral.
9. Las lesiones **cutáneas perioculares** pueden requerir una consulta de dermatología.

Cirugía

1. La **cirugía precoz** puede ser necesaria para promover la revascularización del limbo, restaurar la población celular

del mismo y restablecer los fondos de saco. Se puede utilizar uno o más de los procedimientos siguientes:

- Avance de la cápsula de Tenon y sutura al limbo, con el objetivo de restablecer la vascularización límbica y prevenir así el desarrollo de úlcera corneal.
 - Trasplante de células pluripotenciales límbicas a partir del otro ojo del paciente (autoinjerto, que puede ser directo o por células cultivadas) o de un donante (aloinjerto), con el objetivo de restaurar un epitelio corneal normal.
 - Injerto de membrana amniótica para favorecer la epitelización y reducir la fibrosis.
 - Las perforaciones presentes o inminentes pueden precisar de adhesivos o queratoplastia.
2. La cirugía **tardía** puede incluir los siguientes procedimientos:
 - División de bandas conjuntivales (fig. 21.30A) y tratamiento del simbléfaron (fig. 21.30B).
 - Injertos de membrana conjuntival o mucosa.
 - Corrección de deformidades palpebrales (fig. 21.30C).
 - La queratoplastia debe retrasarse por lo menos durante 6 meses y, preferiblemente, más tiempo para permitir la máxima resolución de la inflamación.
 - Pueden ser precisas queratoprótesis (fig. 21.30D) en los casos de lesiones muy graves, porque los resultados del injerto convencional son malos si existen anomalías palpebrales, sequedad, queratinización o insuficiencia de células del limbo.

Esta página se dejó en blanco intencionalmente.

Índice alfabético

Los números de página seguidos de la letra *f* indican figuras, de la letra *t* tablas y de la letra *c* cuadros.

A

Abetalipoproteinemia, 654, 657f
 Abléfaron, 62, 62f
 Acantosis, 3
 Acetazolamida, 386
 Acné miliar, 4, 7f
 Acromegalia, 824, 824f
 Adaptometría
 a la oscuridad (AO), 650, 650f
 de Goldmann-Weekes, 650
 Adenoma
 acidófilo, 824, 824f
 basófilo, 823, 823f
 cromóforo, 824-825, 825f
 hipofisario, 823-826, 823-826f
 pleomórfico de la glándula lagrimal, 106, 106-108f
 Adherencias vítreas, 689
 Agonistas
 α -2, 384, 385f
 colinérgicos
 glaucoma (mióticos), 385-386
 ojo seco, 130
 Agudeza
 logMAR, 597, 598t
 visual, 596-597f, 596-598
 estrabismo, 747f, 747-748
 logMAR, 597, 598t
 muy deficiente (valoración), 596, 597f
 por la tabla de Snellen, 596, 596-597f, 598t
 tablas logMAR, 597-598, 598f
 Agujero macular
 asociado con la edad, 629-631, 630-632f
 desprendimiento de retina, 704, 707f
 Ala de Maddox, 758, 758f
 Albinismo, 681-683
 ocular, 683, 684f
 oculocutáneo tirosinasa
 negativo, 682, 682f
 positivo, 683, 683-684f
 Alcaptonuria, 261, 263f
 Aleteo ocular, 846
 Amaurosis
 congénita de Leber, 656-657, 660f
 fugax, 562
 Ambliopía, 745-746
 Amikacina, 291
 Amiloidosis, 730-733, 733f
 de tipo finlandés, 218
 Amplitudes fusionales, 759
 Analizador
 de campo Humphrey, 334-338, 335-337f
 de respuesta ocular de Reichert, 315
 Análogos de las prostaglandinas, 384-385
 Anejos, párpados, 2f
 Anemia, retinopatía, 589-590, 590f
 Aneurismas intracraneales, 847-849, 848-849f

Angiografía, 788f, 788-789
 con verde de indocianina, 608-611, 610f
 convencional con catéter, 789
 del fondo de ojo con fluoresceína, 601-608, 601-609f, 603t
 por resonancia magnética (ARM), 788, 788f, 847, 848
 por tomografía computarizada, 788-789
 venografía por tomografía computarizada, 789
 Angioqueratoma corporal difuso, 232, 232f
 Ángulo κ , 736, 755
 Anillo
 de Weiss, 705, 707f
 neurorretiniano, 323
 Aniridia, 378-382, 381f
 Anisocoria, 815, 817f
 Anisometropía, 764
 Anoftalmos, 238
 Anomalías
 de la vergencia, 765
 de Peters, 378, 380f
 microvasculares intrarretinianas (AMIR), 542-543, 545f
 morning glory, 808, 808f
 vasculares congénitas, 591f, 591-592
 comunicaciones arteriovenosas, 592
 macrovasos retinianos, 591-592
 Anquilobléfaron filiforme adnatum, 63, 63f
 Antihistamínicos, 145, 150
 Antimetabolitos
 cirugía filtrante, 398
 uveítis, 412-413
 Antipalúdicos, retinopatía, 864-865, 865f
 Apraclonidina, 384
 Arco senil, 224, 227f
 Argirosis, 862f, 863
 Arteriolas en hilo de plata, 572
 Arteriosclerosis, 568, 569f
 Arteritis
 de células gigantes, 561, 796-798, 797f
 temporal (células gigantes), 561
 Artritis
 idiopática juvenil (AIJ), 416-420, 419f
 psoriásica, 416, 417f
 reumatoide
 escleritis, 259, 260f
 queratitis ulcerativa periférica asociada, 203
 Astrocitoma, 519-520f
 Atrofia
 coriorretiniana
 bifocal progresiva, 674, 675f
 paravenosa, 661-662, 663f
 gyrata, 671-674, 674f
 óptica de tipo Kjer, 799-800
 Azatioprina, uveítis, 412-413

Azitromicina, 35, 137

B

Banco de nieve, 414, 414f, 435, 436f
 Barras de Maddox, 758, 759f
 doble, 834
 Base del vítreo, 688, 689f
 Betaxolol, 384
 Bimatoprost, 384
 Biometría, tratamiento de las cataratas, 278, 279f
 Biomicroscopia con lámpara de hendidura, 595-596, 596f
 Biopsia
 párpado, 23
 uveítis, 410
 Blanco
 con presión, 702-703, 705-706f
 sin presión, 703, 705f
 Blebitis, 396, 396f
 Blefaritis, 34-39
 angular, 38, 38f
 anterior crónica, 34-36, 35f, 37t
 posterior crónica, 36f, 36-37, 37t
 Blefarochalasis, 50f, 54f
 Blefaroconjuntivitis, infantil, 38-39, 39f
 Blefaroespasmo esencial, 859f, 859-860
 Blefaroplastia, 57, 57f
 Bloqueadores biológicos, uveítis, 413
 Bloqueantes β , 383-384
 Bloqueo trabecular, 371
 Braquiterapia, melanoma coroideo, 502, 502f
 Brimonidina, 384
 Brinzolamida, 385
 Brucelosis, 454
 Buftalmos, 374
 Busulfán, 863

C

 Calcificación esclerocoroidea idiopática, 264-267, 267f
 Calcosis, 890-891
 Cambios
 en el fondo de ojo, 83-84
 involutivos, área periocular, 55-56
 Canaliculitis crónica, 75-77, 76f
 Capilares retinianos, 534, 534f
 Carbacol, 386
 Carcinoma
 basocelular, 16-18, 17f
 de células
 de Merkel, 22, 24f
 escamosas, 18-19, 18-19f
 de la glándula
 lagrimal, 106-107, 109f
 sebácea, 20-21, 21f
 in situ
 párpado, 3
 superficie ocular, 484, 485f

- Carteolol, 384
 Catarata
 adquirida, 270-273
 asociada a la edad, 270-298
 anestesia, 280-281, 281f
 árbol de Navidad, 271, 271f
 cirugía manual de la catarata con
 pequeña incisión, 285, 287f
 complicaciones
 postoperatorias
 desprendimiento de retina, 298
 edema macular cistoide (EMC),
 296-298, 297f
 endoftalmitis postoperatoria
 aguda, 289-293, 291-292f
 tardía, 293-294, 294f
 fibrosis y contracción capsular
 anterior, 296, 296f
 malposición de la lente
 intraocular, 296, 297f
 opacificación capsular posterior,
 295f, 295-296
 quirúrgicas, 285-289, 288-289f
 consideraciones preoperatorias,
 273-279, 275t, 279f
 cortical, 271, 271f
 facoemulsificación, 281-285, 282-284f,
 286f
 lentes intraoculares, 279-280, 288,
 288-289f
 madurez, 271-272, 272f
 nuclear, 270f, 270-271
 subcapsular, 270, 270f
 tratamiento, 273-298
 congénita, 298-304
 anomalías cromosómicas asociadas,
 302
 asociaciones metabólicas sistémicas,
 298-301, 301f
 etiología, 298
 herencia, 298
 infecciones intrauterinas asociadas,
 302
 morfología, 298, 299-300f
 síndromes esqueléticos asociados,
 302-303
 tratamiento, 303-304
 después de vitrectomía vía pars plana,
 728, 728f
 en árbol de Navidad, 271, 271f
 enfermedades sistémicas, 272-273,
 274f
 inducida por alopurinol, 863
 secundaria, 273, 276f
 subcapsular, 270, 295f
 traumática, 273, 277f
 Cefalea en brotes, 857-858, 858f
 Ceftazidima, 291
 Ceguera nocturna congénita estacionaria,
 662-664
 Ceja, ptosis, 39, 40f, 43, 57
 corrección, 57-58, 58f
 Celulitis
 orbitaria bacteriana, 90-91, 91f
 preseptal, 89-90, 90f
 Chalazión, 4, 5f
 Cicloablación con láser de diodo, 390, 390f
 Cicloplejía, 763-764
 Ciclosporina, uveitis, 413
 Cidofovir, uveitis, 864
- Cirugía
 conjuntivitis en el péncigo de las
 membranas mucosas, 154
 corneal/refractiva, 239-249
 desprendimiento de retina
 regmatógeno, 715f, 715-721
 estética, palpebral y periocular, 55-58
 estrabismo, 778-779f, 778-781, 781f
 extirpación del párpado, 23-24
 glaucoma
 inflamatorio, 364, 365f
 primario de ángulo abierto, 346
 nistagmo, 846
 orbitaria, 115-117
 ptosis del párpado, 42-43, 44-45f
 reconstrucción del párpado, 24, 25-26f
 refractiva, 245-249, 246f
 complicaciones, 248f, 249
 corrección de
 astigmatismo, 247
 hipermetropía (hiperopía), 245-247,
 246f
 miopía, 245, 246f
 presbicia, 247
 queratectomía fotorrefractiva, 247
 queratomileusis
 epitelial con láser, 247
 in situ con láser, 247-249
 refractiva/corneal, 239-249
 procedimientos refractivos, 245-249
 queratoplastia, 240-245
 queratoprótesis, 245
 sistema de drenaje lagrimal, 74-75
 traumatismos químicos, 894f, 895
 Ver también procedimientos específicos
 Cisticercosis, 438, 439f
 Cistinosis, 228-229, 231f
 Citología de impresión, 128
 Claritromicina, 292
 Clorpomazina
 catarata, 863
 queratopatía, 862f, 863
 retinopatía, 866
 Coccidioidomicosis, 450
 Colesterolosis bulbi, 730, 732f
 Colitis ulcerosa, 420, 421f
 Coloboma
 cristalino, 309, 309f
 papila óptica, 805-806, 807f
 párpado, 59-61, 61f
 Comedones, 4, 7f
 Comunicaciones arteriovenosas, 591f,
 592
 Concreciones, 165, 165f
 Conjuntiva, 131-166
 anatomía, 132
 cicatrización, 152t
 degeneraciones, 162-166
 histología, 132, 132f
 inflamación, 132-135, 133-134f
 nevus, 476, 477f
 papiloma, 476, 478f
 raspado, queratitis bacteriana, 175,
 178t
 tumores
 benignos, 476-481
 malignos y premalignos, 481-486
 Ver también Conjuntivitis
 Conjuntivitis
 alérgica, 144-152, 145-149f
- estacional, 144-145
 perenne, 144-145
 bacteriana, 135-142, 136f
 cicatrización, 152, 152t
 enfermedad mucocutánea ampollosa,
 152-158
 fáctica, 162, 162f
 folicular aguda inespecífica, 142
 gonocócica, 132, 134, 135, 137, 141
 hemorrágica, aguda, 142
 leñosa, 160-162, 161f
 meningocócica, 135
 neonatal, 139-142, 141f
 papilar gigante, 151f, 151-152
 por adenovirus, 142-143
 por *Chlamydia*, 137-138f, 137-139
 Ver también Queratoconjuntivitis
 vímica, 142-144, 143f
 Conjuntivochalasis, 165, 165f
 Connoción retiniana, 882, 883f
 Conservación de lágrimas, trastornos del
 ojo seco, 130
 Convergencia binocular, 750
 Coriorretinopatía serosa central, 632-633,
 633-636f
 Córnea, 167-238
 anatomía y fisiología, 168, 168f
 anomalías congénitas, 235-238
 bases del tratamiento, 173, 174f
 cuerpos extraños, 887-888
 efectos secundarios de la medicación,
 862-863
 enfermedad por hipersensibilidad
 bacteriana, 196-197
 erosiones epiteliales recidivantes, 208f,
 208-209
 farinata, 224, 227f
 guttata, 172f, 222, 225f
 microscopia especular, 172f, 172-173
 placa martilleada, 369, 371f
 plana, 235-237, 237f
 queratitis. *Ver Queratitis*
 queratopatías
 metabólicas, 228-232, 231f
 rosácea, 197-199, 199-200f
 signos
 clínicos, 172, 172f
 de inflamación, 168-172, 170-171f
 traumatismo
 contuso, 878, 879f
 penetrante, 886, 887f
 úlceras periféricas graves, 199-203
 verticillata, 862f, 862-863
 Coroidectomía transescleral, 503
 Coroideremia, 670-671, 673f
 Coroiditis
 en panal de miel de Dooyne, 668,
 670-671f
 estromal primaria, 464-468
 idiopática solitaria, 473
 multifocal con panuveitis, 459-460, 461f
 Coroidopatía
 punteada interna, 460-461, 462f
 serpiginosa, 461, 463f
 Corrección
 de la presbicia, 247
 del astigmatismo, 247, 764
 Correspondencia retiniana anómala
 (CRA), 744-745, 754
 Corteza estriada, 829-830

- Corticoides
 conjuntivitis alérgica, 145
 efectos secundarios, 863, 864f
 intraoculares, 411-412
 inyección periocular, 411, 412f
 sistémicos, 412
 tópicos, 411
 uveítis, 411-412, 412f
- Craneofaringioma, 826, 827f
- Craneosinostosis, 117-120
- Crioterapia
 desprendimiento de retina
 regmatógeno, 713-714, 714-715f
 párpado, 27
- Criptococosis, 449, 449f
- Criptoftalmos, 62f, 62-63
- Crisiasis, 862f, 863
- Cristales estriados de Bagolini, 751f, 751-752
- Cristalino, 269-309
 anomalías de la configuración, 308-309, 308-309f
 efectos secundarios de la medicación, 863
 traumatismo contuso, 880-881, 882f
Ver también Catarata
- Cuena anoftálmica, 115-117
- Cuerpos extraños
 intraoculares, 888-891, 890-891f
 superficiales, 886-888, 889f
- D**
- Dacrioadenitis, aguda, 93-94, 94f
- Dacriocel, 74, 74f
- Dacriocistitis, 77-78, 77-78f
- Dacriocistoplastia con balón, 75
- Dacriocistorrinostomía
 con endoláser, 75
 convencional, 74f, 74-75
 endoscópica, 75
- Dacriolitiasis, 72
- Dacriops, 99, 100f
- Deficiencia de
 lecitina-colesterol-aciltransferasa, 230, 231f
- Déficit
 de sulfito oxidasa, 306
 monocular de la elevación, 774, 776f
- Degeneración
 corneal, 224-228
 esférica, 228, 230f
 marginal
 de Terrien, 203, 204f
 pelúcida, 210-212, 213f
 nodular de Salzmann, 228, 230f
 queratopatía
 en banda, 227-228, 229f
 lipídica, 28f, 224-227
 relacionada con la edad, 224, 227f
 macular asociada con la edad (DMAE), 611-628
 clasificación, 612
 desgarro del epitelio pigmentario retiniano, 619-620, 620f
 desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano, 616-619, 618-620f
 drusas, 613-615, 614-615f
 epidemiología, 612
 factores de riesgo, 613
- hemorrágica, 627
 neovascularización coroidea, 620-627, 621-625f
 no exudativa (seca), 616, 617f
 proliferación angiomasosa de la retina, 627f, 627-628
 suplementación profiláctica con antioxidantes, 615-616
 tratamiento anti-VEFG, 623-624
- retiniana
 en adoquín, 689, 690f
 en baba de caracol, 701, 703f
 en panal (reticular), 689, 690f
 microcistoide, 689, 690f
 periférica inocua, 689, 690f
 reticular, 700, 701-703f, 706f, 713, 714, 714f
 vitreorretiniana en copos de nieve, 679, 681f
- Depósitos de inmunoproteínas, 230-232, 231f
- Dermatitis
 atópica (eccema)
 catarata, 273
 párpado, 31, 31f
 de contacto, 29-31, 31f
 párpado, 29-31, 31f
- Dermatocalasia, 57, 57f
- Dermis, párpados, 2f, 3
- Dermoide sólido, 476-479, 479f
- Dermolipoma, 479, 480f
- Descemetocele, 172
- Desferrioxamina, retinopatía, 868, 868f
- Desprendimiento
 coroideo, 709-710, 712f
 de retina, 687-728
 anatomía, 688
 combinado traccional-regmatógeno, 689
 complicaciones postoperatorias de la catarata, 298
 degeneraciones, 689-691
 degeneraciones retinianas periféricas inocuas, 689, 690f
 exploración clínica, 692-697
 exudativo, 722-723
 definición, 689
 diagnóstico, 722-723, 723-724f
 patogenia, 722
 tratamiento, 723
 por tracción, 721-722
 definición, 689
 diagnóstico, 721-722
 retinopatía diabética, 721-722, 722f
 vitrectomía vía pars plana, 725, 727
- regmatógeno, 698-721
 atrofia coriorretiniana difusa, 703, 706f
 blanco con/sin presión, 702-703, 705-706f
 cirugía, 715f, 715-721
 definición, 689
 degeneración
 en baba de caracol, 701
 reticular, 700
 desprendimiento del vítreo posterior, 698-700
 diagnóstico diferencial, 709-710
 importancia de la miopía, 703-704, 706f
- larga duración, 707-708, 709f, 720, 721f
 patogenia, 698-704, 699f
 profilaxis, 710-715, 713-715f
 retinosquiasis degenerativa, 701-702, 704-705f
 signos, 705-709
 síntomas, 704-705
 tracción vitreorretiniana dinámica, 698
 vitrectomía vía pars plana, 725
 traumatismo
 contuso, 884, 884f
 penetrante, 884f, 886
 vitrectomía vía pars plana, 723-728
 del vítreo posterior, 690-691, 698-700, 699-700f
- Dexametasona, 292, 412
- Diabetes mellitus, 272
- Diabetic Retinopathy Study (DRS), 546-549
- Dibujos de Kay, 748, 748f
- Diclorfenamida, 386
- DIDMOAD, 800
- Diplopía
 exploración, 759-763
 prueba postoperatoria, 759
- Disgenesia iridocorneal, 376-382
 aniridia, 378-382, 381f
 anomalía de Peters, 378, 380f
 síndrome de Axenfeld-Rieger, 377-378, 378f
- Disociación luz-cerca, 812, 815, 816t, 840, 852
- Dispersión pigmentaria, 357-359
 glaucoma pigmentario, 359
 síndrome de dispersión pigmentaria, 357, 357-358f
- Displasia, 3
 de Kniest, 681
 vitreorretiniana, 517, 517-518f
- Disqueratosis, 3
 intraepitelial benigna hereditaria, 481, 482f
- Distiquiasis
 adquirida, 28, 29f
 congénita, 27-28, 29f
- Distopia, 82
- Distrofia
 Avellino, 220, 222f
 Biber-Haab-Dimme, 218, 219f
 central
 cristalina de Schnyder, 217, 218f
 de François, 222, 224f
 corneal, 212-224
 en panal de abeja, 217, 217f
 endotelial, 222-224, 225-226f
 estromal, 218-222
 anterior/capa de Bowman, 216-217, 217f
 granular, 220, 221-222f
 japonesa de tipo amiloide, 218, 220f
 polimorfa posterior (DCPP), 222, 226f
 reticulada, 218, 219-220f
 corneorretiniana cristalina de Bietti, 660, 663f
 coroidea
 areolar central, 670, 672f
 generalizada, 674, 675f

- cristalina de Schnyder, 217, 218f
 de la membrana
 basal epitelial de Cogan, 212-214, 215f, 233
 limitante interna de carácter familiar, 670, 673f
 de patrón macular, 665-667, 667f
 de Reis-Bücklers, 216-217, 217f
 de Thiel-Behnke, 217, 217f
 en patrón
 macrorreticular, 667, 668f
 multifocal que simula el fundus flavimaculatus, 665-667, 668f
 endotelial
 de Fuchs (DEF), 222, 225f
 hereditaria congénita (CHED), 222-224, 226f
 epitelial
 de Lisch, 216, 216f
 de Meesmann, 214, 216f
 gelatinosa en forma de gota, 218, 220f
 hereditaria del fondo de ojo, 273, 647-685
 albinismo, 681-683
 anatomía aplicada, 648
 clasificación, 648
 distrofias
 coroideas generalizadas, 670-674
 generalizadas de los fotorreceptores, 651-665
 maculares, 665-670
 vitreooretinianas, 674-681
 herencia, 648
 investigaciones, 648-651
 macular, 220-221, 223f
 anular concéntrica benigna, 669-670
 de Carolina del Norte, 667-668, 669f
 en alas de mariposa, 665, 667f
 juvenil, 657-660
 de Best, 665, 666f
 viteliforme de comienzo en el adulto, 665, 667f
 miotónica, 273, 852
 oculofaríngea, 853
 progresiva de los conos, 656, 656f, 658-659f
 seudoinflamatoria de Sorsby, 669, 672f
 Dorzolamida, 385
 Doxiciclina, 37, 137
 Drenaje del líquido subretiniano, 717-720, 719f
 Drusas
 degeneración retiniana, 689, 690f
 familiares de carácter dominante, 668, 670-671f
 papila óptica, 805-807f
 relacionadas con la edad, 613-615, 614-615f
 Ducciones, 739
- E**
 Early Treatment Diabetic Retinopathy Study, 537t, 541
 Eccema. *Ver* Dermatitis atópica (eccema)
 Ecografía, 697-698, 698f
 Ectasias corneales, 210-212
 degeneración marginal pelúcida, 210-212, 213f
 queratocono, 210, 211-213f
 queratoglobos, 212, 214f
- Ectopia lentis, 304-307f, 304-308
 Ectropión, 46-49
 cicatricial, 46, 48f
 involución, 46, 46-47f
 mecánico, 49, 49f
 paralítico, 46-49, 48-49f
 Edema
 alérgico, agudo del párpado, 29, 31f
 epitelial, corneal, 169, 170f
 macular
 cistoide (CMO), 296-298, 297f, 633-635, 637-638f
 clínicamente significativo (EMCS), 541, 543f, 543-544
 diabético, 537-539, 541f
 dominante, 670
 obstrucción de una rama venosa retiniana, 554-555
 Efélides, párpado, 8, 10f
 Electrooculografía (EOG), 649
 Electrorretinografía (ERG), 648-649, 648-650f
 Embolismo carotídeo, 559-561, 560f
 Embriotoxón posterior, 376-377
 Encefalocele, 101-102, 102f, 808, 854
 Endoftalmitis, 891
 bacteriana, 454-456, 455f, 456t, 891
 crónica, 435, 436f
 facoanafiláctica, 469-471
 infección asociada a la ampolla, 395-396, 396f
 micótica, 449, 450f
 endógena, 449, 450f
 postoperatoria
 aguda, 289-293, 291-292f
 tardía, 293-294, 294f
 Enfermedad
 autoinmunitaria sistémica, queratitis ulcerativa periférica asociada, 202f, 202-203
 corneal por hipersensibilidad bacteriana, 196-197
 de Benson, 730, 732f
 de Bourneville, 518-520
 de Coats, 582-583, 584-585f
 de Crohn, 420, 421f
 de Cushing, 823, 823f
 de Devic, 792
 de Eales, 583-585, 586f
 de Fabry (angioqueratoma corporal difuso), 232, 232f, 301
 de Farber, 685
 de Lyme, 452-454, 455f
 de Norrie, 517
 de Norum, 230, 231f
 de Oguchi, 662-664, 664f
 de Paget, 643
 de Refsum, 654, 657f
 de Stargardt, 657-660, 661-662f
 de Tay-Sachs, 684
 de Whipple, 422
 de Wilson, 230, 231f
 hemática, retinopatía, 589-591
 inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), 91-93, 92f
 mucocutánea
 ampollosa, conjuntivitis, 152-158
 conjuntivitis, 152-158
 Niemann-Pick, 684-685
 plus, retinopatía de la prematuridad, 574, 575f
- por arañazo de gato, 456, 456f
rush, retinopatía de la prematuridad, 574-576
 Schilder, 792
 umbral, retinopatía de la prematuridad, 574
 vascular retiniana, 533-592
 anomalías congénitas, 591f, 591-592
 circulación retiniana, 534
 enfermedad
 de Eales, 583-585, 586f
 hipertensiva, 567-569, 568-569f
 obstrucciona venosa, 551-559, 552-554f
 lipemia retiniana, 588-589, 589f
 macroaneurisma arterial retiniano, 576-580, 578-580f
 obstrucción arterial, 559-566
 retinopatía
 de la prematuridad, 573-576, 574-575f, 577f
 de Purtscher, 586, 588f
 diabética, 534-551
 drepanocítica, 569-573, 570-573f
 en las enfermedades hemáticas, 589-591
 hemorrágica idiopática benigna, 586-588, 588f
 por radiación, 586, 587f
 por Valsalva, 588, 588f
 síndrome isquémico ocular, 566-567, 567f
 telangiectasias primarias de la retina, 580-583
 Enoftalmos, 81-82, 95, 96f, 113, 117, 874, 874f, 875
 Entropión, 49-50
 cicatricial, 50
 congénito, 59, 61f
 involutivo, 49f, 49-50, 51-53f
 Enucleación, 115-116, 118f
 melanoma coroideo, 503
 traumatismo, 891
 Epibléfaron, 58-59, 60f
 Epidermis, párpados, 2f, 2-3
 Epiesclera, 251-267. *Ver también* Epiescleritis; Escleritis
 Epiescleritis, 252f, 252-253
 nodular, 252-253, 253f
 simple, 252, 253f
 Epífora, 67, 147
 Epitelio pigmentario retiniano, 527-528, 594-595
 desprendimiento en la degeneración macular asociada con la edad, 616-619, 618-620f
 hamartoma
 combinado con la retina, 527-528, 530f
 congénito, 528, 531f
 hipertrofia congénita atípica, 527, 529f
 típica, 517, 528-529f
 Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior agudo (EPPMPA), 458-459, 460f
 Epitelitis pigmentaria retiniana aguda, 471f, 471-472
 Erisipela, párpado, 31-32, 32f
 Eritema multiforme mayor, 154-155
 Eritromicina, 37

Erosiones epiteliales
 corneales recidivantes, 208f, 208-209
 puntiformes (EEP), 168-169, 170f

Escleritis, 252f
 anterior
 necrosante con inflamación, 255-257, 255-257f
 no necrosante, 253-255, 254-255f
 asociaciones sistémicas, 259-261, 260f
 infecciosa, 261, 262f
 inmunitaria, 253-261, 254t
 posterior, 258-259, 258-259f
 tuberculosa, 261

Esclerocórnea, 235, 236f

Escleromalacia perforante, 257, 257f

Esclerosis
 múltiple (EM), 792-793, 793f
 tuberosa, 518-520, 520f

Esclerótica, 251-267
 anatomía, 252, 252f
 azul, 262-263, 264f
 decoloración, 261
 placa hialina, 267, 267f
 traumatismo penetrante, 886, 888f
Ver también Epiescleritis; Escleritis

Escudo estético, 117

Esotropía, 765-771
 acomodativa, 768-770, 769f
 aguda (inicio tardío), 770
 cíclica, 771
 clasificación, 766t
 consecutiva, 770-771
 de cerca, 770
 distancia, 770
 inicio precoz, 766-768, 766-768f
 microtropía, 770
 miopía elevada, 771
 nistagmo latente, 844
 parálisis
 del IV par craneal, 834
 del VI par craneal, 837, 838, 838f
 secundaria (sensorial), 770

Espasmo
 facial, 859-860
 hemifacial, 860, 860f
 nutans, 843-844, 844f

Espiral de Tillaux, 738f

Espondilitis anquilosante, 416, 417f

Espondiloartropatías, 415-416, 417f

Estabilizadores de los mastocitos, 145, 150, 152

Estados de hiperviscosidad, 590-591

Estafiloma peripapilar, 810-811, 811f

Estenosis
 carotídea, 846-847, 846-847f
 del punto lagrimal, 70, 71-72f

Stereoprueba
 de la distancia de Frisby-David, 750
 de Lang, 748-749, 749f

Stereopsis, pruebas, 748f, 748-750

Estrabismo, 735-781
 ambliopía, 745-746
 anatomía de los músculos
 extraoculares, 736-738, 737f
 anomalías de la vergencia, 765
 cirugía, 778-779f, 778-781, 781f
 consideraciones sensoriales, 741-745, 742f
 déficit monocular de la elevación, 774, 776f
 definiciones, 736, 736f

esotropía, 765-771
 evaluación clínica, 746-746
 exotropía, 771-772
 fibrosis congénita de músculos
 extraoculares, 774, 777f
 fijo, 774, 777f
 heteroforia, 765
 movimientos oculares, 739-741, 742f
 patrones alfabéticos, 774-778, 777-778f
 síndrome
 de Brown, 773-774, 775f
 de Möbius, 774, 776f
 de retracción de Duane, 772-773, 772-773f

Estrías
 angioides, 641-643
 de Vogt, 210, 211f, 212

Euribléfaron, 61, 62f

Evisceración, 116, 117f

Exenteración, 116-117, 117-118f

Exotropía, 771-772
 consecutiva, 772
 constante (inicio precoz), 771
 distrofia miotónica, 852f
 intermitente, 771f, 771-772
 parálisis del III par craneal, 830, 833f
 sensorial, 772, 772f

Explante escleral, 715-717, 717-719f

Exploración de Goldmann de tres espejos, 693-694, 694-696f

Exudados
 algodonosos
 anemia, 590
 leucemia, 589, 590f
 microangiopatía por el VIH, 442
 obstrucción de una rama venosa
 retiniana, 553, 553f, 554f, 556, 557
 papiloflebitis, 558
 retinopatía
 de Purtscher, 586, 588f
 diabética, 536, 537t, 541-542, 542f, 543f
 hipertensiva, 567
 por radiación, 586, 588f
 retinopatía diabética, 536-537, 540f

F

5-fluouracilo (5-FU), 398

Facoemulsificación, 281-285, 282-284f, 286f

Facomatosis, 382

Fármacos. *Ver fármacos específicos*

Fascitis necrosante, 32, 32f

Fenómeno de Bell, 41

Fenotiazinas, retinopatía, 865-866, 866f

Fibras nerviosas de mielina, 809-810, 810f

Fibroma plexiforme, 108-110, 111f

Fibrosis capsular, 295f, 296

Fiebre faringoconjuntival (FFC), 142

Fístula carótido-cavernosa, 95-99, 98-99f

Flictenulosis, 197, 198f

Floretas, 510

Fluoroquinolonas, 292

Fotocoagulación con láser
 desprendimiento retiniano
 regmatógeno, 713, 714f
 retinopatía proliferativa, 546-549, 548-549f

Fracturas
 de la base del cráneo, 872

de la órbita, 873-877
 hundimiento
 de la pared medial, 875, 876f
 del suelo de la órbita, 873-875, 873-876f
 pared lateral, 877, 877f
 techo, 875, 877f

Fundus

albipunctatus, 664, 664f
 flavimaculatus, 657-660, 661-662f

Fusión binocular en lactantes, pruebas, 750

G

Galactosemia, 298-301, 303

Gangliosidosis, 684
 GM1, 684
 GM2, 684

Gel de pilocarpina, 386

Glándula hipófisis, 816

Glaucoma, 311-400
 agudo de ángulo cerrado, 273
 antimetabolitos en la cirugía filtrante, 398
 cirugía no perforante, 396-398, 397f
 clasificación, 313
 congénito primario, 372-376
 clasificación, 374
 diagnóstico, 374, 375f
 diagnóstico diferencial, 376
 genética, 372
 patogenia, 374, 374f
 tratamiento, 374-376, 376-377f
 crecimiento epitelial, 371, 373f
 definición, 313
 disgenesia iridocorneal, 376-382
 dispersión pigmentaria, 357-359
 dispositivos de drenaje, 398-399f, 399-400
 epidemiología, 313
 evaluación de la cabeza del nervio
 óptico, 323t, 323-327, 324-327f
 facolítico, 364-366, 366f
 facomatosis, 382
 facomórfico, 366, 366f
 factores de riesgo, 339-340, 340t
 gonioscopia, 316-323
 hipertensión ocular, 338-340, 339f
 humor acuoso, 312-313, 312-313f
 imágenes, 327-331
 inflamatorio, 361-364, 362-363f
 ángulo
 abierto, 362-363
 cerrado
 con bloqueo pupilar, 362, 362f
 sin bloqueo pupilar, 362, 363f
 síndrome de Posner-Schlossman, 364, 365f
 tratamiento, 363-364, 365f
 iridosquisis, 371-372, 373f
 laserterapia, 387-391
 maligno, 392-393
 medicamentos, 383-387
 agonistas α -2, 384, 385f
 análogos de las prostaglandinas, 384-385
 bloqueantes β , 383-384
 inhibidores de la anhidrasa
 carbónica
 sistémicos, 386
 tópicos, 385

- mióticos, 385-386
 osmóticos, 386-387
 preparaciones combinadas, 386
 neovascular, 359-361, 360f
 perimetría, 331-338
 por recesión angular, 368, 369f
 presión normal, 346-348
 definición, 346
 diagnóstico, 347
 diferencial, 347
 factores de riesgo, 347
 patogenia, 346
 tratamiento, 347-348
 primario de ángulo
 abierto, 340-346
 defectos del campo visual, 342-343, 342-345f
 definición, 340
 detección, 341
 diagnóstico, 341-342
 factores de riesgo, 340-341
 genética, 341
 patogenia de la neuropatía óptica
 glaucomatosa, 341
 respuesta a los corticoides, 341
 tratamiento, 343-346
 cerrado, 348-353
 clasificación, 348, 348-349f
 congestivo, 350-351
 diagnóstico, 350-351, 351-352f
 factores de riesgo, 350, 350f
 mecanismo, 348-350, 349-350f
 poscongestivo, 351, 352f
 sospecha, 348
 tratamiento, 351-353, 353f
 relacionado con el cristalino, 364-367
 secreción del humor acuoso, 312
 secundario de ángulo
 abierto, 353-354, 354f, 361
 cerrado, 354f, 354-355, 361
 con bloqueo pupilar, 362, 362f
 sin bloqueo pupilar, 362, 363f
 tumores intraoculares, 371
 pseudoexfoliación, 355-357
 síndrome endotelial iridocorneal, 368-369, 370f
 tonometría, 313-315, 314-316f
 traumático, 367-368
 tumores intraoculares, 369-371, 372f
 Glicerol, 387
 Globo ocular
 anomalías congénitas, 235-238
 rotura, 881, 882f
 traumatismo, 877-891
 Glomerulonefritis por IgA, 422
 Goniolentes, 317, 318-321f, 319
 de Koeppe, 319, 320f
 Gonioscopia, 316-323
 con indentación, 317-318, 319-320f
 de Scheie, 322
 directa, 318-319, 320-321f
 gradación de la amplitud del ángulo, 320-323, 322f, 323t
 hallazgos patológicos, 323
 identificación de las estructuras del ángulo, 319-320, 322f
 indirecta, 316-318, 318-320f
 principios ópticos, 316, 317f
 Grados de visión binocular, 754, 754f
 Granuloma
 del polo posterior, 435, 437f
 periférico, 435, 437f
 piógeno, 14, 15f, 480, 480f
 Granulomatosis de Wegener, 94
 escleritis, 259, 260f
 queratitis ulcerativa periférica
 asociada, 203
H
 Halo límbico de Vogt, 224, 227f
 Hamartoma
 combinado del epitelio pigmentario
 retiniano y de la retina, 527-528, 531f
 congénito del epitelio pigmentario
 retiniano, 528, 531f
 HCEPR. *Ver* Hipertrofia congénita del
 epitelio pigmentario retiniano
 (HCEPR)
 Hemangioma
 capilar
 orbitario, 103-104f, 103-105
 párpado, 10-13, 12-13f
 cavernoso
 órbita, 105f, 105-106
 párpado/facial, 13f, 13-14
 retina, 523, 524f
 síndrome de Sturge-Weber, 13-14, 382
 coroideo
 circunscrito, 504, 504f
 difuso, 504, 506f
 episcleral, 481, 482f
 retiniano
 capilar, 520-523, 521-522f
 cavernoso, 523, 524f
 racemoso, 523-524, 525f
 Hemianopsia homónima, 827-828
 Hemocromatosis, 261
 Hemoglobopatías drepanocíticas, 569-570
 Hemorragia
 subaracnoidea, 847-848
 supracoroidea durante la cirugía de
 catarata, 288-289
 vítrea, 536, 537t, 548-550, 730, 730t, 731f, 881
 Herpes
 simple, 33-34, 34f
 conjuntivitis, 141
 queratitis, 183-187
 complicaciones, 186-187
 disciforme, 185, 186f
 epitelial, 183-185, 184f
 estromal necrosante (intersticial), 185, 187f
 profilaxis, 186
 queratoplastia, 187
 úlcera neurotrófica, 185-186, 187f
 uveítis anterior, 445, 446f
 zóster, 188, 189f
 oftálmico (HZO), 33, 34f, 187-191, 858
 agudo, 188, 189f
 enfermedad ocular, 188-190, 190-191f
 neuralgia postherpética, 190-191
 patogenia, 187
 riesgo de afectación ocular, 187, 188f
 uveítis anterior, 445-446
 Heterocromía del iris, 469, 469t
 Heteroforia, 736, 746, 756, 758, 765, 770
 Hialosis asteroide, 730, 732f
 Hidrocistoma ecrino, 4, 7f
 Hipema, 367-368, 368f, 879, 880f
 Hiperlinisemia, 307
 Hipermetropía (hiperopia), 245-247, 246f, 764
 Hiperplasia pseudoepiteliomatosa reactiva, 481, 482f
 Hiperqueratosis, 3
 Hipertensión, 567-569
 coroidopatía, 568-569, 570f
 ocular, 338-340, 339f
 retinopatía, 567-568, 568-569f
 Hipertrofia congénita del epitelio
 pigmentario retiniano (HCEPR), 496, 503, 527, 528f, 529f
 Hipopituitarismo, 822-823
 Histocitosis de células de Langerhans, 113-114, 115f
 HLA-B27, 415-416
 Homocistinuria, 306, 307f
 Hormonas hipofisarias, 822, 822f
 Humor acuoso, 312-313, 312-313f
I
 iCare, 315, 316f
 Impétigo, 31, 32f
 Implantes
 de iris clip pinza de langosta, 245, 246f
 de la cámara posterior fáquica, 245, 246f
 orbitarios, 117, 118f
 Incontinencia pigmentaria, 517
 Indentación escleral, 693, 693f
 Infección
 bacteriana asociada a la ampolla y
 endoftalmitis, 395-396, 396f
 por citomegalovirus
 catarata congénita, 302
 retinitis, 442-444, 443-444f
 Infiltrados
 corneales, 169, 169t, 171f
 subepiteliales, 169
 Inhibidores
 de calcineurina, uveítis, 413
 de la anhídrida carbónica (IAC), 385
 Insuficiencia
 de divergencia, 765
 de la convergencia, 765
 Inyección intravítrea, 625
 Iridodiálisis, 880, 881f
 Iridoplastia con láser, 390-391
 Iridosquiasis, 371-372, 373f
 Iridotomía con láser Nd:YAG, 388-390, 389f
 Iris
 abombamiento, 362, 362f
 mamelones, 264, 266f
 quistes, 488-492, 492-493f
 traumatismo contuso, 880, 881f
 tumores, 486-488
 melanoma, 486-488, 490f
 metástasis, 488, 491f
 nevus, 486, 491f
 Irisclip, 245, 246f
 Isosorbida, 387
L
 Laceración, párpado, 872-873, 873f
 Lactoferrina, 128

Laissez-faire, reconstrucción del párpado, 24-25
 Larva migrans visceral (LMV), 435
 LASIK (queratomileusis in situ con láser), 247-249
 Latanoprost, 384
 Leiomioma, iris, 488, 491f
 Lentes
 de contacto, 232-235
 complicaciones, 233-235, 234f
 conjuntivitis papilar gigante, 151, 151f
 exploración de casos en queratitis bacteriana, 175
 indicaciones terapéuticas, 232-233
 trastornos del ojo seco, 130
 intraoculares (LIO), 279-280, 288, 288-289f, 296, 297f
 Lenticono, 308f, 308-309
 Lentiglobo, 309
 Lentigo maligno, 21-22, 22f
 Lepra, 456-457, 457-458f
 Lesiones
 linfoproliferativas, conjuntiva, 486, 487f
 no accidentales, 885, 886f
 viteliformes multifocales sin enfermedad Best, 665, 667f
 Leucemia, 589, 589-590f
 Levobunolol, 384
 Ley
 de Hering, 741, 741-742f
 de Sherrington, 741, 741f
 Leyes de la motilidad ocular, 741, 741-742f
 Linfadenopatía con conjuntivitis, 134-135
 linfangiectasia, 166f
 Linfangioma, orbitario, 95, 97f
 Linfoma
 clasificación, 525-527
 conjuntival, 486
 intraocular primario, 526f
 orbitario, 111, 112f
 Linforreticulosis, benigna, 456, 456f
 Lipemia retiniana, 588-589, 589f
 Lupus eritematoso sistémico, 203, 561

M

Macroaneurisma arterial retiniano, 576-580, 578-580f
 Macroglobulinemia de Waldeström, 591
 Macrovasos retinianos, 591f, 591-592
 Maculopatía
 ácido nicotínico, 868, 868f
 cristalina, 866, 867f
 inducidas por
 cantaxantina, 866, 867f
 metoxiflurano, 866, 867f
 nitrofurantoína, 866
 tamoxifeno, 866, 867f
 de celofán, 635-636, 639f
 diabética
 difusa, 541, 542f
 isquémica, 541, 542f
 en ojo de buey, 655, 656f, 865, 865f
 focal, diabética, 538, 541f
 idiopática aguda, 472, 472f
 por hipotonía, 644-645, 645f
 Madarosis, 29, 30f, 30t
Malattia leventinese, 668, 670-671f
 Malformaciones vasculares, orbitarias, 94-95

Mamelones del iris, 264, 266f, 854
 Mancha
 de color
 rojo cereza en la mácula, 683-685, 684f
 salmón, 572
 en vino de Oporto, párpado, 13-14, 13-14f
 Manitol, 387
 Manosidosis, 301
 Medicación sistémica, efectos secundarios, 861-869
 Medición de la profundidad de la cámara anterior, 331
 Meduloeptelioma, 495, 495f
 Megalocórnea, 235, 236f
 Megalopapila, 811
 Melanocitoma, 481, 482f
 iris, 488, 491f
 disco óptico, 504-506, 507f
 Melanocitosis ocular congénita, 263-264, 265-266f
 Melanoma
 coroides, 496-504, 499-501f
 conjuntival, 482-483, 484f
 cuerpo ciliar, 492-495, 494f
 iris, 486-488, 490f
 párpado, 21-22, 23f
 Melanosis
 adquirida primaria (MAP), 481-482, 483f
 epitelial (racial), 480-481, 481f
 Membrana
 de Bruch, 595
 de Descemet
 pliegues, 171f, 172
 roturas, 171f, 172
 epimacular (MEM), 635-636, 639f
 epirretiniana macular (membrana epimacular), 635-636, 639f
 mucosa, pénfigo, 152t, 152-154, 153-155f
 Meningioma, 784, 785, 787f, 823t, 826-827, 827-828f, 854, 855
 de la vaina del nervio óptico, 108, 110f
 del canal olfatorio, 827
 del tubérculo de la silla turca, 826
 Meningitis por *Cryptococcus*, 449, 794
 Meniscometría de las lágrimas, 128
 Metazolamida, 386
 Metipranolol, 384
 Método de Van Herick de gradación de la amplitud del ángulo, 322-323, 323t
 Métodos enzimáticos, uveítis, 408-409
 Metotrexato, 413
 Míastenia grave, 849-852, 850-851f
 Micofenolato de mofetilo, 413
 Microagujero macular, 631-632, 632f
 Microaneurismas, 536, 538f
 Microbléfaron, 61, 62f
 Microcórnea, 235, 235f
 Microesperofoquia, 309, 309f
 Microfaquia, 309, 309f
 Microftalmos, 237-238, 238f
 Microscopia especular, 172f, 172-173
 Microtropía, 745, 770
 Midriasis, 815, 818f, 821f
 Midriáticos, 410
 Migraña, 855-859
 diagnóstico diferencial, 858-859
 retiniana, 561

signos clínicos, 855-858, 857f
 tratamiento, 858
 Minociclina, 37
 Miopatía, 849-854
 importancia en el desprendimiento de retina regmatógena, 703-704, 706f
 restrictiva, 88f, 88-89
 Miopía, 764
 alta, 273
 corrección, 245, 246f
 degenerativa, 637-638, 640-641f, 641t
 Miositis, orbitaria, 93, 93f
 Mióticos, 385-386
 Mitomicina C (MMC), 398
 Moduladores inmunitarios, 150, 261
 Molusco contagioso
 conjuntivitis, 143-145, 144f
 párpado, 32-33, 33f
 Monocromatismo congénito, 664-665
 Moscas volantes, 730
 Movimientos
 nistagmoides, 846
 oculares, 739-741, 758, 760f
 conjugados, 838-839
 de seguimiento suaves, 838-839
 sacádicos, 838
 Mucocel sinusal, 101, 101f
 Mucopolipidosis de tipo I, 684
 Mucolíticos, 129
 Mucopolisacaridosis (MPS), 229-230, 231f
 Mucormicosis rinoorbitaria, 91, 91f
 Músculos
 extraoculares
 anatomía, 736-739, 737f
 fibrosis congénita, 774, 777f
 oblicuos, 738f, 738-739
 rectos, 737f, 737-738

N

Necrólisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell), 154-158, 157f
 Necrosis retiniana
 aguda, 445, 446f
 progresiva, 444, 445f
 Nefritis tubulointersticial y uveítis (TINU), 422
 Neoplasia escamosa de la superficie ocular (NESO), 483-486, 485f
 Neovascularización
 coroidea, 620-627, 621-625f
 idiopática, 645
 obstrucción de una rama venosa retiniana, 555, 555f
 superficial corneal, 169, 170f
 Nervio óptico, 789-812
 anatomía, 789f, 789-790
 aplasia, 811-812
 atrofia, 790-791, 791f, 799-800, 800f
 avulsión, 885, 885f
 cabeza, evaluación en el glaucoma, 323t, 323-327, 324-327f
 efectos secundarios de los medicamentos, 868-869
 glioma, 107, 109f
 hipoplasia, 808-809, 809f
 papiledema, 801f, 801-802, 803f
 papilopatía diabética, 798-799, 799f
 potenciales evocados visuales, 790, 790f
 signos de disfunción, 790, 790t

traumatismo contuso, 884-885
Ver también Neuritis óptica;
 Neuropatía óptica

Nervios motores, 830-838. *Ver también*
nervios específicos

Neumocistosis coroidea, 440, 440f

Neuralgia, 858-859
 del trigémino, 859
 occipital mayor, 859
 paratrigeminal de Raeder, 859
 postherpética, 190-191

Neuritis óptica
 clasificación, 791-792, 792f
 desmielinizante, 792-794, 794f
 infecciosa, 794
 no infecciosa, 794-795
 parainfecciosa, 794

Neuroblastoma, 113, 115f

Neurofibroma
 aislado, 111
 párpado, 15, 16f
 plexiforme, 108-110, 111f

Neurofibromatosis de tipo
 1 (NF1), 382, 383f, 854, 855-856f
 2 (NF2), 273, 854-855

Neuroimagen, 784-789
 resonancia magnética, 785, 786-787f
 tomografía computarizada, 784, 784f

Neuropatía
 craneal amiloide con distrofia
 reticulada corneal, 218
 óptica
 hereditaria de Leber, 799, 799f
 inducida por
 amiodarona, 869
 etambutol, 868-869
 vigabatrina, 869
 isquémica
 anterior
 arterítica, 796-798
 no arterítica, 796, 796f
 posterior, 798
 nutricional, 800-801
 oftalmopatía tiroidea, 89, 89f
 traumática, 884-885

Neurorretinitis, 795f, 795-796
 subaguda unilateral difusa (NSUD),
 439-440, 440f

Neurorretinopatía
 macular, 462-463, 464f
 aguda, 462-463, 464f

Nevus
 conjuntival, 476, 477f
 coroides, 496, 497-498f
 de Spitz, 9
 iris, 486, 489f
 melanocítico
 adquirido, párpado, 2-3, 9, 11f
 congénito, párpado, 8, 10f
 párpado

Nistagmo, 841-846
 alternante periódico, 844
 atáxico, 845
 cirugía, 846
 clasificación, 841, 842f
 congénito primario, 843, 843f
 de Bruns, 845
 desequilibrio motor, 843-845
 en vaivén, 844-845
 fisiológico, 841-842, 842f
 hacia
 abajo, 844, 845f

arriba, 844, 845f
 latente, 844
 movimientos nistagmóides, 846
 por convergencia-retracción, 844
 por privación sensorial, 845
 principios fisiológicos, 841
 vestibular, 842, 843f

Nódulos de Lisch, 486, 489f, 854, 856f

O

Obstrucción

arterial ciliarretiniana, 564, 565f
 canalicular, 70-71, 72f
 de la arteria central de la retina,
 563-564, 563-564f
 de la vena central de la retina (OVCR)
 inminente, 555, 555f
 isquémica, 557f, 557-558
 no isquémica, 555-557, 556f
 de una rama arterial retiniana, 562f,
 562-563
 del conducto nasolagrimal, 71, 73f
 venosa hemirretiniana, 559, 559f

Oclusión

de la rama venosa retiniana, 552-555,
 552-555f

de los puntos lagrimales, 129, 129f

Oftalmoscopia indirecta, 692f, 692-693

Oftalmítis simpática, 406, 413, 465-467,
 467f

Oftalmodinia periódica, 859

Oftalmopatía tiroidea, 84-89

afectación de partes blandas, 85-86,
 86f

miopatía restrictiva, 88f, 88-89

neuropatía óptica, 89, 89f

proptosis, 87-88, 88f

retracción palpebral, 86-87, 87f

tirototoxicosis, 84, 85f

Oftalmoplejía, 82

progresiva crónica, 852-853, 853f

Oftalmoscopia, 763-764

Ojo

artificial, 117, 118f

causante de conjuntivitis papilar
 gigante, 151f

lloroso, 67

morado, 872, 872f

seco, 121-130

clasificación, 123

definiciones, 122

fisiología, 122f, 122-123

pruebas especiales, 125-128, 127f

signos clínicos, 124-125, 125-126f

tratamiento, 128-130

Ver también trastornos específicos

Ojos de panda, 872, 872f

Oncocercosis, 196, 196f, 436-438, 437-439f

Opacidades vitreas, 729-733

Opacificación capsular posterior (OCP),
 295f, 295-296

Ophthalmia neonatorum (conjuntivitis
 neonatal), 139-142, 141f

Opsoclonus, 846

Ora serrata, 688, 688-689f

Órbita, 79-120

anatomía, 80, 80f

cuenca anoftálmica, 115-117

enfermedades inflamatorias, 91-94

exploraciones especiales, 84

fístula carótido-carvernosa, 95-99,
 98-99f

infecciones, 89-91

lesiones quísticas, 99-102

malformaciones vasculares, 94-95

oftalmopatía tiroidea, 84-89

propiedades dinámicas, 82-83

signos clínicos, 80-84, 81-82f

tumores, 103-115

metastásicos

adulto, 112-113, 115f

infancia, 113-114, 115f

Oro

catarata, 863

crisis, 863

Orzuelo externo, 31

Osmolaridad de la película lagrimal, 128

Osmóticos, 386-387

Osteogénesis imperfecta, 262, 264f

Osteoma corioideo, 506, 508f

Oxitetraciclina, 37

P

III par craneal, 830-832f, 830-833

parálisis, 761-762, 762f, 831f, 832-833,
 833f, 848

regeneración aberrante, 41, 43f

IV par craneal, 833-835

anatomía, 833-834, 834f

exploraciones especiales, 834

parálisis, 762-763f, 763, 834, 835-836f

VI par craneal, 835-838

basilar, 837, 837f

fascículo, 836-837

intraorbitaria e intracavernosa, 837

núcleo, 835-836, 836f

parálisis, 763, 764f, 837-838, 838f, 848

Panencefalitis esclerosante subaguda, 447,
 447f

Pannus, 169, 170f

Pantalla de Lees, 760f, 760-761

Papila óptica

anomalías congénitas, 802-812

anomalía *morning glory*, 808, 808f

aplasia del nervio óptico, 811-812

coloboma, 805-806, 807f

displasia, 811, 811f

drusas, 805-807f

estafiloma peripapilar, 810-811, 811f

fibras nerviosas de mielina, 809-810,
 810f

foseta papilar, 803-805, 804f

hipoplasia del nervio óptico,

808-809, 809f

megalopapila, 811

papila oblicua, 802-803, 804f

pigmentación, 811f, 812

síndrome

de Aicardi, 810, 810f

papilorrinal, 811, 811f

evaluación en el glaucoma, 323t,

323-327, 324-327f

melanocitoma, 504-506, 507f

tamaño, 323

Papiledema, 801f, 801-802, 803f

Papiloflebitis, 558f, 558-559

Papiloma

de células

basales, 7, 9f

párpado, 7, 9f

escamosas, 4-7, 8f, 476, 478f

conjuntival, 476, 478f

párpado, 4-7, 8f

Papilopatía diabética, 798-799, 799f

Parálisis

- III par craneal, 761-762, 762f, 831f, 832-833, 833f, 848
- IV par craneal, 762-763f, 763, 834-835, 835-836f
- VI par craneal, 763, 764f, 837-838, 838f, 848
- de la mirada
 - horizontal, 839-84f, 839t, 839-840
 - vertical, 840-841, 840-841f
- oculosimpática (síndrome de Horner), 813-815, 813-815f, 814t
- supranuclear progresiva, 841
- Paraqueratosis, 3
- Parasimpaticomiméticos, 385-386
- Párpados, 1-63
 - anatomía, 2f, 2-3, 44f
 - blefaritis, 34-39
 - blefarochalasis, 50, 54f
 - cirugía estética, 55-58
 - consideraciones generales, 3
 - ectropión, 46-49
 - enfermedades alérgicas, 29-31, 31f
 - entropión, 49-50, 59
 - eversión, congénita superior, 63, 63f
 - infecciones
 - bacterianas, 31-32, 32f
 - víricas, 32-34
 - laceración, 872-873, 873f
 - lesiones pigmentadas benignas, 8-9
 - malformaciones congénitas, 58-63
 - nódulos y quistes benignos, 4, 5-7f
 - ptosis, 39-43
 - retracción, 55, 55t, 55-56f, 86-87, 87f
 - síndrome
 - de imbricación, 55
 - del párpado laxo, 50-55, 54f
 - terminología, 3
 - tratamiento, 23-27, 25-26f
 - traumatismo, 872-873
 - tumores
 - benignos, 4-15
 - de los anejos, 9-10
 - epidérmicos, 4-8
 - maligos, 15-27, 16f
 - varices, 50, 54f
- Pars plana, 688
- Pascal
 - láser, 545
 - tonometría, 315
- Patrones alfabéticos, 774-778, 777-778f
- Pecas, párpado, 8, 10f
- Pediculosis palpebral, 37-38, 38f
- Pegaptanib, 624-625
- Película lagrimal, 122f, 122-123
- Periarteritis, 406, 434f, 445, 561, 561f
- Perimetría, 331-338
 - analizador de campo Humphrey, 334-338, 335-337f
 - automatizada de longitud de onda corta (PALOC), 338
 - cinética, 333, 333f
 - de duplicación de frecuencia, 338, 339f
 - definiciones, 331-332, 332f
 - estática, 333
 - fuentes de error, 333-334
 - supraumbral, 333
 - tipos, 333, 333f
 - umbral, 333, 333f
- Pérlas de Elschnig, 295, 295f
- Pestañas, 27-29
 - anatomía, 27

distiquiasis

- adquirida, 28, 29f
- congénita, 27-28, 29f
- madarosis, 29, 30f, 30t
- poliosis, 29, 30f, 30t
- ptosis, 28, 30f
- tricomogalia, 28, 29t, 30f
- triquiasis, 27, 28f
- Pilocarpina, 351, 352, 353, 384, 386
- Pilomatricoma, 10, 12f
- Pinguécula, 162-163, 163f
- Pirimetamina, 433
- Pliegues
 - coroideos, 643-644, 644f
 - epicánticos, 58, 59f
- Polarimetría con láser, 330f, 330-331
- Poliarteritis nodosa (PAN), 260f, 260-261
- Policitemia, 590-591
- Policondritis recidivante
 - escleritis, 259-260, 260f
 - queratitis ulcerativa periférica asociada, 203
- Polígono de Willis, 847
- Poliosis, 29, 30f, 30t, 465, 465f, 465t
- Pólipo fibroepitelial, párpado, 4-7
- Poliposis adenomatosa familiar (PAF), 527
- Polvo de tabaco, 706, 707f
- Posiciones de la mirada, 740f
- Potenciales evocados visuales, 790, 790f
- Prednisolona, 292
- Presión intraocular, 313, 727-728, 880
- Procedimientos refractivos con láser, 247-249, 248f
- Prolactinoma, 824-825, 825f
- Proliferación
 - angiomatosa de la retina, 627f, 627-628
 - melanocítica uveal difusa, 529-531, 531f
 - bilateral, 529-531, 531f
- Proptosis, 80-81, 81-82f, 87-88, 88f
- Pruebas
 - cutáneas, uveítis, 407, 408f
 - de aclaramiento de fluoresceína, 67, 69f, 128
 - de cuatro luces de Worth, 750-751, 751f
 - de discriminación de Farnsworth D de 15 tonos, 651
 - de ducción forzada, 82
 - de edrofonio, 850-852, 851f
 - de Farnsworth-Munsell de 100 tonos, 651, 651-652f
 - de Frisby, 748, 749f
 - de Hardy-Rand-Rittler, 651, 651f
 - de hemicampo para el glaucoma, 336-337
 - de Hess, 760, 761-764f
 - de Hirschberg, 755, 755-756f
 - de Ishihara, 651, 651f
 - de Krimsky, 755, 755f
 - de la City University, 651, 651f
 - de oclusión
 - alternante, 757
 - con prisma, 757f, 757-758
 - de Parks en tres etapas, 834
 - de puntos al azar TNO, 748, 748f
 - de presión intraocular diferencial, 82
 - de reflejos con prismas, 755
 - de Schirmer, 127f, 127-128
 - de Seidel, 172
 - de tinción de Jones, 67-70, 69f
 - de Titmus, 749, 750f

- de visión cromática, 650-651, 651-652f
- del hilo de rojo fenol, 128
- del prisma
 - de 4 Δ, 752-753, 752-753f
 - de base externa, 750, 750f
- logMAR de Keeler, 748, 748f
- oclusión-desoclusión, 755-757, 757f
- Pterigium, 162, 163, 164f, 244, 480f
- Ptosis
 - ceja, corrección, 57-58, 58f
 - párpado, 39-43
 - cirugía, 42-43, 44-45f
 - clasificación, 39
 - congénita simple, 41, 42f
 - evaluación clínica, 39-41, 40-41f
 - involución, 41-42, 44f
 - mecánica, 42, 44f
 - sincinesia pálpbro-mandibular de Marcus Gunn, 41, 43f
 - síndrome de regeneración aberrante del III par craneal, 41, 43f
 - pestañas, 28, 30f
- Pucker macular (membrana epimacular), 635-636, 639f
- Punto próximo
 - de acomodación (PPA), 758
 - de convergencia (PPC), 758, 760f
- Pupila
 - de Adie, 815, 816f, 816t
 - de Argyll Robertson, 815, 819f
 - de Marcus Gunn, 705, 812-813
 - hemianópsica de Wernicke, 828
 - tectal (mesencéfalo dorsal), 815, 820f
 - tónica. *Ver* Pupila de Adie
 - traumatismo contuso, 879-880

Q

- Quemaduras de sol negras, 572
- Quemosis, 132, 133f, 142, 144, 145, 153f
- Queratectasia, 237, 237f
- Queratectomía fotorrefractiva (PRK), 247
- Queratitis
 - bacteriana, 173-180
 - patogenia, 173-175
 - pruebas, 175-178, 177f, 178t
 - signos clínicos, 175, 176f
 - tratamiento, 178-180, 179f, 179t
 - del estroma, 189, 190f
 - necrosante, 185, 187f
 - disciforme, 185, 186f, 189
 - epitelial, 183-185, 184f
 - puntiforme, 169, 170f
 - filamentosa, 180-182, 181f
 - fúngica, 179, 180-183, 181f, 186
 - herpes simple, 183-187, 184f
 - hipóxica, 233
 - intersticial, 191-194
 - herpes simple, 185, 187f
 - luética, 192-193, 192-193f
 - patogenia, 191-192
 - síndrome de Cogan, 193-194, 194f
 - marginal, 196-197, 197f
 - mecánica, 233
 - neurotrófica, 203-204, 205f
 - numular, 189, 190f
 - por *Acanthamoeba*, 194-196, 195f
 - por *Candida*, 180-182, 182f
 - por exposición, 204-206, 206f
 - por *Microsporidium*, 182f, 182-183
 - por respuesta inmunitaria, 233-234
 - protozoaria, 194-196
 - puntiforme superficial, 169

- de Thygeson, 206-207, 207f
 respuesta inmunitaria, 233-234
 supurativa, 234-235
 tóxica, 234
 asociada a lentes de contacto, 234
 ulcerativa periférica asociada a enfermedad autoinmunitaria sistémica, 202f, 202-203
- Queratoacantoma, 16, 18, 19, 20f
- Queratoconjuntivitis
 atópica, 147-150, 149f
 epidémica (QCE), 142
 límbica superior (QLS), 158-160, 160f
 seca, 122, 123t. *Ver también* Ojo seco vernal, 145-147, 146f, 150
- Queratocono, 210, 211-213f
 posterior, 237, 237f
- Queratoglobo, 212, 214f
- Queratomileusis
 epitelial con láser (LASEK), 247
 in situ con láser (LASIK), 247-249
- Queratopatía
 cristalina infecciosa, 206, 207f
 en banda, 227-228, 229f, 728, 728f
 en vórtex verticillata, 232, 232f, 862f, 862-863
 filamentososa, 169, 170f, 207-208, 208f, 208t
 inducida por
 amantadina, 863
 fármacos, 862f, 862-863
 lipídica, 224-227, 228f
 metabólica, 228-232, 231f
- Queratoplastia, 240-245
 conductiva (QC), 246
 endotelial Descemet (DSEK), 244-245
 lamelar
 anterior profunda (QLAP), 244
 superficial, 244
 penetrante (QPP), 240-242f, 241-244
 queratitis herpes simple, 187
 térmica con láser, 246f, 246-247
- Queratoprótesis, 245, 245f
- Queratosis actínica, 7-8, 9f
- Quiasma, 816-827
 adenomas hipofisarios, 823f, 823-826
 anatomía, 816-817, 822f
 causas, 823t
 craneofaringioma, 826, 827f
 fisiología, 822-823
 meningioma, 826-827, 827-828f
- Quistes, 4
 de inclusión
 epidérmicos, 6f
 epiteliales, 165-166, 166f
 dermoides, 4, 6f, 100-101, 110-101f
 epidermoides, 4
 iris, 488-492, 492-493f
 Moll, 4, 7f
 orbitarios, 99-102
 retención (inclusión epitelial), 165-166, 166f
 conjuntival, 165-166, 166f
 sebáceos (pilares), 4, 6f
 vítreos, 733, 733f
 Zeis, 4, 6f
- R**
 Rbdomiosarcoma, 111-112, 113f
 Radiaciones ópticas, 828-829, 829f
- Radioterapia
 estereotáctica, 503
 externa conformacional, 503
 melanoma corioideo, 503
 párpado, 25-27
- Ranibizumab, 624. *Ver también*
 Tratamiento anti-VEGF, intravítreo
- Raspado corneal, queratitis bacteriana, 175, 177f, 178t
- Reacciones pupilares, 812-815
 defectos pupilares aferentes, 812-813, 813f
 disociación luz-cerca, 815, 816t
 parálisis oculosimpática, 813-815, 813-815f, 814t
 pupila de Adie, 815, 816f
 reflejo
 de cerca, 812
 fotomotor, 812, 812f
- Rechazo del injerto corneal, 242-244, 243f
- Reconstrucción, párpado, 24, 25-26f
- Reflejos
 de acomodación
 espasmo, 765, 765f
 insuficiencia, 765
 en gota de aceite, 210, 211f
 no ópticos, 839
- Refracción, 763-764
 postoperatoria, tratamiento de las cataratas, 278-279
- Rejilla de Amsler, 598-601, 599-600f
- Relación excavación-papila, 323-324
- Rellenos de tejido, 56
- Reparación de la superficie de la piel, 56-57
- Resonancia magnética, 785, 786-787f
- Retina moteada familiar benigna, 661, 663f
- Retinitis
 citomegalovirus, 406, 407f, 410, 424t, 442-444, 443-444f
 enfermedad de Whipple, 422
 multifocal, aguda, 473, 473f
 necrosis retiniana progresiva, 444, 445f
 pigmentosa
 atípica, 654, 656-657f
 típica, 651-654, 652-655f
 por toxoplasma, 430-433, 432-434f
 toxoplasmosis, 408, 415, 430-433, 432-434f
 VIH, 422
- Retinoblastoma, 510-517, 511-512f, 514-515f
- Retinocoroidopatía en perdigonada, 467-468, 468f
- Retinoma, 517, 518f
- Retinopatía
 asociada con cáncer (RAC), 531
 asociada con el melanoma (RAM), 531
 cloroquina, 864-865, 865f
 clorpromazina, 866
 de la prematuridad, 573-576, 574-575f, 577f
 de Purtscher, 586, 588f
 desferrioxamina, 868, 868f
 diabética, 534-551
 avanzada, 549-551, 550f
 factores de riesgo, 534-535
 patogenia, 535f, 535-536
 prevalencia, 534
- proliferativa, 543, 546-549, 548-549f
 signos, 536-534
 tratamiento, 543-549
 drepanocítica, 569-573, 570-573f
 enfermedades hemáticas, 589-591
 externa oculta zonal aguda (REZA), 463-464, 464f
 fenotiazinas, 865-866, 866f
 hemorrágica idiopática benigna, 586-588, 588f
 hidroxicloquina, 864
 hipertensiva, 567-568, 568-569f
 interferón α , 866-868, 867f
 por radiación, 586, 587f
 por Valsalva, 588, 588f
 solar, 645-646, 646f
 tioridazina, 865-866, 866f
- Retinopexia neumática, 715, 716f
- Retinosquisis
 congénita, 674-675, 676-677f
 degenerativa, 701-702, 704-705f, 709, 712f
- Rifabutina, 863-864
- Rosácea, 4, 5f, 37, 37t, 197-99, 199-200f
 ocular, 199
- Rosetas
 de Flexner-Wintersteiner, 510
 de Homer-Wright, 510
- Rotura
 corioidea, 882, 883f
 de la cápsula posterior, 285-288, 288f
 retiniana, 691, 691f, 696-697, 697f, 710-711, 884
- Rubéola
 catarata congénita, 302
 congénita, 446, 447f
- Rubeosis iridis, 360f, 360-361
- S**
 Sacudidas oculares, 846
 Sarcoidosis, 422-424, 423f, 424t, 425-426f, 794-795, 795f
- Sarcoma
 de Kaposi, 24f
 conjuntival, 486, 488f
 párpado, 22
 embrionario, 111-112, 113-114f
 mieloides, 113
- Secreción del humor acuoso, 312
- Sensibilidad de contraste, valoración, 598, 599f
- Serología
 uveítis, 407-408, 409f
 virus de inmunodeficiencia humana, 442
- Seudoexfoliación, 355-357
- Seudofenómeno de Graefe, 832
- Seudogerontoxón, 146, 148f
- Seudopterigión, 163, 164f
- Seudoptosis, 39, 40f
- Seudoxantoma elástico, 641-643, 643f
- Sialidosis, 684
- Sida. *Ver* Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida)
- Siderosis, 889-890, 892f
- Sífilis
 queratitis intersticial, 192-193, 192-193f
 uveítis, 407-408, 409f, 451-452, 453-454f

- Signo de
 Dalrymple, 86
 Hutchinson, 187, 188f
 Kocher, 86
 Munson, 210, 211f
 Von Graefe, 86
- Sincinesia, 41
 pálpbro-mandibular de Marcus
 Gunn, 41, 43f
- Síndromes
 de Aicardi, 810, 810f
 de Alport, 308, 661, 663f
 de Apert, 119, 119f
 de aumento de la mancha ciega
 idiopático agudo, 458
 de Axenfeld-Rieger, 377-378, 378-379f
 de Bardet-Bierdl, 655, 656t, 657f
 de Bassen-Kornzweig, 654, 657f
 de Bazex, 16
 de Behçet, 426-429, 427-428f
 de Benedikt, 830
 de Behr, 800
 de Blau, 420
 de blefarofimosis, 58, 59-60f
 de Bloch-Sulzberger, 517
 de Breughel, 859
 de Brown, 773-774, 775f
 de Chandler, 369, 371f
 de Chediak-Higashi, 683
 de Claude, 830
 de Cogan, 193-194, 194f
 de Cogan-Reese, 369
 de Criswick-Schepens, 678, 680f
 de Crouzon, 118-119, 119f
 de Down, 301f, 302
 de Edwards, 302
 de efusión uveal, 709
 de Ehlers-Danlos
 ectopia lentis, 307
 tipo VI, 262-263, 265f
 de Foville, 836
 de Fraser, 63
 de Gardner, 527
 de Gillespie, 380
 de Goldenhar, 476, 479f
 de Goldmann-Favre, 678-679, 681f
 de Gorlin-Goltz, 15-16, 16f
 de Gradenigo, 837
 de granulomatosis sistémica juvenil
 familiar, 420
 de Hallermann-Streiff-François, 263,
 301f, 302
 de Hermansky-Pudlakl, 683
 de Horner, 39, 43, 813-815, 813-815f,
 814t
 de imbricación, 55
 de inmunodeficiencia adquirida (sida)
 uveítis, 441f, 441-444. *Ver también*
 Virus de inmunodeficiencia
 humana (VIH)
 de Kasabach-Merritt, 105
 de Kearns-Sayre, 654-655, 657f,
 852-853, 853f
 de Lyell, 154-158, 157f
 de Maffucci, 105
 de Marfan, 304-306, 305f
 de Marshall-Smith, 263
 de Meige, 859, 859f
 de Meretoja, 218
 de Millard-Gubler, 836-837
 de Miller, 380
- de Möbius, 774, 776f
 de Muir-Torre, 16
 de múltiples puntos blancos
 evanescentes (SMPBE), 457-458, 459f
 de Nance-Horan, 302-303
 de nevus displásicos (nevus
 nevocíticos atípicos), 9
 de Nothnagel, 830
 de Parinaud (mesoencefálico dorsal),
 816t, 840-841, 840-841f, 844
 de Pfeiffer, 120, 120f
 de Posner-Schlossman, 364, 365f
 de puntos blancos, 457-464
 coroidopatía
 punteada interna, 460-461, 462f
 serpigínosa, 461, 463f
 epitelopatía pigmentaria placode
 multifocal posterior aguda,
 458-459, 460f
 neurorretinopatía macular aguda,
 462-463, 464f
 retinopatía externa oculta zonal
 aguda, 461f, 463-464
 síndrome de
 aumento de la mancha ciega
 idiopático agudo, 458
 múltiples puntos blancos
 evanescentes, 457-458, 459f
 uveítis y fibrosis subretiniana
 progresiva, 461-462, 464f
 de Reiter, 137, 416, 417f
 de retracción de Duane, 772-773,
 772-773f
 de Richner-Hanhart, 232, 233f
 de Rieger, 378, 379f
 de Russell-Silver, 263
 de Sandhoff, 684
 de seudoexfoliación, 355, 356f
 de Sjögren, 122, 123t, 124, 124f, 128,
 130
 de Sjögren-Larsson, 670, 673f
 de Steele-Richardson-Olszewski, 841
 de Stickler, 307, 675-676, 677-678f
 de Sturge-Weber, 13-14, 382, 382f, 481,
 504
 de supuesta histoplasmosis ocular,
 447-448, 448f
 de Susac, 561
 de Terson, 849, 850f
 de Tolosa-Hunt, 94
 de tracción vitreomacular, 645, 645f
 de Treacher Collins, 61, 61f
 de Turcot, 527
 de Usher, 655
 de uveítis
 de Fuchs (SUF), 323, 361, 405, 406,
 469, 470f
 de uveítis y fibrosis subretiniana
 progresiva, 461-462, 464f
 de Vogt-Koyanagi-Harada, 464-465,
 465t, 465-466f
 de Von Hippel-Lindau, 522-523, 523f
 de Waardenburg, 683, 684f
 de Wagner, 676-678, 679f
 de Walker-Warburg, 517
 de Weber, 830
 de Weill-Marchesani, 306, 306f
 de Wolfram, 800
 del cono S mejorado, 678-679, 681f
 del fondo de saco gigante, 77
 del maullido de gato, 302
- del nevus del iris (Cogan-Reese), 369
 del niño maltratado, 885, 886f
 del párpado laxo, 50-55, 54f
 en piolet, 859
 endotelial iridocorneal (ICE), 368-369,
 370f
 isquémico ocular, 566-567, 567f
 miasténico de Eaton-Lambert, 854
 oculoglandular de Parinaud, 162, 162f
 papilorrrenal, 811, 811f
 paraneoplásicos, 529-531
 proliferación melanocítica uveal
 difusa bilateral, 529-531, 531f
 retinopatía asociada con
 cáncer, 531
 melanoma, 531
 Stevens-Johnson, 154-158, 156-157f, 159f
 Sinoptóforo, 753-754, 754f
 Sínquis centelleante, 730, 732f
 Siringoma, 9, 12f
 Sistema
 arterial, retiniano, 534
 de drenaje lagrimal, 65-78
 anatomía, 66, 66f
 canaliculitis crónica, 75-77, 76f
 cirugía, 74-75
 dacriocistorriostomía con balón, 75
 dacriocistorriostomía
 con endoláser, 75
 convencional, 74f, 74-75
 endoscópica, 75
 tubo de Lester Jones, 75, 75f
 dacriocistitis, 77f, 77-78
 epífora, 67
 evaluación, 67-70
 dacriocistografía con contraste, 70,
 71f
 examen externo, 67, 68f
 gammagrafía, 70, 71f
 irrigación y sondaje, 67, 69f
 prueba
 de tinción de Jones, 67-70, 69f
 del aclaramiento de fluoresceína,
 67, 69f
 fisiología, 66, 66f
 obstrucción
 adquirida, 70-72
 dacrolitiasis, 72
 estenosis
 primaria del punto lagrimal, 70,
 71-72f
 secundaria del punto lagrimal,
 70, 72f
 obstrucción
 canalicular, 70-71, 72f
 del conducto nasolagrimal, 71
 congénita, 72-74
 dacriocel congénito, 74, 74f
 obstrucción del conducto
 nasolagrimal, 72-73, 73f
 de Shaffer, 320-322
 de Spaeth de gradación de la
 amplitud del ángulo, 322
 venoso, retiniano, 534
 Sulfadiazina, 433
 Sustitutos lagrimales, 128-129
- T**
 Tabla
 logMAR, 597-598, 598f
 optométrica

de Bailey-Lovie, 597-598, 598f
de contraste The Pelli-Robson, 598, 599f
Tacrolimús, 413
Tafluprost, 384
Tarjetas de agudeza de Cardiff, 747, 747f
Tarsorrafia, 130, 173, 174f, 204, 206
Técnicas de imagen
 glaucoma, 327-331
 mácula, 601-608
 uveítis, 409-410
 Ver también Neuroimagen; *técnicas específicas*
Tejido fibrovascular retroental, 576, 577f
Telangiectasia
 macular idiopática, 581-582, 581-583f
 primaria de la retina, 580-583
 enfermedad de Coats, 582-583, 584-585f
 telangiectasia macular idiopática, 581-582, 581-583f
Telecanto, 58, 59f
Terapia fotodinámica, 625-626, 626f
Termoterapia transpupilar (TTT), 503
Tiempo de rotura de la película lagrimal (BUT), 127, 127f
Timolol, 384
Tinción de
 fluoresceína, 128
 Gram, queratitis bacteriana, 175, 177f, 178t
 la superficie ocular, 128
 de rosa de bengala, 128
Tiordazina, retinopatía, 865-866, 866f
Tipo del HLA histórico
 compatibilidad, trasplante corneal, 243
 uveítis, 409, 409t
Tirosinemia de tipo 2, 232, 233f
Tirotoxicosis, 84, 85f
Tomografía
 computarizada, 784, 784f
 con láser confocal, 327-330, 328-329f
 de coherencia óptica, 331, 611, 612-613f
Tonometría, 313-315
 analizador de respuesta ocular de Reichert, 315
 chorro de aire, 315, 315-316f
 contorno dinámico, 315
 de aplanación de Perkins, 315, 316f
 de Goldmann, 313-315
 técnica, 314
 fuentes de error, 314f, 314-315
 iCare, 315, 316f
 principios, 313, 314f
 tonómetro de Schiötz, 315
 Tono-Pen, 315, 316f
Tonómetro de
 chorro de aire, 315, 315-316f
 Perkins, 315, 316f
 Schiötz, 315
Tono-Pen, 315, 316f
Topografía corneal, 210, 212, 213-214f
Toxina botulínica
 blefaroespasma, 860
 estética, 56
 estrabismo, 780-781, 781f
 trastornos del ojo seco, 130
Toxocariasis, 433-435, 435-437f
Toxoplasmosis
 catarata congénita, 302
 uveítis, 408, 409f, 429-431f, 429-433

Trabectome, 397
Trabeculectomía, 391f, 391-396
 cámara anterior plana, 391-393, 393-394f
 fracaso de la filtración, 394, 395f
 fuga de acuoso tardía, 394-395
 infección bacteriana asociada a la ampolla y endoftalmitis, 395-396, 396f
 técnica, 391, 392f
Trabeculoplastia
 con láser
 de argón (TLA), 387f, 387-388
 glaucoma, 387f, 387-388
 primario de ángulo abierto, 346
 selectiva con laser, 388
Tracción vitreoretiniana, 550, 690
 dinámica, 698, 699f
Tracoma, 139, 139t, 140f
Tracto óptico, 827-828
Trasplante de la glándula submandibular, 130
Trastornos maculares, 593-646. *Ver también trastornos específicos*
Tratamiento anti-VEGF, intravítreo
 causante del desgarro del epitelio pigmentario, 619
 coriorretinopatía serosa central, 633
 desprendimiento del epitelio pigmentario, 618
 enfermedad de Coats, 583
 Eales, 585
 glaucoma neovascular, 361
 hemangioma capilar, 522
 coroideo, 504
 neovascularización, 623-627, 637, 641, 645
 obstrucción de una rama venosa retiniana, 555, 557, 558, 564
 proliferación angiomasosa de la retina, 628
 retinopatía
 de la prematuridad, 576
 diabética, 545, 546, 549, 550
 síndrome isquémico ocular, 566
 telangiectasia macular idiopática, 581, 582
 vasculopatía coroidea polipoidea, 628
Traumatismos, 871-895
 contusos, 878-885
 fracturas de la órbita, 873f, 873-877
 globo ocular, 877-891
 párpado, 872-873
 penetrantes, 885-886
 químicos, 891-895
 causas, 891
 cirugía, 894f, 895
 fisiopatología, 891-892
 gradación de la gravedad, 893, 893f
 tratamiento, 892-895
 médico, 894-895
Travoprost, 384
Trazado del fondo, 694-696, 696f
Tricomegalia, 28, 29t, 30f
Triquiasis, 27, 28f, 139, 139t, 157, 175, 190
Trombosis relacionada con aterosclerosis, 559, 560f
Tuberculosis, 162, 192, 197, 450-451, 451-452f

Tubo de Lester Jones, 75, 75f
Tumores
 coroideos
 hemangioma, 504, 505-506f
 melanoma, 496-504, 499-501f
 metástasis, 506-510, 509f
 nevus, 496, 497-498f
 osteoma, 506, 508f
 de la cresta esfenoidal, 826
 del cuerpo ciliar, 492-495
 epibulbares
 benignos, 476-481
 pre malignos y malignos, 481-486
 oculares, 475-531. *Ver también áreas anatómicas específicas; tumores específicos*
 retinianos
 astrocitoma, 517-520, 519-520f
 hemangioma capilar de la retina, 520-523, 521-522f
 cavernoso, 523, 524f
 racemoso, 523-524, 525f
 neurales, 510-520
 retinoblastoma, 510-517, 511-512f, 514-515f
 retinoma, 517, 518f
 vasculares, 520-524
 vasoproliferativos, 524, 525f

U

Úlcera
 Mooren, 199-202, 201f
 neurotrófica, queratitis por herpes simple, 185-186, 187f
Uveítis, 401-474
 anterior
 aguda, 362-363, 402-404, 403-404f, 404t
 crónica, 273, 363, 404-406, 405-406f
 artritis juvenil, 416-420
 bacteriana, 450-457
 clasificación anatómica, 402, 402f
 coroiditis
 estromal primaria, 464-468
 idiopática solitaria, 473
 definiciones, 402
 efectos secundarios de la medicación, 863-864
 enfermedad intestinal, 420-422, 421f
 enfermedades renales, 422
 epitelitis pigmentaria retiniana aguda, 471f, 471-472
 espondiloartropatías, 415-416, 417f
 facógena no granulomatosa, 471
 inducida por el cristalino, 41f, 469-471
 intermedia, 413-415, 414f, 414t
 maculopatía idiopática anterior, 472, 472f
 micótica, 447-450
 parasitarias, 436-440
 posterior, 406, 407f
 principios del tratamiento, 410-413
 pruebas especiales, 406-410
 retinitis multifocal aguda, 473, 473f
 sarcoidosis, 422-424
 síndrome de
 Behçet, 426-429, 427-428f
 Fuchs, 469, 470f
 inmunodeficiencia adquirida, 441f, 441-444

puntos blancos, 457-464
toxocariasis, 433-435, 435-437f
toxoplasmosis, 429-431f, 429-433
vasculitis
 de rama escarchada, 473, 474f
 retiniana idiopática, síndrome de
 neurorretinitis y aneurismas, 473,
 474f
 víricas, 445-447

V
Vancomicina, 291
Varices
 orbitarias, 94-95, 96f
 párpados, 50, 54f
Vasculatura fetal
 anterior, persistencia, 516, 516f
 posterior, persistencia, 516, 517f
Vasculitis
 de rama escarchada (VRE), 473, 474f
 retiniana idiopática, síndrome de
 neurorretinitis y aneurismas, 473, 474f

Vasculopatía coroidea polipoidea, 628f,
628-629
Venografía por tomografía
 computarizada, 789
Vergencias, 740
Versiones, 739-740
Vías retoquiasmáticas, 827-830
VIH. *Ver* Virus de inmunodeficiencia
 humana (VIH)
Virus de inmunodeficiencia humana
 (VIH)
 microangiopatía, 442, 442f
 serología, 442
 uveítis, 441-442
Vitrectomía vía pars plana, 723-728
 complicaciones postoperatorias,
 727-728, 728f
 indicaciones, 550, 551f, 725, 726f
 instrumentación, 723-724, 724f
 resultados visuales, 551
 taponadores, 724-725
 técnica, 725-727, 726-727f

Vitreorretinocoroidopatía dominante,
681
Vitreorretinopatía
 exudativa familiar, 678, 680f
 neovascular inflamatoria dominante,
 679-681
 proliferativa (VRP), 708-709, 710-711f,
 725-727, 726f
 suplementación profiláctica con
 antioxidantes en la DMAE,
 615-616
Vogt, empalizada, 168

X
Xantelasma, 14-15, 15f
Xantogranuloma juvenil, 488, 491f
Xeroderma pigmentoso, 15, 16f, 483
Xeroftalmía, 122, 209t, 209-210
Xerosis, 122

Z
Zidovudina, 130, 433, 442