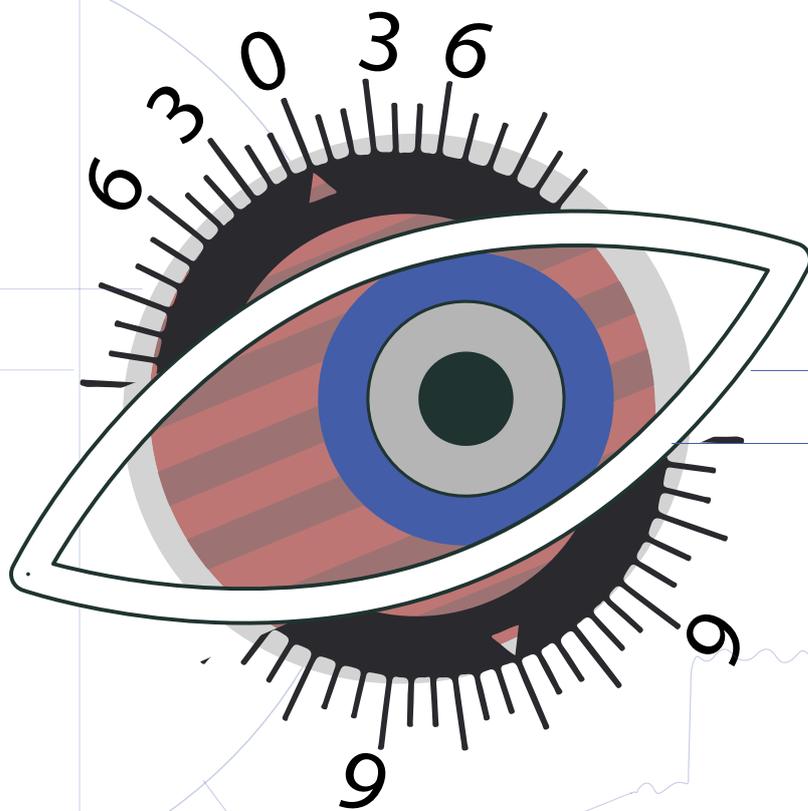


XV

Jornada de Residentes

SOFCALÉ



21 de marzo de 2025

Ávila › **ESTRABISMO Y**
OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA



SOCIEDAD DE OFTALMOLOGÍA
CASTELLANO LEONESA

Organiza: Junta Directiva SOFCALÉ

Comité Científico: Junta Permanente SOFCALÉ

Coordina: Complejo Asistencial de Ávila

M^a Eugenia de las Heras Gómez de Liaño

Cristina Nieto Gómez



ISBN: 978-84-09-59167-1

Editorial: Asociación Castellano Leonesa de Oftalmología

Título: Estrabismo y oftalmología pediátrica

Subtítulo: XV Jornada de Residentes SOFCALE

Autor (Entidad): Asociación Castellano Leonesa de Oftalmología

Director editorial: Junta Permanente SOFCALE

Editores científicos: M Antonia Saornil Álvarez, Ciro García Álvarez, Alicia Galindo Ferreiro, María Eugenia de las Heras Gómez de Liaño

Autores:

Galindo Ferreiro, Alicia; Antón Benito, Alejandro; Piñuel González, Jesús Alberto; García Álvarez, Ciro; González Gran, Macarena; Izquierdo Mengíbar, Victoria; Rodríguez Blanco, Claudia; Carabias Orgaz, Ana; Bustos García, Ángel; Sandoval Paredes, Livia; Martín Casero, Lucía; Sánchez Tocino, Hortensia; Villanueva Gómez, Ana; González Velasco, Olga; Pareja de Pablos, Raquel; Rodríguez Sánchez, María; Jiménez Ruiz, Andrea; Muñoz Pérez, Marcos; Fernández Herreras, Jesús; Galán Risueño, Elena; Peña Aizpuru, Leire; Morán Canela, Almudena; Guerra Calleja, Gloria; Cuesta Lasso, Marta; Fernández Alvarado, Luis Javier; Sanchidrián Mayo, María; Bermúdez Cortés, Alberto; Carbonell Ruiz, Paloma; Benbunan-Ferreiro, Sol; Rivera Balza, Paola Gioconda; Del Estad Cabello, Aurora; Rubalca-va López, Sarai Yoselin; Rubio Dacosta, Clara; Vargas de Luna, Andrea del Rosario; Cordero Arias, Ana; Hernández Blázquez, María; Rodríguez Sánchez, María; Calderón Márquez, Italo Alberto; Montejo Elorza, Almudena; Nieto Gómez, Cristina; Martínez Campo, Ibrahim; Edouard Hermoso, Casandra; Torres Medina, Jesús; López Velasco, Rosario; Fernández Herreras, Jesús; Labrador Velandia, Sonia; Martín-Casero, Lucía; Sanchidrian Mayo, María; Izquierdo Mengibar, Victoria; Trebol Lopez, Jacobo; Prieto Dominguez, Laura; Para Prieto, Marta; González Fernández, María Gloria; Bermejo Rodríguez, Isabel; Gómez Tomás, María; Jiménez Ruiz, Andrea; Mateos Hernández, Amancia; García Lorenzo, Víctor; Nieto Gómez, Cristina; de Las Heras Gómez de Liaño, María Eugenia

Congreso: XV Jornada de Residentes Sofcale. Estrabismo y oftalmología pediátrica. 21 de marzo de 2025.

Formato del producto: Digital: descarga

Detalle Formato: PDF

Fecha de edición: 12 de marzo de 2025

País de edición: España

Idioma de publicación: Español / Castellano

Materiales IBIC / THEMA: MJQ, Oftalmología (Original) / MJQ, Oftalmología (Original)

Tipo de edición: Edición nativa digital

Comentarios de la edición: <http://sofcale.org/publicaciones/>

ÍNDICE

- 01 TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE MOEBIUS CON TOXINA BOTULÍNICA COMO ALTERNATIVA A LA CIRUGÍA / Treatment of Moebius syndrome with botulinum toxin as an alternative to surgery** 6
- González Gran, Macarena (1); Izquierdo Mengíbar, Victoria (1); Rodríguez Blanco, Claudia (1); Carabias Orgaz, Ana (1); Bustos García, Ángel (1).
(1) Hospital Universitario de Salamanca
- 02 CORRECCIÓN DE NISTAGMUS Y TORTÍCOLIS EN PACIENTE AFÁQUICO / Correction of nystagmus and torticollis in aphakic patient** 9
- Sandoval Paredes, Livia (1); Martín Casero, Lucía (1); Sánchez Tocino, Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1).
(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
- 03 MANEJO QUIRÚRGICO DEL ESTRABISMO EN EL MIOPE MAGNO / Surgical management of strabismus-associated myopia** 12
- González Velasco, Olga (1); Villanueva Gómez, Ana (1); Pareja de Pablos, Raquel (1);
(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
- 04 PAPILEDEMA COMO MANIFESTACIÓN DE POSIBLE DISFUNCIÓN DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL EN PACIENTE PEDIÁTRICA/ Papilledema as a manifestation of possible ventriculo-peritoneal shunt dysfunction in a pediatric patient** 15
- Rodríguez Sánchez, María (1); Jiménez Ruiz, Andrea (1); Muñoz Pérez, Marcos (1); Fernández Herreras, Jesús (1); Galán Risueño, Elena (1);
(1) Hospital de León
- 05 MANEJO INTERHOSPITALARIO Y MULTIDISCIPLINAR DE UN SÍNDROME COMPARTIMENTAL POR UN ABSCESO ORBITARIO SUBPERIÓSTICO / Interhospital and multidisciplinary management of a compartment syndrome due to a subperiosteal orbital abscess** 18
- Peña Aizpuru, Leire (1); Morán Canella, Almudena (2); Guerra Calleja, Gloria (1); Cuesta Lasso, Marta (2);
(1) Hospital El Bierzo (2) Complejo Asistencial Universitario de León
- 06 HEMORRAGIA SUBMEMBRANA LIMITANTE INTERNA EN LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA INFANTIL/ Sub-inner limiting membrane hemorrhage in childhood acute lymphoblastic leukemia** 21
- Fernández Alvarado, Luis Javier (1); Sanchidrián Mayo, María (1); Bermúdez Cortés, Alberto (1); Carbonell Ruiz, Paloma (1); Rodríguez Blanco, Claudia (1);
(1) Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
- 07 TÉCNICA DE NISHIDA EN EL TRATAMIENTO DE LA PARÁLISIS DEL VI PAR CRANEAL / Nishida procedure in the sixth nerve palsy treatment** 24
- Pareja de Pablos, Raquel (1), Sanchez Tocino, Hortensia (1), Villanueva Gómez (1), Ana, Benbunan-Ferreiro (1), Sol, González Velasco, Olga (1).
(1) Servicio Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

- 08** **CICLOS ALTERNANTES DE ESTRABISMO Y ORTOTROPÍA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ANTECEDENTE DE TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: UN CASO DE ESOTROPÍA CÍCLICA / Alternative cycles of strabismus and orthotropia in a pediatric patient with a history of cranioencephalic trauma: a case of cyclic esotropia** 27
- Rivera Balza, Paola Gioconda (1); Del Estad Cabello, Aurora (2); Rubalcava López, Sarai Yoselin (1); Rubio Dacosta, Clara (1); Vargas de Luna, Andrea del Rosario (1);
(1) Hospital General de Segovia (2) Hospital Universitario Virgen del Rocío
- 09** **LA IMPORTANCIA DE UN MANEJO OFTALMOLOGICO PRECOZ EN LA TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO / The importance of early ophthalmological management in congenital toxoplasmosis. A case report** 30
- Cordero Arias, Ana (1); Sánchez Tocino, Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1); Benbunán Ferreiro, Sol (1); Hernández Blázquez, María (1)
(1) Hospital Universitario Río Hortega
- 10** **SÍNDROME DE GRADENIGO: UNA PATOLOGÍA POCO COMÚN EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS PARÁLISIS OCULOMOTORAS / Gradenigo's Syndrome: a rare pathology in the differential diagnosis of oculomotor paralyzes** 33
- Muñoz Pérez, Marcos (1); Rodríguez Sánchez, María (1); Jiménez Ruiz, Andrea (1); Calderón Márquez, Italo Alberto (1); Galán RIsueño, Elena (1);
(1) Hospital de León
- 11** **SÍNDROME DE COGAN-REESE COMO CAUSA DE GLAUCOMA INFANTIL / Cogan-Reese Syndrome as a Cause of Pediatric Glaucoma** 36
- Montejo Elorza, Almudena (1); Nieto Gómez, Cristina (1); Martínez Campo, Ibrahím (1); Edouard Hermoso, Casandra (1); Torres Medina, Jesús (1);
(1) Complejo Asistencial de Ávila
- 12** **ASTROCITOMA PILOCÍTICO DE TRONCOENCÉFALO: UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 / Brainstem pilocytic astrocytoma: an unusual feature of neurofibromatosis type 1** 39
- Hernández Blázquez, María (1); Sánchez Tocino, Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1); Cordero Arias, Ana (1); Benbunan Ferreiro, Sol (1);
(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid
- 13** **OFTALMOPARESIA BILATERAL POR CELULITIS ORBITARIA COMPLICADA CON TROMBOSIS DE VENA OFTÁLMICA SUPERIOR (TVOS) IZQUIERDA / Bilateral ophthalmoparesia due to orbital cellulitis complicated with left superior ophthalmic vein thrombosis** 42
- Rubalcava López, Sarai Yoselin (1); López Velasco, Rosario (1);
(1) Hospital General de Segovia
- 14** **ELECTRORRETINOGRAMA MULTIFOCAL: CLAVE DIAGNÓSTICA DE LA ENFERMEDAD DE STARGARDT/MULTIFOCAL ELECTRORETINOGRAM: KEY DIAGNOSIS OF STARGARDT DISEASE** 45
- Rubalcava López, Sarai Yoselin (1); López Velasco, Rosario (1);
(1) Hospital General de Segovia

- 15 HAMARTOMA COMBINADO DE RETINA Y EPITELIO PIGMENTARIO DE LA RETINA. ESTUDIO MULTIMODAL / Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. Multimodal study** 48
Martín-Casero, Lucía (1); Sánchez-Tocino, Hortensia (1); Villanueva-Gómez, Ana (1);
(1) Hospital Universitario Río Hortega
- 16 HETEROGENICIDAD CLÍNICA DE LA CEGUERA NOCTURNA ESTACIONARIA CONGÉNITA / Clinical heterogeneity of congenital stationary night blindness** 51
Benbunan-Ferreiro, Sol (1); Sánchez-Tocino, Hortensia (1); Hernández Blazquez, María (1); Cordero Arias, Ana (1);
Galindo Ferreiro, Alicia (1);
(1) Hospital Universitario Río Hortega
- 17 VALOR DE LA EXPLORACION OFTALMOLÓGICA EN EL DIAGNOSTICO DEL SÍNDROME DE ALPORT / The value of ophthalmic examination in the diagnosis of Alport syndrome** 54
Carabias Orgaz, Ana (1); Sanchidrian Mayo, María (1); Izquierdo Mengibar, Victoria (1); Gonzalez Gran, Macarena (1);
Trebol Lopez, Jacobo (1);
(1) Hospital Universitario de Salamanca
- 18 ALTERACIONES VISUALES Y OCULOMOTORAS TRAS CIRUGÍA DE MACROADENOMA HIPOFISARIO / Visual and oculomotor alterations after pituitary macroadenoma surgery** 57
Prieto Dominguez, Laura (1); Para Prieto, Marta (2); González Fernández, María Gloria (1); Bermejo Rodríguez, Isabel
(1); Gómez Tomás, María (1);
(1) Hospital Clínico Universitario de Valladolid; (2) Instituto Universitario de Oftalmología Aplicada (IOBA)
- 19 MANEJO DE AGUJERO MACULAR TRAUMÁTICO RECIDIVANTE EN UN NIÑO/ Management of Recurrent Traumatic Macular Hole in a Child.** 60
Jiménez Ruiz, Andrea (1); Mateos Hernández, Amancia (1); Muñoz Pérez, Marcos (1); Rodríguez Sánchez, María (1);
García Lorenzo, Víctor (1);
(1) Hospital de León
- 20 DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA RETINOSQUISIS JUVENIL LIGADA AL CROMOSOMA X / Different manifestations of X-chromosome-linked juvenile retinoschisis.** 63
Torres Medina, Jesús (1); Martínez Campo, Ibrahim Roberto (1); Montejo Elorza, Almudena (1); Edouard Hermoso,
Casandra (1); Nieto Gómez, Cristina (1);
(1) Complejo Asistencial de Ávila
- 21 MANEJO CONSERVADOR EN LA MEMBRANA IRIDOPUPILAR PERSISTENTE** 67
Casandra Edouard Hermoso (1), María Eugenia de Las Heras Gómez de Liaño (2), Cristina Nieto Gómez (3), Almudena
Montejo Elorza (4), Jesús Torres Medina (5)
(1) Residente de primer año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, (2,3) Adjunta del Servicio de
Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, 4 Residente de segundo año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra
Señora de Sonsoles, (5) Residente de tercer año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles.



01 TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE MOEBIUS CON TOXINA BOTULÍNICA COMO ALTERNATIVA A LA CIRUGÍA / *Treatment of Moebius syndrome with botulinum toxin as an alternative to surgery*

González Gran, Macarena (1); Izquierdo Mengíbar, Victoria (1); Rodríguez Blanco, Claudia (1); Carabias Orgaz, Ana (1); Bustos García, Ángel (1).

(1) Hospital Universitario de Salamanca

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Estrabismo, Síndrome de Moebius, Toxina botulínica

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña de 8 meses que es derivada a consulta de estrabismo tras el diagnóstico de Síndrome de Moebius con parálisis congénita del VII y VI par craneal (PC). Presenta en la exploración una endotropía del ojo izquierdo (OI) de unos 15° y una limitación para la abducción bilateral sin llegar a cruzar línea media. Además, debido a la mala oclusión palpebral, presenta epífora del OI. A los 3 meses, se observa con el test de Hirschberg una endotropía bilateral de unas 15-30°, OI mayor que OD (figura 1), decidiéndose en ese momento programar para tratamiento con toxina botulínica (TB) en ambos rectos medios (RM), sondaje de vía lagrimal izquierda y realizar test de ducción forzada.

Al cabo de 4 meses, se inyectan 5 unidades internacionales de TB tipo A y se comprueba al intentar movilizar ambos ojos, la fuerte contracción de los RM.

En la actualidad, tras una segunda administración de TB justo al año de la primera dosis, presenta buena respuesta a la misma, observándose tres meses más tarde, ortoforia en posición primaria de la mirada (figura 2).

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El Síndrome de Moebius está caracterizado por la parálisis del VI y VII PC, junto con otras malformaciones musculoesqueléticas, orofaciales, defectos cardiovasculares y neurológicos¹.

Aunque la etiología no está clara y se aboga por un origen multifactorial, la mayoría de autores defienden una alteración isquémica en la formación de los núcleos de los PC, impidiendo su total desarrollo.

Respecto a los patrones de motilidad ocular, lo más característico son las endotropías asociadas a limitaciones en la abducción. Son también frecuentes las alteraciones de la superficie ocular debido a la presencia de lagofthalmos por la falta de tono muscular del orbicular².

Respecto al tratamiento, en general se aconseja cirugía de retroinserción de RM bilateral para tratar endotropías moderadas, 25-45 dioptrías prismáticas (DP), mientras que en casos más severos, 65-75 PD, resulta más eficaz la combinación de retroinserción RM bilateral + transposición del músculo recto superior³.

El estudio de Merino P. et al⁴ mostró buenos resultados de la TB en endotropías parálíticas de diferentes etiologías, donde se intenta en un primer momento el tratamiento con TB, y en caso de fracaso, la cirugía se reserva para un segundo tiempo.

Por ello, el tratamiento precoz con TB en el síndrome de Moebius puede ser una alternativa eficaz a la cirugía clásica que va a favorecer el desarrollo y la integración del niño

REFERENCIAS

1. Nieto Ramírez LE, Mejía Jaramillo S, Camayo Vásquez T, Téllez C. Manifestaciones clínicas del síndrome de Möbius: revisión exploratoria. *Univ. Med.* 2022;63(2)
2. Basic and Clinical Science Course, Section 06: Pediatric Ophthalmology and Strabismus. *American Academy of Ophthalmology* 2024-2025; 11: 146
3. Sun LL, Gole GA. Augmented vertical rectus [corrected] transposition for the treatment of strabismus in Möbius syndrome. *J AAPOS.* 2011 Dec;15(6):590-2
4. Merino P, Gómez de Liaño P, Villalobo JM, Franco G, Gómez de Liaño R. Etiology and treatment of pediatric sixth nerve palsy. *J AAPOS.* 2010 Dec;14(6):502-5



FIGURAS



FIGURA 1 - Exploración previa a la primera dosis de toxina botulínica, donde se observa endotropía bilateral



FIGURA 2 - Exploración a los 3 meses de la segunda dosis de toxina, con buena respuesta

02 CORRECCIÓN DE NISTAGMUS Y TORTÍCOLIS EN PACIENTE AFÁQUICO / *Correction of nystagmus and torticollis in aphakic patient*

Sandoval Paredes, Livia (1); Martín Casero, Lucía (1); Sánchez Tocino, Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1); .

(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Catarata congénita, nistagmo, tortícolis

CASO CLÍNICO

Varón de 4 años, intervenido de catarata congénita bilateral por mutación en el gen CJA8, a los dos meses de vida.

En la exploración, se objetiva agudeza visual (AV) con su corrección (csc) a media distancia de 0,2 ambos ojos. Presenta nistagmo horizontal con posición de bloqueo en levoversión, ocasionando un tortícolis grave cara-hombro derecho (Figura 1), endotropía en posición primaria de la mirada de 45 dioptrías e hiperfunción del oblicuo inferior ojo derecho (OD); pese a dos inyecciones de toxina botulínica. El resto de la exploración es normal.

Se indicó tratamiento quirúrgico, realizándose retroinserción del recto lateral de 12mm más re-troinserción del recto medio de 6 mm en ojo izquierdo, y en OD, retroinserción del recto medio de 10mm.

En el postoperatorio precoz, el paciente presenta una AV csc de 0.2 en binocular y reducción del tortícolis, aunque dejando una endotropía residual (Figura 2).

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El nistagmo por déficit sensorial es la forma más común de nistagmo infantil. Generalmente es pendular horizontal, se atenúa con la convergencia, y presenta una zona nula donde la intensidad es mínima. La búsqueda de esa postura asocia tortícolis compensador^{1,2}.

La corrección quirúrgica del nistagmo es compleja, busca disminuir su intensidad y mejorar la fijación. Cuando existe una posición de bloqueo clara, el objetivo de la cirugía se basa en trasladar esa posición a una región más central y así corregir el torticollis^{3,4}. La cirugía se complica cuando



asocia un estrabismo, como en nuestro caso.

Hay distintas técnicas: algunas basadas en realizar retroinserciones grandes de 2-4 músculos rectos (Andersen), otras combinan la retroinserción y resección de los cuatro músculos rectos (Kestenbaum)^{1,3}.

En nuestro caso, se optó por tres retroinserciones asimétricas, preservando un músculo sin operar, previendo la necesidad de reintervenciones para corregir el estrabismo residual.

En conclusión, una adecuada exploración del nistagmo y tortícolis es clave para planificar una cirugía adaptada a las necesidades de cada paciente.

REFERENCIAS

1. González Manrique M, Noval Martín S., Rodríguez Sánchez J.M., Actualización en nistagmus pediátrico. *Acta Estrabológica* Vol. XLII, Enero-Junio 2013; 1: 1-4, 24-29.
2. Papageorgiou E, McLean RJ, Gottlob I. Nystagmus in Childhood. *Pediatrics - Neonatology*. 2014; 55: 341–51.
3. Hernández Martínez P. Nistagmus en la infancia. Guía de manejo. *Acta Estrabológica* Vol. XLVI, Julio-Diciembre 2017; 2: 113-124
4. Mohammed Wagdy F, Eid Ismael M, Elsebaey Sarhan AE. Evaluation of the Role of Displacement Surgery in the Management of Congenital Nystagmus. *Electronic physician*. 2017; 9: 3673–6.

FIGURAS



FIGURA 1 - Paciente con tortícolis grave horizontal compensadora, cara lado derecho.



FIGURA 2 - Paciente en dextroversión, un mes post cirugía, donde se observa una disminución del tortícolis.



03 MANEJO QUIRÚRGICO DEL ESTRABISMO EN EL MIOPE MAGNO / *Surgical management of strabismus-associated myopia*

González Velasco, Olga (1); Villanueva Gómez, Ana (1); Pareja de Pablos, Raquel (1);

(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Cirugía Estrabismo, Estrabismo Restrictivo, Miopía Magna, Músculos Rectos

CASO CLÍNICO

Mujer de 68 años con anisometropía, ambliopía y miopía magna de unas 15 dioptrías en su ojo derecho (OD), es remitida por estrabismo y diplopía progresiva en los últimos 10 años.

En la exploración oftalmológica la agudeza visual es de bultos en el OD y 0.8 en el ojo izquierdo (OI). Al realizar el cover test se observa una endotropía en el OD de 60 dioptrías prismáticas y leve hipotropía; al explorar las versiones existe una leve limitación de la abducción y elevación en el OD (Figura 1). Además, la paciente presenta tortícolis cara izquierda.

Se realiza Resonancia Nuclear Magnética orbitaria donde se observa en el OD un desplazamiento del músculo recto lateral (RL) hacia inferior y nasalización del recto superior (RS) y recto inferior (RI) (Figura 1).

Se realiza a la paciente una retroinserción del recto medial (RM) de 12 mm con doble anclaje, junto con una resección del RL de 7 mm con punto de miopexia en supraposición no reabsorbible.

A los 2 meses de la intervención la paciente mejora su estrabismo (Figura 2), además de desaparecer la diplopía asociada y el tortícolis.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El paciente con miopía magna puede presentar un estrabismo incoitante, llamado miopatía restrictiva miópica (MRM), con esotropía y limitación de la abducción progresiva (MAPE), que se asocia con el tiempo a hipotropía (heavy eye), y puede llegar incluso a ser un estrabismo fixus¹.

En la etiopatogenia interviene el estafiloma de la parte posterior del globo ocular hacia la región superotemporal y alteraciones anatómicas musculares por ectopia de las poleas y desplazamiento inferior del RL y nasalización del RS y RI¹.

Es recomendable realizar una RMN orbitaria para comprobar la localización muscular².

Dentro del tratamiento quirúrgico, las técnicas empleadas dependerán de si el estrabismo tiene restricción y/o desplazamiento muscular³.

En el caso de no existir ninguna de las dos se puede realizar una retroinserción del RM -resección del RL clásica y cuando existe restricción y desplazamiento muscular se puede realizar retroinserción del RM junto técnicas de recolocación muscular del RL y RS, como las de Yokoyama, Yamada o Jensen³.

En nuestra paciente se pudo realizar cirugía clásica siendo necesario asociar la miopexia en supraposición del RL por el desplazamiento inferior del RL y la hipotropía asociada.

Es muy importante una correcta exploración asociada a pruebas de imagen para la planificación de esta cirugía.

REFERENCIAS

1. Hernández Martínez P, Rodríguez del Valle JM. Revisión del estrabismo en miopes. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2017;92(12):585–93. <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2017.06.007>

2. Utilización de la resonancia magnética para el análisis de la musculatura extraocular [Internet]. Sld.cu. [citado el 16 de febrero de 2025]. Disponible en: <https://temas.sld.cu/oftalmopediatria/2011/01/21/utilizacion-de-la-resonancia-magnetica-para-el-analisis-de-la-musculatura-extraocular/>

3. Merino P, Antón V, Chamorro M, Gómez de Liaño P, Yáñez-Merino J. Supraequatorial displacement with lateral rectus myopexy for treatment of myopic sagging/heavy eye. Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed) [Internet]. 2023;98(10):553–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftale.2023.06.021>

FIGURAS

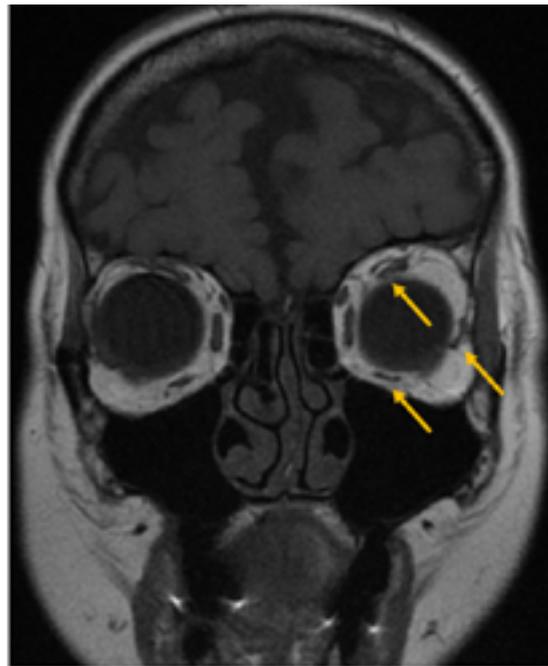


FIGURA 1 - Imágenes preoperatorias de la paciente. (A) y de la RMN orbitaria (B). En la imagen A se observa endotropía del OD con leve limitación de la abducción y de la elevación en el estudio de versiones además de tortícolis cara izquierda. En la Imagen B se observa en el OD un desplazamiento del RL hacia inferior y nasalización del RS y RI.



FIGURA 2 - Imágenes postoperatorias de la paciente con mejoría significativa del estrabismo y el tortícolis.

04 PAPILEDEMA COMO MANIFESTACIÓN DE POSIBLE DISFUNCIÓN DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL EN PACIENTE PEDIÁTRICA/ *Papilledema as a manifestation of possible ventriculo-peritoneal shunt dysfunction in a pediatric patient*

Rodríguez Sánchez, Maria (1); Jiménez Ruiz, Andrea (1); Muñoz Pérez, Marcos (1); Fernández Herreras, Jesús (1); Galán Risueño, Elena (1); ;

(1) Hospital de León

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Hidrocefalia posthemorrágica, papiledema

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años con antecedente de prematuridad (29 semanas) e implante de válvula de derivación peritoneoventricular por hidrocefalia posthemorrágica, que acude a consulta oftalmológica programada.

En la exploración, presenta agudeza visual en ojo derecho(OD) de 0.9 y en ojo izquierdo(OI) de 1 y presión intraocular normal, siendo 12 mmHg en ambos ojos(AO). La biomicroscopía es normal, pero en el fondo de ojo se observa edema de papila en AO. La tomografía de coherencia óptica(OCT) muestra engrosamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina (RNFL: 160µm en OD y 145µm en OI), y el estudio perimétrico evidencia un leve aumento de la mancha ciega.

Ante estos hallazgos, se realizan potenciales evocados visuales(PEV), que revelan latencia prolongada con predominio en OD, sugiriendo neuropatía óptica bilateral leve. La resonancia magnética no muestra cambios respecto a estudios previos. Neurología y Neurocirugía recomiendan evaluar la válvula de derivación, y la paciente se encuentra en espera de dicha revisión.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La hemorragia intraventricular es la principal causa de hidrocefalia infantil¹, y su manejo adecuado es crucial para evitar déficits neurológicos permanentes. En este contexto, la derivación ventrículo-peritoneal es el tratamiento de elección²; sin embargo, su malfuncionamiento puede dar lugar a complicaciones, como se sospecha en nuestra paciente.



Aunque la incidencia de alteraciones visuales secundarias a fallos en la derivación es baja (< 2%)³, la ausencia de síntomas típicos, como cefalea o pérdida visual, puede dificultar el diagnóstico⁴. En nuestro caso, la paciente era completamente asintomática y no presentaba signos clínicos evidentes de hipertensión intracraneal, lo que hizo que los hallazgos oftalmológicos fueran clave para sospechar una posible disfunción de la derivación. La presencia de edema de papila bilateral, junto con los resultados de OCT y PEV compatibles con neuropatía óptica leve, motivaron la evaluación neurológica y la revisión del sistema de derivación.

El nervio óptico, al ser el único tracto del sistema nervioso central accesible para evaluación “in vivo”, juega un papel clave en la detección temprana de complicaciones neurológicas. Por ello, la participación del oftalmólogo es fundamental en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes, destacando la importancia de contar con protocolos estandarizados que permitan una intervención oportuna y mejoren el pronóstico visual y neurológico.

REFERENCIAS

1. Zielińska D, Rajtar-Zembaty A, Starowicz-Filip A. Cognitive disorders in children's hydrocephalus. *Neurol Neurochir Pol.* 2017 May-Jun;51(3):234–9.
2. Luque Oliveros M, Bullón M, Peña A. La disfunción del sistema de derivación ventriculoperitoneal: implicación de enfermería de urgencias. *Enferm Glob.* 2009;8:1–18.
3. Oyama H, Hattori K, Kito A, Maki H, Noda T, Wada K. Visual disturbance following shunt malfunction in a patient with congenital hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012;52(11):835–8.
4. Miller NR, Subramanian P, Patel V. Papilledema. In: *Clinical Neuro-Ophthalmology: The Essentials.* Philadelphia, PA: Wolters Kluwer; 2015. p. 240-92.

FIGURAS

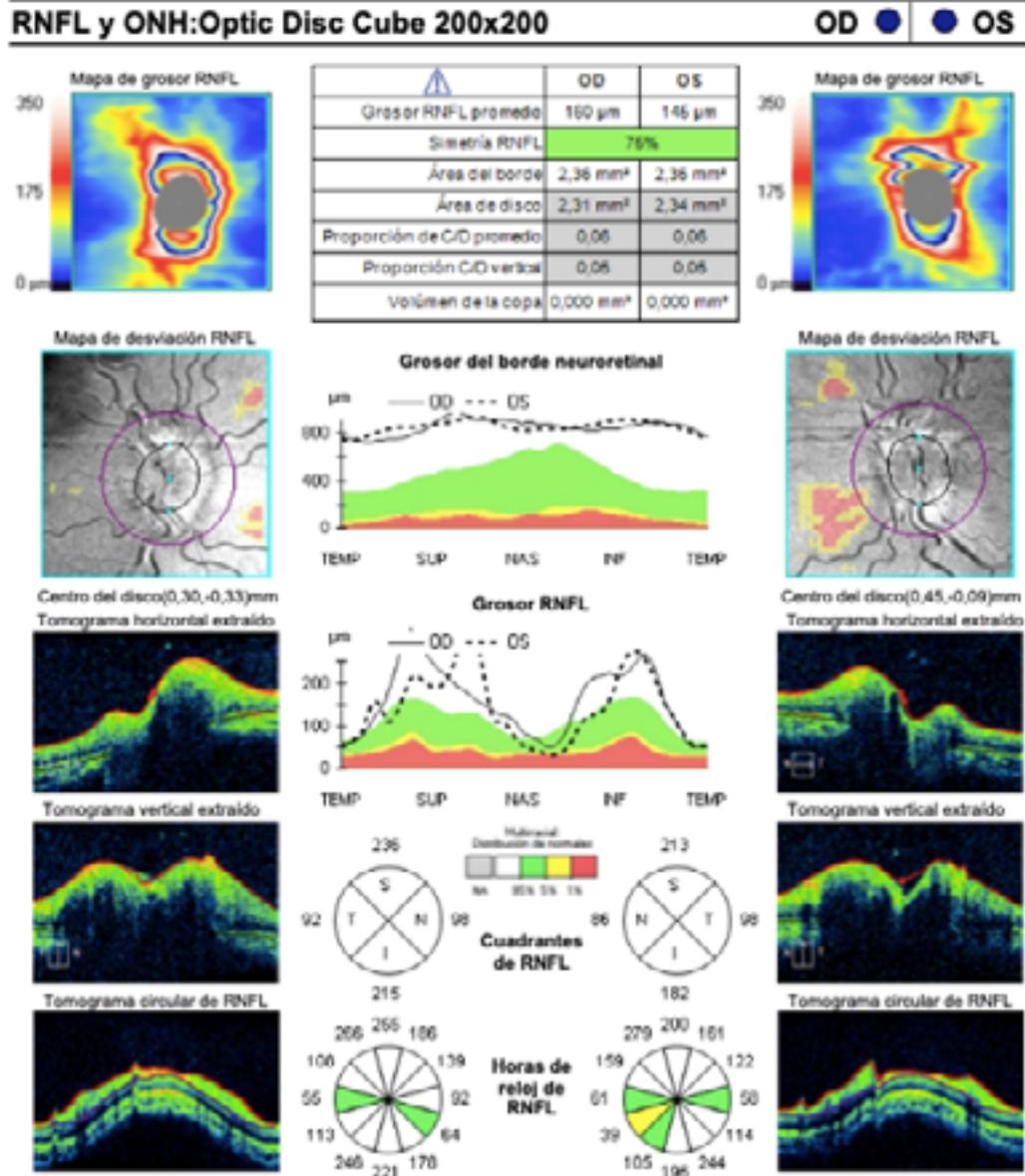


FIGURA 1 - Grosor aumentado en la capa de fibras nerviosas de la retina.



05 MANEJO INTERHOSPITALARIO Y MULTIDISCIPLINAR DE UN SÍNDROME COMPARTIMENTAL POR UN ABSCESO ORBITARIO SUBPERIÓSTICO / *Interhospital and multidisciplinary management of a compartment syndrome due to a subperiosteal orbitary abscess*

Peña Aizpuru, Leire (1); Morán Canella, Almudena (2); Guerra Calleja, Gloria (1); Cuesta Lasso, Marta (2);

(1) Hospital El Bierzo (2) Complejo Asistencial Universitario de León

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Absceso subperióstico, celulitis orbitaria, síndrome compartimental.

CASO CLÍNICO

Paciente de 10 años con antecedente de otitis media aguda izquierda en tratamiento antibiótico con cefuroxima. Consulta por dolor, edema y eritema palpebrales izquierdos de pocas horas de evolución. A la exploración se observan: agudeza visual de 1 en ojo derecho y de 0.8 en ojo izquierdo, tensión intraocular de 15 y 27 mmHg respectivamente, oftalmoplejía izquierda y fondo de ojo con papila izquierda de bordes mal definidos, junto con edema de papila en la tomografía coherencia óptica (OCT) (Figura 1). Ante la sospecha de un síndrome compartimental secundario a celulitis orbitaria se realizan cantotomía y cantólisis inferior emergentes, con descompresión efectiva.

La Tomografía axial computerizada orbitaria (TAC) revela sinusitis maxilar y etmoidal izquierdas con solución de continuidad en la pared medial orbitaria, formación de absceso subperióstico medial (28x7 mm) y celulitis preseptal (Figura 2). Se inicia tratamiento empírico con vancomicina y cefotaxima intravenosas (iv) y el paciente es trasladado al Hospital de Referencia para drenaje quirúrgico urgente del absceso.

Los cultivos del material drenado resultan positivos para *Streptococcus anginosus*, *Serratia marcescens*, *Prevotella loescheii* y *Prevotella buccae*, modificándose el tratamiento a clindamicina iv y ciprofloxacino oral. Durante la evolución se observan resolución del edema, el dolor y la diplopía; y mejoría progresiva del edema de papila, continuando el paciente en seguimiento.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Es habitual que la causa de celulitis orbitarias y abscesos subperiósticos sea la extensión a la órbita de una infección del seno etmoidal en población pediátrica; presentándose como proptosis

dolorosa que se desarrolla en pocos días (en nuestro caso, horas)¹. Su etiología es frecuentemente monomicrobiana y causada por bacterias grampositivas como *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella catarrhalis*, siendo su evolución generalmente favorable y no requiriendo drenaje quirúrgico.²

Presentamos el caso clínico de un niño con celulitis orbitaria que destaca por su rápida evolución hacia absceso subperióstico y síndrome compartimental orbitario, precisando de manejo quirúrgico urgente. Su etiología polimicrobiana, con patógenos anaerobios y gramnegativos, es infrecuente en la edad pediátrica³, y podría estar relacionada con la evolución tórpida del presente caso. Si bien se recomienda observar la evolución durante 24-48h, especialmente en niños menores de 10 años⁴, es fundamental reconocer los signos y síntomas sugerentes de absceso y compresión orbitaria, incluyendo la disminución de agudeza visual, hipertensión ocular, edema de papila y oftalmoplejía, y actuar en consecuencia, ya que un retraso en su tratamiento puede ocasionar ceguera, trombosis del seno cavernoso, meningitis e incluso muerte.²

REFERENCIAS

1. Daoud Pérez Z, Lupiani Castellanos MP, Ramos Amador JT. Celulitis orbitaria y periorbitaria (v.2.0/2020). Guía_ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico [en línea] [actualizado el 23/06/2020; consultado el 25/01/2025]. Disponible en <https://guia-abe.es/>
2. American Academy of Ophthalmology Basic and Clinical Science Course-Section 7: Oculofacial Plastic and Orbital Surgery. Chapter 4. Orbital Inflammatory and Infectious Disorders. American Academy of Ophthalmology. San Francisco: 2023. p.47-76
3. McCoy JL, Dixit R, Dohar JE, Tobey ABJ. Pediatric subperiosteal orbital abscess characterization and prediction of size, location, and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* mayo de 2021;144:110693.
4. Williams KJ, Allen RC. Paediatric orbital and periorbital infections. *Curr Opin Ophthalmol.* septiembre de 2019;30(5):349-55.

FIGURAS

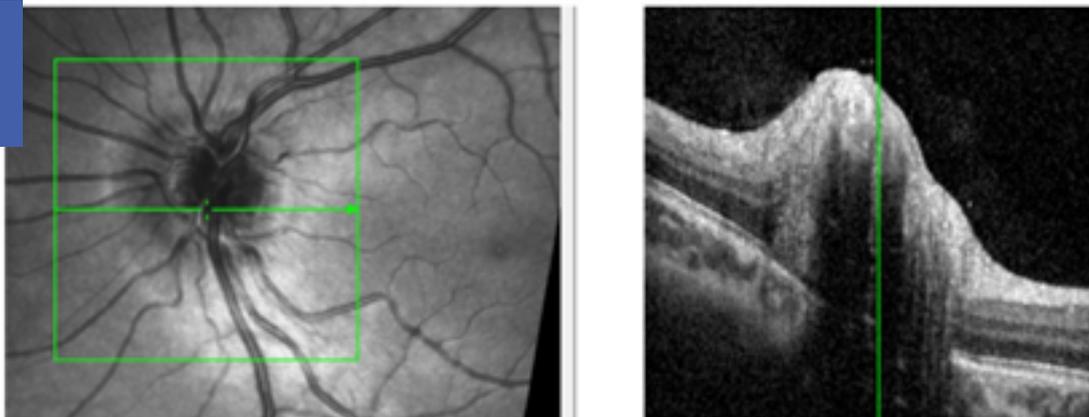


FIGURA 1 - Tomografía de coherencia óptica izquierda. Edema de papila con mala definición de los bordes de la papila debido a la hiperpresión orbitaria.

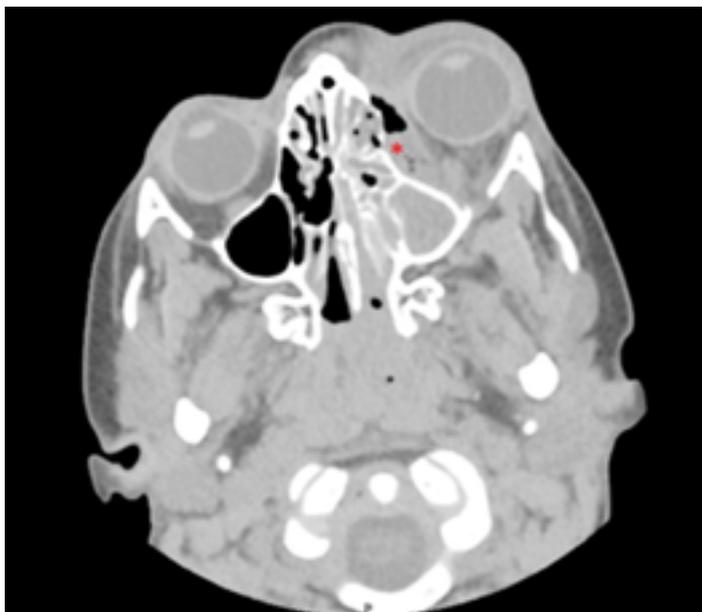


FIGURA 2 - Tomografía axial computarizada orbitaria. Se observa ocupación de senos maxilar y etmoidales izquierdos y absceso subperióstico (señalado por asterisco) con opacificación preseptal como orbitaria.

06 HEMORRAGIA SUBMEMBRANA LIMITANTE INTERNA EN LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA INFANTIL/ *Sub-inner limiting membrane hemorrhage in childhood acute lymphoblastic leukemia*

Fernández Alvarado, Luis Javier (1); Sanchidrián Mayo, María (1); Bermúdez Cortés, Alberto (1); Carbonell Ruiz, Paloma (1); Rodríguez Blanco, Claudia (1);

(1) Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Hemorragia submembrana limitante interna, leucemia linfoblástica aguda, trombopenia

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 14 años con diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) infantil ProB de alto riesgo en noviembre de 2023 que ingresa en nuestro hospital en marzo de 2024 para realización de trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH) alogénico. Se realiza tratamiento con Blinatumomab seguido de acondicionamiento con etopósido y radioterapia corporal total previos a la infusión de precursores hematopoyéticos.

Durante el seguimiento, el paciente presenta una trombopenia progresiva que requiere transfusiones de concentrados de plaquetas hasta en 6 ocasiones. Coincidiendo con la trombopenia, experimenta un episodio de pérdida visual brusca e indolora, definida como escotoma central en ojo izquierdo, que permite una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de movimiento de manos. El examen del segmento anterior no mostró alteraciones significativas en ambos ojos. En el segmento posterior aparece una hemorragia macular asociada a trombosis de rama venosa en el ojo izquierdo (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró la presencia de una hemorragia submembrana limitante interna (Figura 2). Dada la situación clínica del paciente, se decide una actitud expectante.

El paciente fue dado de alta del seguimiento con una MAVC de 0.3 y autorreabsorción de la hemorragia en un periodo de 3 meses.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Las neoplasias hematológicas sistémicas pueden presentar afectación oftalmológica hasta en un 90% de los casos¹.



La leucemia aguda es la neoplasia maligna más frecuente en la infancia² y las manifestaciones oftalmológicas relacionadas a la leucemia pueden afectar negativamente a la visión y se asocian a un peor pronóstico de supervivencia global^{1,2,3}. Los hallazgos más comunes en el polo posterior incluyen hemorragias retinianas y edema de papila, siendo mucho más infrecuentes en leucemias linfoblásticas que en mieloblásticas^{2,3}.

Se presenta un caso infrecuente de hemorragia submembrana limitante interna en un paciente pediátrico postrasplante en leucemia linfoblástica aguda.

Las hemorragias prerretinianas suelen producirse en la interfase entre la hialoides posterior y la membrana limitante interna (MLI). Con menor frecuencia, se localizan entre la MLI y la capa de fibras nerviosas de la retina⁴. En estos casos, la actitud expectante hasta un periodo de 3 meses es una práctica clínicamente aceptada y extendida, aunque en ocasiones se prefiera la vitrectomía precoz o el drenaje con láser YAG⁴.

El diagnóstico precoz de estas manifestaciones es fundamental para evitar complicaciones oculares y sistémicas y mejorar la supervivencia global del paciente.

REFERENCIAS

1. Shields CL, Valentín Bravo FJ, Saornil Álvarez MA, Shields JA. Manifestaciones oculares de las neoplasias hematológicas. En: Caminal Mitjana JM, Saornil Alvarez MA, Piñeiro Ces A. Actualización en Oncología Ocular. 99 Ponencia Oficial Sociedad Española de Oftalmología. Madrid. 2023. 628-637
2. Hafeez MU, Ali MH, Najib N, Ayub MH, Shafi K, Munir M et al. Ophthalmic Manifestations of Acute Leukemia. *Cureus*. 2019;11(1):e3837.
3. Gounder P, Ogra S, Chan K, Basse-Duke D, Scantling-Birch Y, Okafor L et al. Acute Leukemia Presenting in the Pediatric Orbit. *Cureus*. 2022;14(10):e29996.
4. Mennel S. Subhyaloidal and macular haemorrhage: localisation and treatment strategies. *Br J Ophthalmol*. 2007;91(7):850-2.

FIGURAS

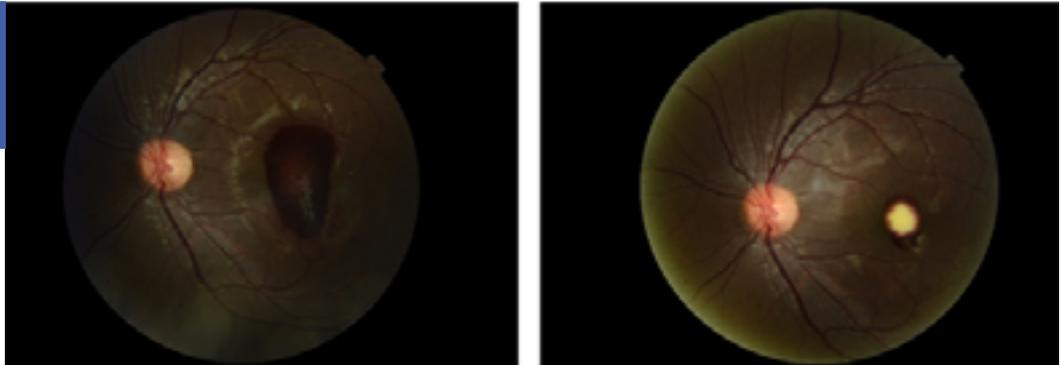


FIGURA 1 - Retinografía de ojo izquierdo al diagnóstico de la hemorragia subMLI (izquierda) y al mes de seguimiento (derecha)

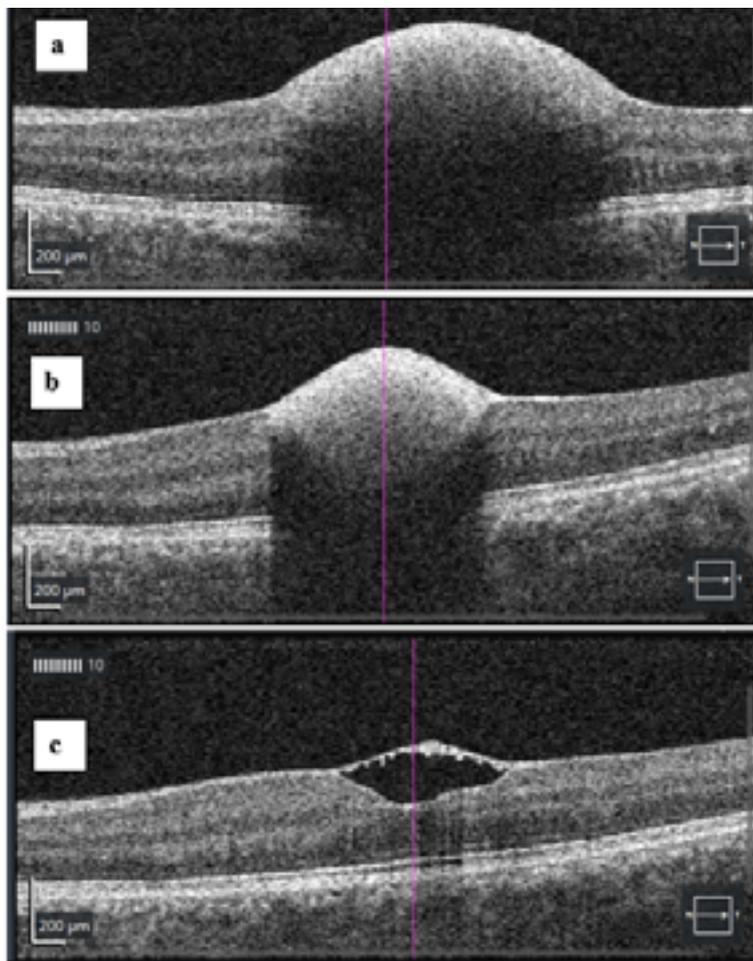


FIGURA 2 - OCT del OI del paciente: lesión en forma de domo que corresponde a una hemorragia subMembrana limitante interna al diagnóstico (a); a los dos meses (b); y tres meses (c)



07 TÉCNICA DE NISHIDA EN EL TRATAMIENTO DE LA PARÁLISIS DEL VI PAR CRANEAL / *Nishida procedure in the sixth nerve palsy treatment*

Pareja de Pablos, Raquel (1), Sanchez Tocino, Hortensia (1), Villanueva Gómez (1), Ana, Benbunan-Ferreiro (1), Sol, González Velasco, Olga (1).

(1) Servicio Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Parálisis VI par craneal, técnica de Nishida, transposición

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años con parálisis de los pares craneales V, VI y VII izquierdos, secundaria a una cirugía por neurinoma del acústico. A la exploración oftalmológica se evidencia lagofthalmos por parálisis facial, úlcera neurotrófica y endotropía de 45 dioptrías prismáticas (DP). Se realiza una cirugía de reinervación facial a cargo de cirugía maxilofacial, implantación de pesa de oro, para disminuir la exposición corneal, tarsorrafia lateral transitoria e inyección de toxina botulínica en recto medio.

Se realiza retroinserción de recto medio izquierdo de 10 mm junto con inyección de toxina botulínica. También se suturan los rectos verticales, sin seccionarlos, a una distancia de 9mm desde su inserción, colocándolos en esclera, en dirección del recto lateral, a 15 mm del limbo (Técnica de Nishida) (Figura 1).

Además, se sutura membrana amniótica sobre zona del recto medio y sobre superficie corneal. Tras un mes presenta ortotropía en posición primaria de la mirada, acompañada de ptosis palpebral y limitación en la aducción debido al efecto de la toxina botulínica, con una mayor capacidad de abducción (Figura 2).

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Presentamos una paciente con parálisis VI par craneal grado 4 en la que se realiza una técnica quirúrgica de trasposición sin desinserción de los músculos verticales.

El tratamiento de las parálisis VI con desviaciones mayores a 10 DP debe ser quirúrgico¹, una vez transcurridos 6 meses sin recuperación y tras revertir las contracturas mediante el uso de toxina.

La técnica de Nishida consiste en fijar parcialmente los músculos recto superior e inferior y suturarlos a la inserción del recto lateral, o directamente a la esclera². Se puede asociar toxina botulínica en recto medio para reducir la contractura. El objetivo es generar un efecto de brida similar a una transposición, pero sin seccionar los músculos. Esto se decidió debido a la asociación de parálisis del V par craneal de nuestra paciente con afectación del segmento anterior (ulcera neurotrófica), lo que aumentaba el riesgo de provocar isquemia. De este modo la técnica es menos agresiva, con mejor recuperación funcional y menor riesgo de complicaciones³.

La técnica de Nishida es una opción quirúrgica segura y eficaz para mejorar la abducción en parálisis VI par grado 4 en pacientes con riesgo de isquemia ocular⁴.

REFERENCIAS

1. Milner M, Rafael, Noval S, María, Ares G, Arbizu-Duralde A. *Parálisis del sexto nervio craneal*. 2016;

2. Perucho González L, Acebal-Montero A, Dupré-Peláez M, Morales-Fernández L, Domingo Gordo B, Gómez De Liaño R. *Transposición de los rectos verticales sin desinserción (TRVsD): Reduciendo el riesgo de isquemia del segmento anterior*. *Acta Estrabológica*. 2017;46(1):33–40.

3. Mata Moret L, Freiria Barreiro R, Cervera Taulet E, Monferrer Adsuara C, Ortiz Salvador M, Palomares Fort P. *Procedimiento de Nishida asociado con toxina botulínica en una parálisis bilateral completa del sexto par craneal de larga evolución*. *Arch Soc Esp Oftalmol (Ed. Inglesa)*. 2019;94(10):500–3.

4. Hakimeh, C., Shahraki, K., Courtois, L., & Suh, D. W. (2024). *Surgical management of chronic sixth cranial nerve palsy: case report and literature review*. *Medical Hypothesis, Discovery and Innovation in Ophthalmology*, 13(1), 55–62.

FIGURAS

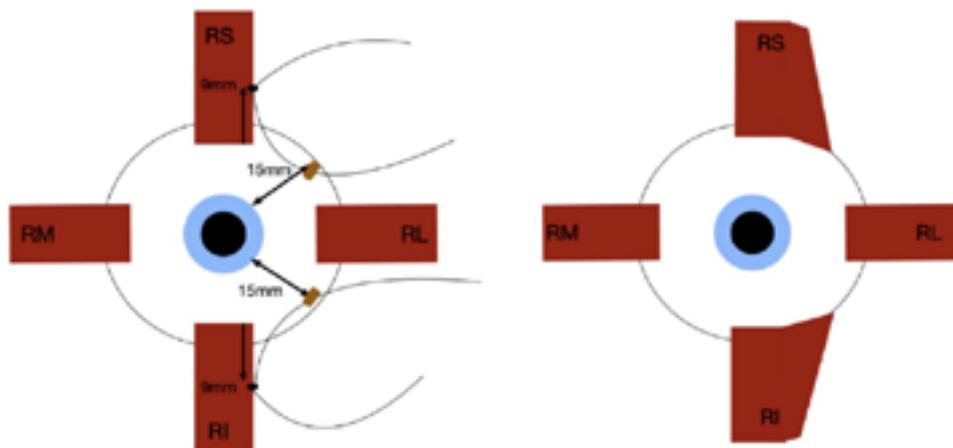


FIGURA 1 - Diagrama de la técnica de Nishida realizado en la paciente.



FIGURA 2 - Imagen postoperatoria de la paciente (A) posición primaria de la mirada. (B) Ptosis. (C) mirada hacia la izquierda. (D) mirada hacia la derecha.

08 CICLOS ALTERNANTES DE ESTRABISMO Y ORTOTROPÍA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON ANTECEDENTE DE TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: UN CASO DE ESOTROPÍA CÍCLICA / *Alternative cycles of strabismus and orthotropia in a pediatric patient with a history of cranioencephalic trauma: a case of cyclic esotropia*

Rivera Balza, Paola Gioconda (1); Del Estad Cabello, Aurora (2); Rubalcava López, Sarai Yoselin (1); Rubio Dacosta, Clara (1); Vargas de Luna, Andrea del Rosario (1);

(1) Hospital General de Segovia (2) Hospital Universitario Virgen del Rocío

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Cíclica, esotropía, estrabismo

CASO CLÍNICO

Varón de 7 años, quien acudió por esotropía (ET) de ojo derecho (OD), alternante, de un mes, asociado a diplopía, tras traumatismo craneoencefálico (TCE) leve con evaluación neurológica inicial normal.

En la primera consulta, se documentó una agudeza visual (AV) de 0.7 en OD y 0.8 en ojo izquierdo (OI), con refracción bajo cicloplejia de +0.75 OD y +1 OI. En posición primaria, el paciente se encontraba ortotrópico (figura 1), sin limitaciones ni restricciones. Sin embargo, el cover test con corrección evidenció una ET alternante, dominando OD con +12 dioptrías prismáticas (dp) de cerca y +8 dp de lejos.

Tras varios meses, la familia refirió desviación ocular alternante diaria (figura 2), corroborado posteriormente mediante un registro detallado. Fue confirmado un ciclo de desviación-ortotropía cada 48 horas, acompañado de ausencia de estereopsis. Se diagnosticó de esotropía cíclica (EC).

Planificamos tratamiento quirúrgico tras verificar OD dominante, ET con ángulo estable de +50 dp de cerca y +45 dp de lejos. Se realizó una retroinserción del músculo recto medio de 5 mm y una resección del músculo recto lateral de 8 mm en el OI, estabilizando la alineación ocular.



DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La EC es una forma poco común de estrabismo, caracterizada por ciclos alternantes¹, típicamente de 48 horas, que comprenden 24 horas de esotropía persistente seguidas por 24 horas de ortotropía². En este paciente la presencia del ciclo esotropía-ortotropía fue crucial para confirmar el diagnóstico.

La etiología de la EC sigue siendo incierta. Se ha propuesto que puede manifestarse espontáneamente o tras factores desencadenantes³; en nuestro caso, el antecedente de TCE podría haber actuado como factor precipitante. Entre las hipótesis etiológicas se incluyen alteraciones en el reloj biológico, anomalías del sistema nervioso central, y un incremento en la relación convergencia/acomodación (AC/A)⁴, lo que resalta la importancia de una evaluación integral a estos pacientes.

La EC no suele resolver espontáneamente². El manejo inicial debe centrarse en optimizar la AV mediante corrección refractiva y en reducir la acomodación en casos de relación AC/A elevada⁴. En nuestro paciente, a pesar de la corrección refractiva, la persistencia de los ciclos llevó a la necesidad de tratamiento quirúrgico, considerado el manejo estándar³. Se realizó cirugía convencional ajustada al ángulo de desviación observado en los días estrábicos, con resultados clínicos satisfactorios, logrando una alineación ocular estable y evitando sobrecorrecciones en los días de ortotropía.

REFERENCIAS

1 Remón Garijo L, Palomar Gómez MT, Gabás Andrés M, Barrio Barrio J. Esotropía cíclica: estudio de dos casos. *Acta estrabológica*. 1999; 28: 13-18.

2 Richter CP. Clock-mechanism esotropia in children. *Alternate-day squint*. *Johns Hopkins Med J*. 1968;122(4):218-23.

3 Souza-Dias C, Kushner BJ, Rebouças de Carvalho LE. Long-term follow-up of cyclic esotropia. *J Binocul Vis Ocul Motil*. 2018;68(4):148-53.

4 Peheré NK, Kommineni UB, Kekunnaya R. Consecutive cyclic esotropia - A case report. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(2):280-2.

FIGURAS



FIGURA 1 - Período de aparente ortotropía



FIGURA 2 - Período de esotropía manifiesta, utilizando gafas con corrección refractiva



09 LA IMPORTANCIA DE UN MANEJO OFTALMOLOGICO PRECOZ EN LA TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO / *The importance of early ophthalmological management in congenital toxoplasmosis. A case report*

Cordero Arias, Ana (1); Sánchez Tocino , Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1); Benbunán Ferreiro , Sol (1); Hernández Blázquez, María (1)

(1) Hospital Universitario Río Hortega

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Toxoplasmosis, coriorretinitis

CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años con un embarazo controlado, cuyas serologías y ecografías eran normales, pero en el tercer trimestre la revisión ecográfica detectó hidrocefalia con ventriculomegalia. Ante este hallazgo, se realizó una serología materna que mostró IgM negativa e IgG positiva y PCR del líquido amniótico positiva para *Toxoplasma gondii*.

Tras el parto, el recién nacido mostró ventriculomegalia y lesiones hiperecogénicas intraparenquimatosas cerebrales (Figura 1), sugerentes de toxoplasmosis congénita (TC). La confirmación diagnóstica se obtuvo mediante serología del recién nacido que requirió ingreso en cuidados intensivos.

En la exploración oftalmológica se observó un amplio foco de coriorretinitis macular en el ojo derecho (OD), con hemorragias inferiores y signos de tracción vítrea. Además, se observó hipopigmentación periférica de la lesión coriorretiniana, indicativo de infección activa (Figura 2). En el ojo izquierdo no se observaron alteraciones.

Con el diagnóstico de coriorretinitis activa en el OD y la presencia de afectación sistémica, se decidió, iniciar tratamiento combinado con pirimetamina, sulfadiazina y ácido fólico. Se añadió prednisona hasta la inactividad de la afectación oftalmológica.

En los primeros 6 meses de seguimiento, se observó pigmentación progresiva del foco de coriorretinitis, sin nuevas lesiones activas. Se suspendieron los corticoides, pero se mantuvo la pauta antibiótica. El niño presentó secuelas de retraso psicomotriz, como dificultad para la sujeción cefálica e incapacidad para la fijación visual.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Presentamos un caso muy infrecuente en la actualidad. La TC se transmite de forma vertical durante el embarazo. Su manifestación clínica más común en recién nacidos es la coriorretinitis, que puede ir acompañada de calcificaciones cerebrales e hidrocefalia¹, como en nuestro paciente. En España, la incidencia de toxoplasmosis gestacional es muy baja, lo que ha llevado a la eliminación del cribado sistemático para detectar esta infección en embarazadas².

Actualmente, sólo existen recomendaciones preventivas para su manejo³. No obstante, en nuestro caso la ausencia de cribado sistemático y el desarrollo ecográfico normal inicial del feto contribuyeron a un retraso diagnóstico de TC.

Aunque la TC suele ser subclínica al momento del nacimiento, puede ocasionar enfermedades incapacitantes en el feto dando lugar a secuelas irreversibles sistémicas y oculares a largo plazo⁴.

Creemos que es fundamental enfatizar la importancia del cribado y prevención de toxoplasmosis en embarazadas, aunque su frecuencia sea muy baja, debido a las fatales consecuencias sobre el feto. Además, es importante destacar el rol crucial del oftalmólogo en su diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

REFERENCIAS

1. Deniz M, Tapısız A, Tezer H, Demirdag TB. Bilateral ocular involvement in congenital toxoplasmosis: A case report and literature review. *Tropical Doctor*. 2021 Oct 1;51(4):652–4.

2. Baquero-Artigao F, del Castillo Martín F, Fuentes Corripio I, Goncé Mellgren A, Fortuny Guasch C, de La Calle Fernández-Miranda M, et al. Guía de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica para el diagnóstico y tratamiento de la toxoplasmosis congénita. *Anales de Pediatría*. 2013 Aug;79(2):116.e1–16.

3. Prenatal control of normal pregnancy. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2018 Sep 1;61(5):510–27.

4. Losa A, Carvalho I, Sousa B, Ashworth J, Guedes A, Carreira L, et al. Congenital Toxoplasmosis Diagnosis: Challenges and Management Outcomes. *Cureus*. 2024 Jan 26;16 (1):1-8

FIGURAS

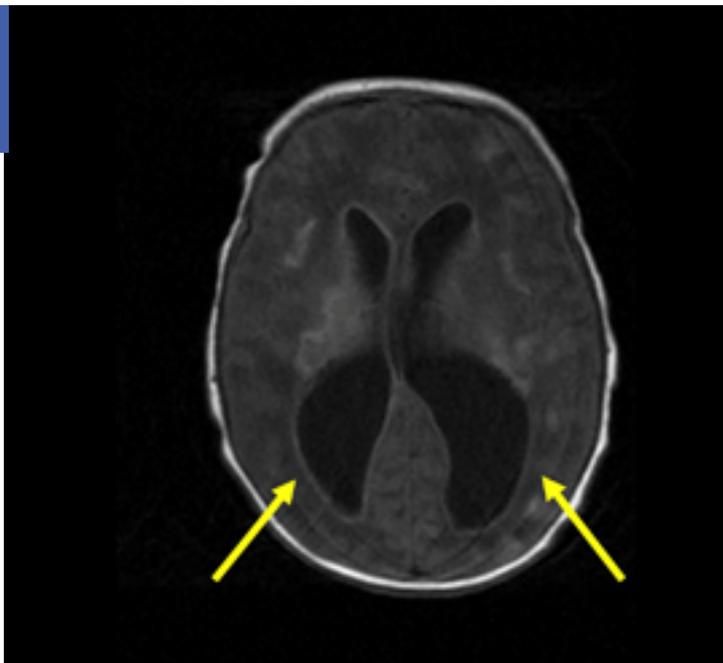


FIGURA 1 - Resonancia magnética cerebral sin contraste mediante técnica swaddle. Se observa ventriculomegalia supratentorial, a expensas principalmente de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo, con cuarto ventrículo de tamaño normal, identificando una pequeña zona de estenosis a nivel del acueducto de Silvio, condicionado por la presencia de un material hipointenso. Hallazgos compatibles con hidrocefalia no comunicante (obstructiva), de probable etiología post-infecciosa

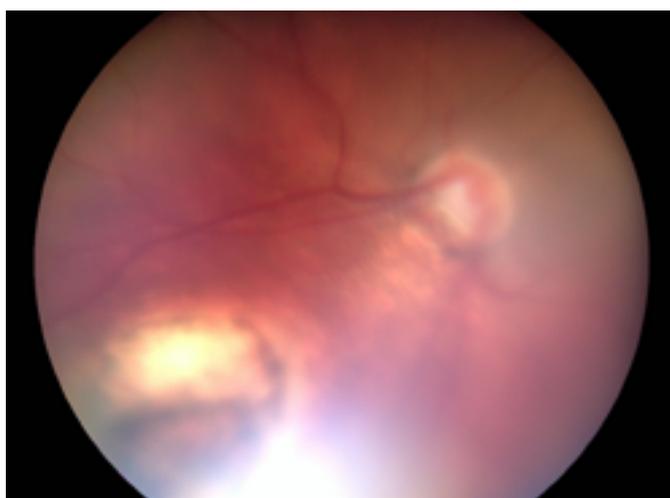


FIGURA 2 - Fondo de ojo de ojo derecho: Se observa una extensa área de retinocoroiditis localizada predominantemente en la región macular, asociada con hemorragias en la zona inferior y una ligera tracción vítrea. Se evidencia hipopigmentación periférica lesión coriorretiniana, siendo estos hallazgos sugestivos de una infección activa por *Toxoplasma gondii*.

10 SÍNDROME DE GRADENIGO: UNA PATOLOGÍA POCO COMÚN EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS PARÁLISIS OCULOMOTORAS / *Gradenigo's Syndrome: a rare pathology in the differential diagnosis of oculomotor paralyses*

Muñoz Pérez, Marcos (1); Rodríguez Sánchez, María (1); Jiménez Ruiz, Andrea (1); Calderón Márquez, Italo Alberto (1); Galán RIsueño, Elena (1);

(1) Hospital de León

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Diplopia, parálisis oculomotora, otitis

CASO CLÍNICO

Niño de 7 años de edad que acudió a urgencias con diplopia binocular de 2 días de evolución. Como antecedentes destacaba una otitis media derecha tratada con antibiótico tópico, y posteriormente cefalea frontal y periocular derecha. En la exploración se evidenció una parálisis del VI par craneal derecho, con diplopia en posición primaria y dextroversión. El resto de la exploración oftalmológica y neurológica fue normal. Ante estos hallazgos, se decidió su ingreso para estudio. Se realizaron pruebas de imagen. La resonancia magnética craneal mostró alteración de la intensidad de la señal en la porción anterior del ápex petroso y clivus. La tomografía de peñascos confirmó erosión ósea en la porción petrosa del temporal, lo que llevó al diagnóstico de síndrome de Gradenigo. El tratamiento consistió en antibioterapia intravenosa (levofloxacino) y corticoide oral (dexametasona), con evolución favorable. Posteriormente se evidenció persistencia de la diplopia, por lo que se pautó una inyección de 5 unidades de toxina botulínica en el recto medio del ojo derecho, con buena respuesta. A los 6 meses, el paciente permaneció asintomático.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El síndrome de Gradenigo, descrito clásicamente como la tríada de otitis media, dolor retroorbital y parálisis del VI par craneal, es una complicación rara pero grave de las infecciones otorrinolaringológicas¹. La cercanía anatómica del vértice petroso al seno cavernoso y al trayecto del VI par craneal hace que este nervio sea particularmente susceptible en infecciones avanzadas de oído medio². Esto lo convierte en un elemento clave para el diagnóstico diferencial de diplopia binocular en pediatría. La resonancia magnética craneal y la Tomografía axial computerizada (TAC) de peñascos resultan herramientas indispensables para confirmar la extensión de la infla-



mación y el compromiso óseo, diferenciando este síndrome de otras causas oftalmológicas de diplopia, como estrabismo adquirido, neuropatías craneales idiopáticas o procesos expansivos intracraneales³. El tratamiento con antibioterapia precoz es crucial para resolver la inflamación, restaurar la función del VI par y prevenir complicaciones más graves, como oftalmoplejía múltiple o trombosis del seno cavernoso⁴. El seguimiento oftalmológico es clave para monitorear la resolución de la diplopía. En nuestro caso no hubo una resolución completa hasta que se realizó la inyección de toxina botulínica, algo no descrito en la bibliografía en este síndrome. En conclusión, el síndrome de Gradenigo debe considerarse en pacientes pediátricos con diplopia y antecedentes de otitis media. Su reconocimiento temprano por el oftalmólogo puede ser decisivo para garantizar un pronóstico visual favorable.

REFERENCIAS

1. Chan KC, Chen SL. Diplopia in a Child: Gradenigo Syndrome Is an Unforgettable Disease, *Ear Nose Throat J.* 2023;102(2):NP53-NP55.
2. Jensen PV, Hansen MS, Møller MN, Saunte JP. The Forgotten Syndrome? Four Cases of Gradenigo's Syndrome and a Review of the Literature. *Strabismus.* 2016;24(1):21-7.
3. Tornabene S, Vilke GM. Gradenigo's syndrome. *J Emerg Med.* 2010;38(4):449-51.
4. Lutter SA, Kerschner JE, Chusid MJ. Gradenigo syndrome: a rare but serious complication of otitis media. *Pediatr Emerg Care.* 2005;21:384-6.

FIGURAS

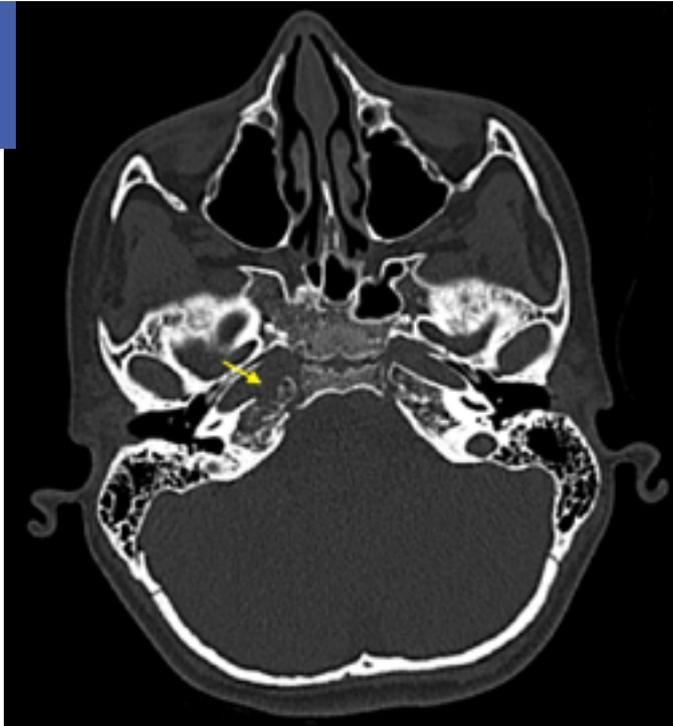


FIGURA 1 - Tomografía computarizada, ventana de hueso que muestra alteración de la densidad ósea en la porción petrosa del temporal

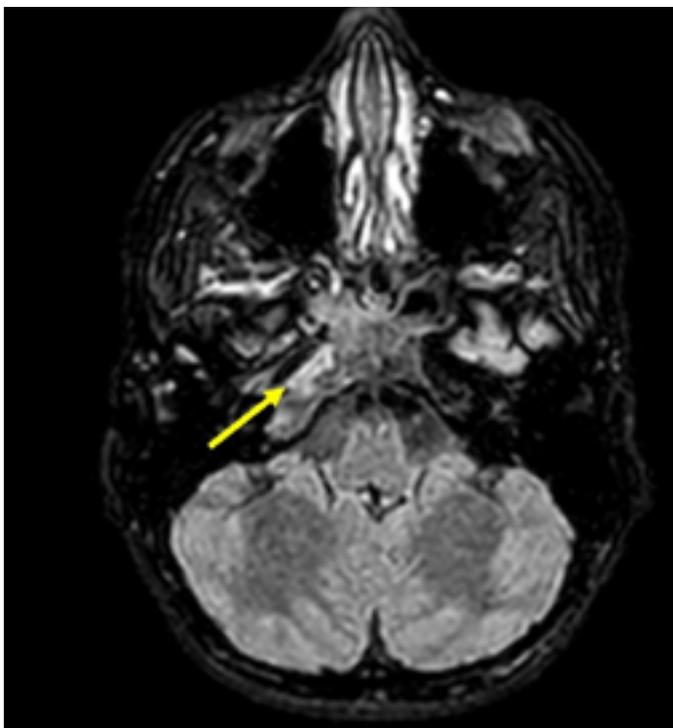


FIGURA 2 - Resonancia Magnética: secuencia FLAIR que muestra alteración de intensidad de la señal de la porción anterior del apex petroso derecho y clivus.



11 SÍNDROME DE COGAN-REESE COMO CAUSA DE GLAUCOMA INFANTIL / *Cogan-Reese Syndrome as a Cause of Pediatric Glaucoma*

Montejo Elorza, Almudena (1); Nieto Gómez, Cristina (1); Martínez Campo, Ibrahím (1); Edouard Hermoso, Casandra (1); Torres Medina, Jesús (1);

(1) Complejo Asistencial de Ávila

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Síndrome Cogan-Reese, Glaucoma infantil

CASO CLÍNICO

Varón de 8 años acude a consulta para valoración rutinaria. En la exploración muestra una agudeza visual de 0.9 en ojo derecho (OD) y 1 en ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía muestra, en OI, un nevus difuso que ocupa casi la totalidad del iris, sin otras alteraciones. La gonioscopía del OI presenta un ángulo grado I de Shaffer en temporal y depósitos de pigmento en ángulo iridocorneal. Además, la presión intraocular (PIO) en OI es de 33 mmHg, siendo normal en OD. La campimetría computarizada no es valorable por exceso de falsos positivos y la tomografía de coherencia óptica (OCT) resulta normal. Con ello se establece el diagnóstico de síndrome de Cogan-Reese y se inicia tratamiento con brinzolamida tópica y posterior seguimiento periódico mediante OCT papilar y medición de PIO. Actualmente el paciente presenta una presión intraocular de 18mmHg en ambos ojos y conserva un espesor adecuado de la capa de fibras nerviosas retinianas.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El síndrome de Cogan-Reese es una de las tres entidades que conforman el síndrome iridocorneal endotelial (ICE) y cuyas principales complicaciones son el glaucoma secundario y el edema corneal¹. Se trata de una patología poco frecuente que generalmente se presenta de forma unilateral.

Si bien es cierto que se han visto casos en pacientes varones, la mayoría de los casos de síndrome de Cogan-Reese reportados hasta el momento se han dado en mujeres. Además, es una patología que se manifiesta entre los 20 y los 50 años, siendo casi excepcional en edades tempranas^{2,3}.

Por otro lado, las manifestaciones clínicas de esta entidad suelen incluir nódulos o atrofia de iris así como sinequias anteriores periféricas. En nuestro caso el único hallazgo fue el cambio en la

pigmentación del iris. Además, a diferencia de nuestro paciente, el aumento de la presión intraocular no suele manifestarse hasta estadíos avanzados de la enfermedad⁴.

Cuando un síndrome de Cogan-Reese se presenta de forma tan infrecuente como este caso, es decir, en un varón en edad infantil, es necesario hacer un correcto diagnóstico diferencial para descartar otras patologías. Entre ellas, destacan la distrofia corneal polimorfa posterior; asociada a glaucoma y cambios en cámara anterior e iris, o los trastornos tumorales e inflamatorios del iris.

En conclusión, el síndrome ICE puede producir complicaciones como alteraciones iridianas o cierre angular progresivo con el posterior desarrollo de glaucoma. Ante la sospecha de síndrome ICE es imprescindible realizar una exploración exhaustiva del segmento anterior para establecer un adecuado diagnóstico y posterior tratamiento. En estos pacientes resulta crucial un seguimiento periódico para poder actuar precozmente ante cualquier complicación, especialmente si se presenta en edades tempranas, para fomentar el correcto desarrollo visual. Finalmente, debemos recordar que, aunque este síndrome es más común en mujeres jóvenes, podemos encontrarlo en la edad pediátrica y por ello no debemos descartarlo de inicio.

REFERENCIAS

1. Silva L, Najafi A, Suwan Y, Teekhasaene C, Ritch R. *The iridocorneal endothelial syndrome. Surv Ophthalmol.* 2018;63(5):665-676.
2. Vera-Duarte GR, Arrúa MF, González-Sanabria LB, Cibils-Farres DO. *Síndrome endotelial iridocorneal: reporte de un caso clínico. Oftalmol Clín Exp.* 2022;15(1). 2
3. Méndez Duque de Estrada AM, Sánchez Acosta L, Pérez Candelaria E, Rodríguez Suárez B, Veitía Robirosa Z, Domínguez Randulfe M. *Síndrome iridocorneoendotelial: síndrome de Cogan Reese. Rev Cubana Oftalmol.* 2016 Sep;29(3):567-573.
4. Walkden A, Au L. *Iridocorneal endothelial syndrome: clinical perspectives. Clin Ophthalmol.* 2018 Apr 9;12:657-664.



FIGURAS

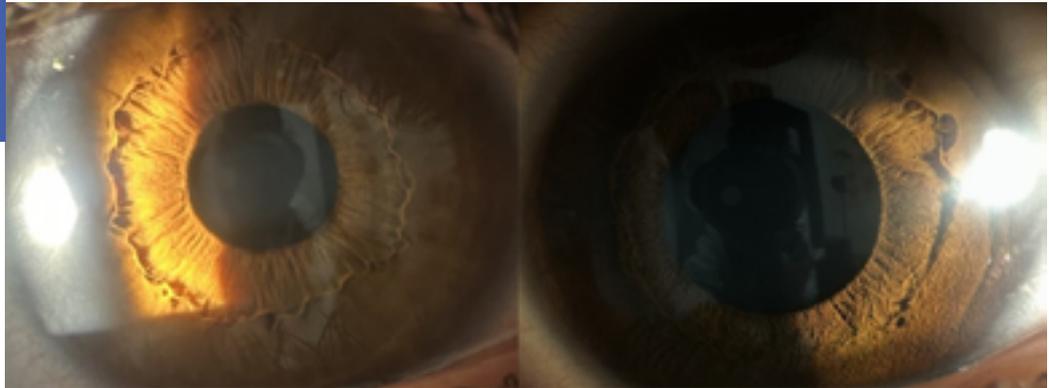


FIGURA 1 - Biomicroscopía de polo anterior de ambos ojos. Se observa, en OI, nevus de iris con moteado que ocupa casi la totalidad del iris respetando un sector en región temporal superior

12 ASTROCITOMA PILOCÍTICO DE TRONCOENCÉFALO: UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 / *Brainstem pilocytic astrocytoma: an unusual feature of neurofibromatosis type 1*

Hernández Blázquez, María (1); Sánchez Tocino, Hortensia (1); Villanueva Gómez, Ana (1);
Cordero Arias, Ana (1); Benbunan Ferreiro, Sol (1);

(1) Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Neurofibromatosis, glioma, astrocitoma pilocítico

CASO CLÍNICO

Mujer de 6 años con manchas color café y efélides axilares, sin comorbilidad neurológica ni sistémica relevante, en seguimiento por Neurofibromatosis tipo 1 (NF1). La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) revelaba gliomas de ambos nervios ópticos (GNO) (Figura 1A), mayor del derecho alcanzando los 12 mm de diámetro. Se observaron lesiones focales hiperintensas en T2 sin realce de contraste en varias zonas como en pedúnculos cerebelosos, hemisferio cerebeloso izquierdo y ganglios basales, algunas de nueva aparición (“unidentified bright objects”, UBO). Se derivó para valoración oftalmológica, observándose nódulos de Lisch. La agudeza visual (AV) fue 0.8 en ojo derecho (OD) y 1.0 en ojo izquierdo (OI). La capa de fibras (RNFL) era 93/91 OD/OI. La campimetría mostraba pérdida de campo superior OD y el fondo de ojo (FO) impresionaba de palidez temporal de ambas papilas.

A los 3 años, la paciente comenzó con clínica neurológica y una lesión en hemiprotuberancia izquierda y pedúnculo cerebeloso medio, compatible con astrocitoma pilocítico (Figura 1B). Se constató aumento de tamaño y edema perilesional, por lo que requirió cirugía, sin lograr resección completa y dejando oftalmoplejía internuclear izquierda como secuela (Figura 2). Tras 5 años, la AV se mantiene estable, con disminución de RNFL 55/68 OD/OI, escotoma temporal inferior OD y crecimiento del astrocitoma mesencefaloprotuberancial.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Presentamos un caso infrecuente de astrocitoma pilocítico por su localización en troncoencéfalo en una paciente con NF1. Esta enfermedad genética cursa con lesiones tumorales, la mayoría



benignas, como neurofibromas cutáneos a nivel periférico¹. A nivel del sistema nervioso central, los GNO son los más frecuentes, con una prevalencia del 15% y generalmente asintomáticos, típicos en < 6 años, lento crecimiento e incluso regresión espontánea². Estos pacientes tienen mayor probabilidad de presentar gliomas de bajo grado, como astrocitomas pilocíticos localizados principalmente en cerebelo, seguidos de nervio óptico y quiasma, y siendo rara su ubicación en troncoencéfalo (3%)³. Otro hallazgo principal son lesiones hiperintensas en T2 en RMN cerebral, conocidas como UBO. Localizadas en sustancia blanca, cerebelo, troncoencéfalo, ganglios basales o tálamo, con significado clínico incierto. Tienden a regresar y no captan gadolinio, diferenciándose de los gliomas⁴.

Esta predisposición tumoral sugiere realizar RMN periódicas, especialmente cuando existe focalidad oftalmológica o neurológica. Es necesario un abordaje multidisciplinar, coordinando especialidades como Oftalmología, Dermatología, Neurocirugía y Oncología, para su diagnóstico precoz. El tratamiento será individualizado, dependiendo de la clínica, localización y velocidad de crecimiento del tumor^{1,2,4}.

REFERENCIAS

1. Hernández Muela S, Navío Anaya M, De la Osa Langreo A, Gargallo P, Menor F, Zúñiga A, et al. Neurofibromatosis tipo 1. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:341-352.
2. Sánchez Marco SB, López Písón J, Calvo Escribano C, González Viejo I, Miramar Gallart MD, Samper Villagrasa P. Manifestaciones neurológicas en neurofibromatosis tipo 1. Nuestra experiencia. *Neurología*. 1 de junio de 2022;37(5):325-33.
3. Docampo J, González N, Muñoz A, Bruno C, Morales C. Astrocitoma pilocítico. Formas de presentación. *RAR*. 1 de abril de 2014;78(2):68-81
4. Jiménez Caballero PE, López Espuela F, Portilla Cuenca JC, Romero Sevilla RM, Fermín Marrero JA, Casado Naranjo I. Manifestaciones clínicas y neurorradiológicas en los adultos con neurofibromatosis tipo 1. *Neurología*. 1 de julio de 2013;28(6):361-5.

FIGURAS

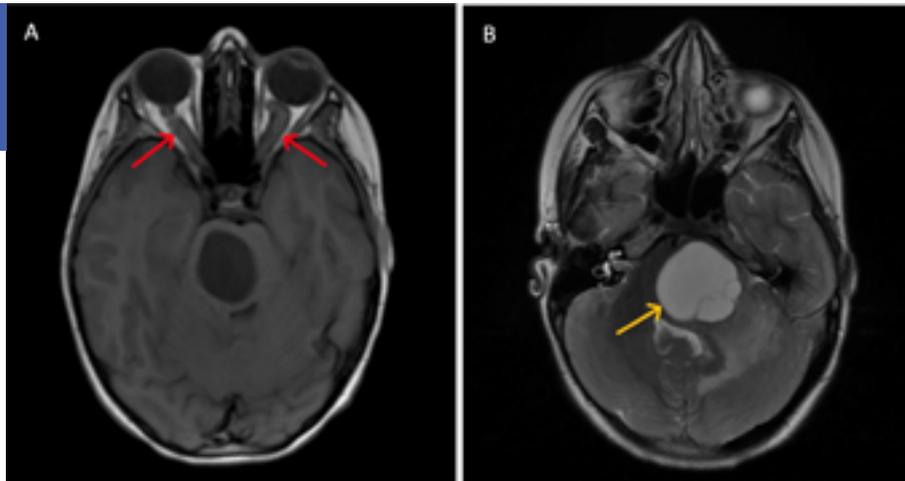


FIGURA 1 -

A. RMN craneal axial ponderada en T1, en la que aparece engrosamiento de ambos nervios ópticos compatible con GNO, sin extensión a quiasma (flechas rojas).

B. RMN craneal axial ponderada en T2, que muestra el astrocitoma pilocítico localizado en protuberancia (flecha amarilla), describiéndose como una lesión quística multitabicada, con componente sólido y edema perilesional. Produce efecto masa con compresión y desplazamiento del IV ventrículo.



FIGURA 2 - Imágenes clínicas donde se aprecia limitación a la aducción de OI. El ojo contralateral presentaba nistagmus horizontal a la abducción.



13 OFTALMOPARESIA BILATERAL POR CELULITIS ORBITARIA COMPLICADA CON TROMBOSIS DE VENA OFTÁLMICA SUPERIOR (TVOS) IZQUIERDA / *Bilateral ophthalmoparesia due to orbital cellulitis complicated with left superior ophthalmic vein thrombosis*

Rubalcava López, Sarai Yoselin (1); López Velasco, Rosario (1);

(1) Hospital General de Segovia

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Celulitis Orbitaria, Oftalmoparesia, Trombosis de vena oftálmica superior

CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años con cefalea de 10 días de evolución, consulta por edema palpebral y secreciones oculares en ojo izquierdo (OI). Antecedente de tabaquismo, dislipidemia y tratamiento bucodental en semanas previas. A la exploración presenta proptosis, oftalmoparesia, diplopía, quemosis y disminución de agudeza visual, compatible con celulitis orbitaria izquierda. La Tomografía computarizada (TC) inicial muestra absceso orbitario izquierdo en pared medial orbitaria sin complicaciones intracraneales. Se ingresa para antibioterapia intravenosa. Valorada por otorrinolaringología (ORL) descarta afectación sinusal. A las 48 horas presenta bilateralización del cuadro, (Figura 1) se valora por neurología y se realiza posteriormente un TC con contraste mostrando trombosis de vena oftálmica superior (TVOS) izquierda, sin trombosis de seno cavernoso ni de senos venosos intracraneales (Figura 2). Se consulta al programa de optimización de antibióticos, ajustando tratamiento antibiótico previo y añadiendo cobertura contra anaerobios. Después de 24 horas se introducen corticoides. Tras evolución favorable y 9 días de antibiótico intravenoso se decide alta con antibiótico oral hasta completar 5 semanas y corticoide en pauta descendente. En el seguimiento posterior la paciente se encuentra estable y sin secuelas.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La TVOS es una entidad excepcional, potencialmente grave, que consiste en la formación de trombos en la vena oftálmica superior.¹ Existen pocos casos publicados en la literatura.¹⁻⁴ Se presenta como complicación de diversas etiologías: infecciosa, inflamatoria, traumática, neoplásica o por hipercoagulabilidad. Clínicamente se manifiesta con proptosis, oftalmoparesia, diplopía, edema palpebral, dolor ocular y disminución de agudeza visual.¹⁻⁴ Se presenta un caso de oftalmoparesia bilateral por celulitis orbitaria complicada con TVOS izquierda, de etiología infecciosa,

sin patología otorrinolaringológica, con antecedente de manipulación bucodental previa como presunto origen del cuadro bilateral, con una notable respuesta a antibióticos intravenosos y especialmente al añadir cobertura para anaerobios.

Este caso difiere con las series publicadas de TVOS, donde la mayoría tienen origen aséptico.¹ Es esencial la realización de TC con contraste o Resonancia magnética para confirmar el diagnóstico de TVOS y descartar diagnósticos diferenciales como trombosis de seno cavernoso^{1,2} El tratamiento es debatido y las recomendaciones se basan en series de casos¹⁻⁴; incluyendo antibióticos, anticoagulantes, corticoides⁴ y cirugía.

La TVOS es una complicación asociada que requiere un manejo estrecho junto con otros servicios porque supone un riesgo vital y la posibilidad de complicaciones con extensión a sistema nervioso central (trombosis de senos venosos). Es importante la colaboración multidisciplinaria entre oftalmólogos, otorrinolaringólogos, neurólogos, radiólogos e internistas.

REFERENCIAS

1. Van der Poel NA, de Witt KD, van den Berg R, de Win MM, Mourits MP. Impact of superior ophthalmic vein thrombosis: a case series and literature review. *Orbit*. 2019;38(3):226-232.
2. Sotoudeh H, Shafaat O, Aboueldahab N, Vaphiades M, Sotoudeh E, Bernstock J. Superior ophthalmic vein thrombosis: What radiologist and clinician must know? [published correction appears in *Eur J Radiol Open*. 2020 Dec 17;8:100308.
3. Naguar K, Sankar S, Maharaj AA, Sookhoo J, Ramoutar RR. Superior Ophthalmic Vein Thrombosis in Trinidad and Tobago: A Case Series. *Cureus*. 2024;16(11):e72900.
4. Sigurdsson S, Bohman E, Träisk F, Arnljots U. Glucocorticoids in the treatment of non-infectious superior ophthalmic vein thrombosis - Three cases and a review of the literature. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2024;34:102027.

FIGURAS



FIGURA 1 - Evaluación de la motilidad ocular extrínseca a las 48 horas del ingreso: la paciente presenta bilateralización del cuadro de celulitis orbitaria: en ojo izquierdo se observa limitación en todas las posiciones diagnósticas de la mirada y en ojo derecho se muestra limitación incipiente a la dextro-infraducción y dextroducción.

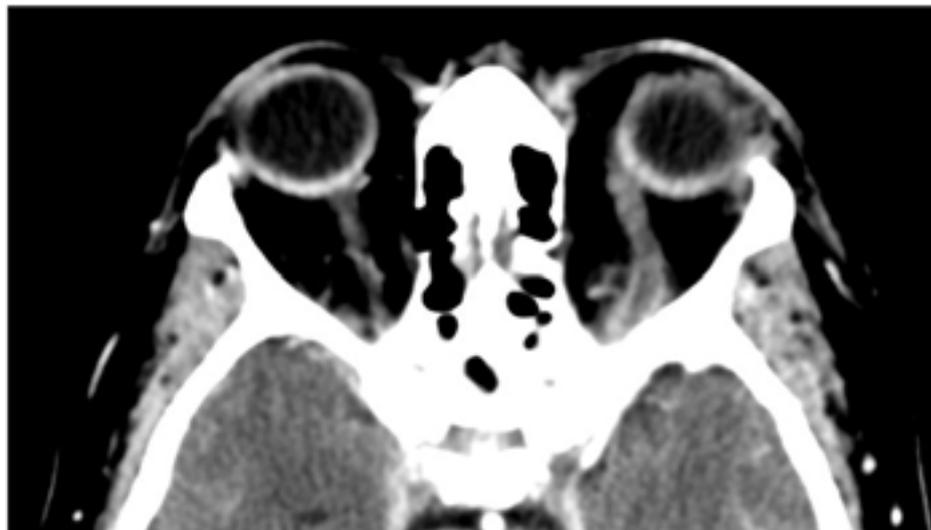


FIGURA 2 - TC de órbita con contraste. Imagen tubular serpiginosa que discurre en dirección anteroposterior desde el ápex orbitario, correspondiente con la vena oftálmica superior izquierda engrosada con pared hipercaptante, que sugiere trombosis de dicha estructura.

14 ELECTORRETINOGRAMA MULTIFOCAL: CLAVE DIAGNÓSTICA DE LA ENFERMEDAD DE STARGARDT/ MULTIFOCAL ELECTRORETINOGRAM: KEY DIAGNOSIS OF STARGARDT DISEASE

Fernandez Herreras, Jesus(1) Labrador Velandia, Sonia (1) Rodríguez Sanchez, Maria (1) Muñoz Pérez, Marcos (1) Morán Canella, Almudena (1)

(1) Hospital de León

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Distrofias retinianas, Electrorretinograma (ERG), Stargardt

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un niño de 8 años remitido por pérdida de visión. No refiere disminución de agudeza visual (AV), pero sus padres objetivan dificultades en la vida cotidiana por pérdida visual desde hace 1 año. No ha presentado problemas para el aprendizaje. No refiere antecedentes personales, ni familiares de interés. En la exploración, la AV es de 0,3 en ambos ojos con corrección. La presión intraocular (PIO) es normal. En las láminas de Ishihara, dificultad para realizarlas, en especial rojo-verde.

El fondo de ojo (FO) se encuentra una leve disminución del fulgor retiniano. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) (Figura 1), se observa una disrupción de las capas externas de la retina bilateral con predominio en la zona foveal. Ante estas alteraciones, se realiza una autofluorescencia (Figura 2), donde existe una hipoautofluorescencia central con hiperautofluorescencia perifoveolar compatible con una imagen en ojo de buey.

Se decide complementar con el estudio de potenciales visuales evocados (PVE), los cuales se encuentran dentro de la normalidad tanto en amplitud como latencia. Se realiza un electrorretinograma (ERG) flash sin alteraciones. Sin embargo, en el ERG multifocal (ERGMf) se observa una disminución de la amplitud a nivel de los fotorreceptores maculares.

Ante los hallazgos de las pruebas realizadas, se realiza un estudio genético donde se identifican variantes patogénicas del gen ABCA4 y del gen OPNL1W compatible con enfermedad de Stargardt/fundus flavimaculatus.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La Enfermedad de Stargardt es la distrofia macular hereditaria más común. En este caso,



se encuentran hallazgos característicos de esta entidad como: la alteración de la percepción del color, la autofluorescencia, y la OCT. ¹

Estos datos se ven reforzados por las pruebas electrofisiológicas, donde el ERG multifocal juega un papel clave. Ya que aunque el ERG flash nos da una imagen global de la retina, no nos permite detectar defectos topográficos aislados. De ahí, la importancia de realizar un ERG multifocal donde se pueden observar alteraciones en regiones concretas y patrones específicos.^{2,3}

Además, este caso resalta la importancia de una evaluación oftalmológica integral en niños con síntomas inespecíficos de pérdida visual y el difícil diagnóstico de estas enfermedades aún con el estudio genético. Esto se debe principalmente a que son enfermedades con una gran diversidad genotípica y un fenotipo muy similar, pero no idéntico. Por lo que el verdadero reto es poder establecer con certeza un diagnóstico, unos factores pronósticos y un tratamiento.

REFERENCIAS

1. Salmon JF. Capítulo 15 - Distrofias hereditarias del fondo de ojo. En: Kanski. *Oftalmología clínica*. 8ª ed. España: Elsevier; 2021. p. 616-634.
2. Cárdenas Angelone PL, Martínez Malo LC, Ortiz Zapata AI. Capítulo 9.5 - Electrofisiología ocular. En: *Neuropatías ópticas de la A a la Z*. 1º ed. España: Elsevier; 2024. p. 111-126.
3. Coco Martín RM, Navarro Alemani R, Pinilla Lozano I, Sanabria Ruíz-Colmenares MR, Rodríguez Neila E. *Guía clínica para el diagnóstico diferencial y el manejo de las enfermedades hereditarias de la retina y la coroides*. 4ª ed. Valladolid: Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV); 2009.
4. Cornish EE, Vaze A, Jamieson RV, Grigg JR. The electroretinogram in the genomics era: outer retinal disorders. *Eye (Lond)*. 2021;35(9):2406-2418. doi:10.1038/s41433-021-01659-y.

FIGURAS

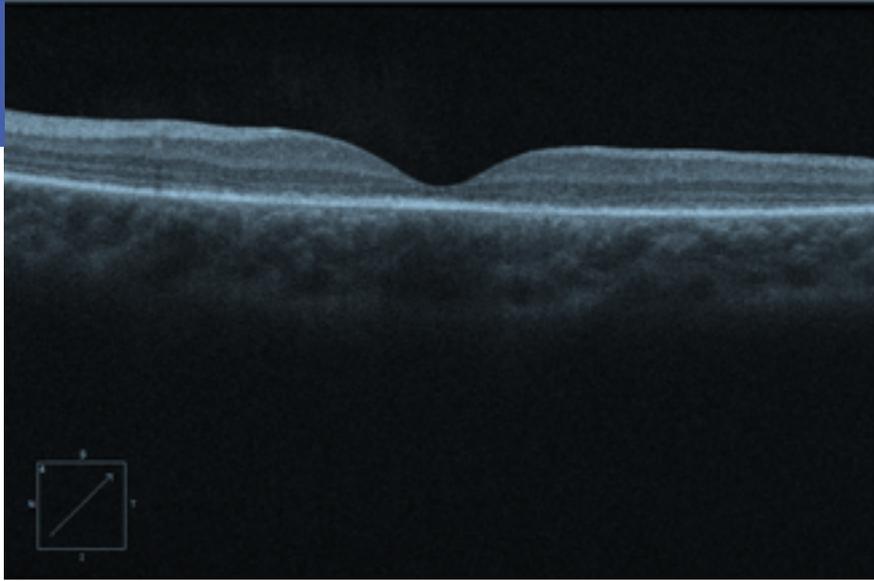


FIGURA 1 - OCT: disrupción de las capas externas de la retina en ambos ojos con predominio de la zona foveal.

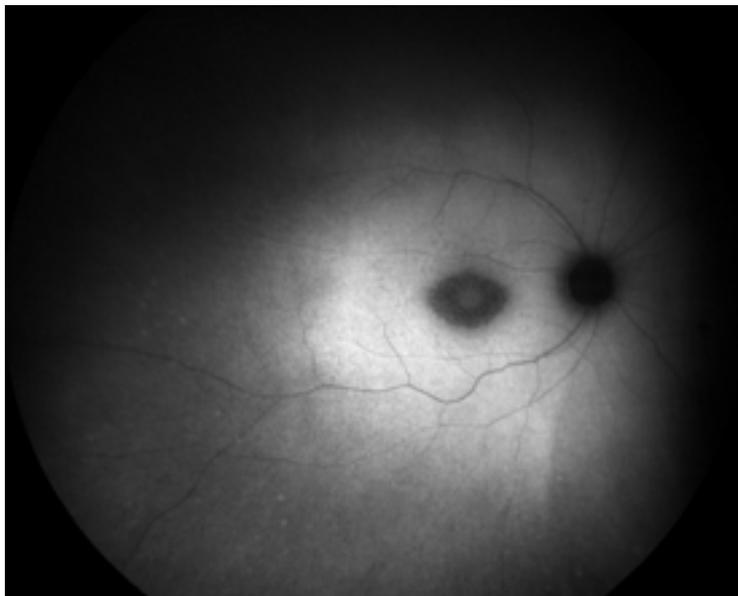


FIGURA 2 - Autofluorescencia: hipoautofluorescencia central con hiperautofluorescencia perifoveolar compatible con una imagen en ojo de buey.



15 HAMARTOMA COMBINADO DE RETINA Y EPITELIO PIGMENTARIO DE LA RETINA. ESTUDIO MULTIMODAL / *Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. Multimodal study*

Martín-Casero, Lucía (1); Sánchez-Tocino, Hortensia (1); Villanueva-Gómez, Ana (1);

(1) Hospital Universitario Río Hortega

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario de la retina, membrana epirretiniana, miopía

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años miope en tratamiento con lentes de contacto de uso nocturno. Ha dejado el tratamiento y acude por mala visión en ojo derecho (OD) y cefalea. A la exploración, la agudeza visual (AV) es de 0.6 en OD y 1 en ojo izquierdo (OI). La refracción es de -4 -0.75 a 115 en OD y -6.25 en OI. En el fondo de ojo (FO) se observa una lesión elevada prepapilar y membrana epirretiniana (MER) peripapilar en OD. La tomografía de coherencia óptica (OCT) revela un engrosamiento hiperreflectivo prepapilar y la OCT-Angiografía (OCT-A) demuestra una vascularización intrarretiniana. Se diagnostica de hamartoma combinado de epitelio pigmentario de la retina y retina (CHRRPE). Se realiza resonancia magnética que es normal.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

Presentamos un caso de CHRRPE en un adolescente. El CHRRPE es una lesión retiniana congénita que aparece generalmente en la infancia. No es habitual observarla en niños recién nacidos, y se ha descrito en ojos con fondo previamente normal¹. A pesar de su benignidad, se caracteriza por pérdida indolora de AV, como en nuestro paciente, y puede cursar con estrabismo, miodesopsias, leucocoria y dolor². La mayoría no presenta manifestaciones sistémicas, pero existe asociación con enfermedades como la neurofibromatosis tipo 2, que fue excluido en nuestro caso.

El diagnóstico se basa en la funduscopia, junto a las técnicas de imagen multimodal OCT y OCT-A. En el FO destaca la presencia de una lesión pigmentada levemente elevada de color grisáceo, MER y tortuosidad de los vasos retinianos³. No hay un consenso establecido para el manejo de esta entidad. Existe controversia en cuanto a la intervención de vitrectomía para el control de la MER, ya que esta se encuentra incluida en la lesión⁴.

Ante un niño que acude a consulta debe realizarse exploración ocular completa, ya que pueden encontrarse alteraciones en el FO inesperadas y que solo un estudio minucioso y técnicas de imagen multimodal nos permiten llegar al diagnóstico adecuado.

REFERENCIAS

1. McLean EB. Hamartoma of the retinal pigment epithelium. *American Journal of Ophthalmology*. 1976; 82: 227-231
2. Ledesma-Gil G, Essilfie J, Gupta R, Fung AT, Lupidi M, Pappuru RR, et al. Presumed natural history of combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. *Ophthalmol Retina [Internet]*. 2021;5(11):1156–63.
3. Hamdi R, De Korvin H, Speeg-Schatz C, Szwarcberg J. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. Four case studies. *J Fr Ophtalmol* 2006; 29:e6.
4. Pérez-Alvarez MJ, Alejandre-Alba N, García-Sánchez J. Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario retiniano: Diagnóstico mediante tomografía de coherencia óptica y angiofluoresceingrafía. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2008;83(3)

FIGURAS

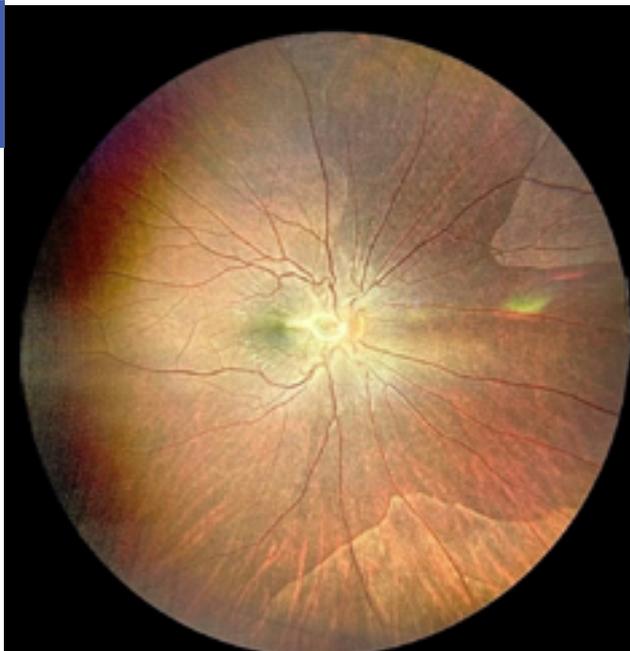


FIGURA 1 - Retinografía (Clarus) en la que se observa lesión prepapilar y membrana epirretiniana peripapilar.

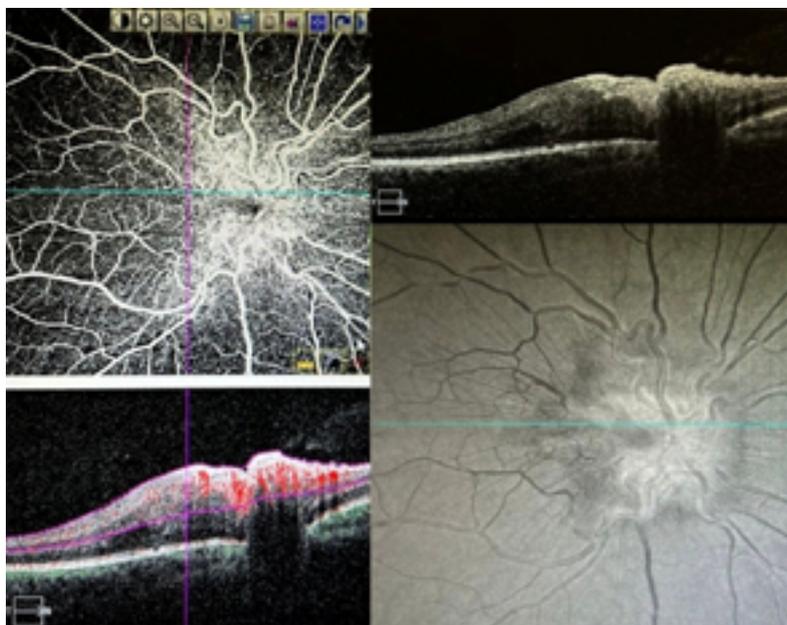


FIGURA 2 - Tomografía de coherencia óptica - Angiografía en la que se evidencia vascularización intrarretiniana y tomografía de coherencia óptica con engrosamiento hiperreflectivo prepapilar.

16 HETEROGENICIDAD CLÍNICA DE LA CEGUERA NOCTURNA ESTACIONARIA CONGÉNITA / *Clinical heterogeneity of congenital stationary night blindness*

Benbunan-Ferreiro, Sol (1); Sánchez-Tocino, Hortensia (1); Hernández Blazquez, María (1); Cordero Arias, Ana (1); Galindo Ferreiro, Alicia (1);

(1) Hospital Universitario Río Hortega

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Ceguera nocturna estacionaria congénita, Electroretinografía.

CASO CLÍNICO

Se presentan dos casos de ceguera nocturna estacionaria congénita (CSNB) que reflejan la heterogenicidad clínica y genética de esta enfermedad.

Caso 1: Varón de 3 años consultó por nistagmo y disminución de la agudeza visual (AV). Presentaba un nistagmo horizontal de pequeña amplitud, ambliopía profunda y una AV a media distancia de 0,2 en el ojo derecho (OD) y 0,3 en el ojo izquierdo (OI). La refracción ciclopléjica reveló astigmatismo miópico bilateral (OD -0,5 -2,25 a 31°; OI -0,25 -2 a 153°). El fondo de ojo mostró una leve hipopigmentación peripapilar sin alteraciones periféricas (Figura 1). Fue imposible realizar electrofisiología por falta de colaboración. El análisis genético confirmó una mutación en el gen CACNA1F en homocigosis, asociada a CSNB2A.

Caso 2: Niña de 8 años asintomática, sin antecedentes familiares que a la exploración presentó AV 0,7 en OD y 0,8 en OI. La refracción ciclopléjica evidenció una miopía magna (OD -10,5 -0,5 a 68°; OI -10,25 -1,25 a 98°), con longitudes axiales de 26,57 mm en el OD y 26,63 mm en el OI. En el fondo de ojo se observó palidez papilar, atrofia peripapilar y un patrón teselado (Figura 2). El estudio genético identificó una mutación en el gen LRIT3 en homocigosis, asociada a CSNB1F.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La CSNB es un trastorno hereditario no progresivo que se manifiesta en la infancia causada por disfunciones en la neurotransmisión entre fotorreceptores y células bipolares, donde la nictalopía, aunque característica, no siempre es sintomática debido a la adaptación funcional, como en los casos presentados. Además, la agudeza visual puede verse afectada, especialmente por la miopía alta asociada, como hemos visto en el segundo caso.¹



Se distinguen dos subtipos: CSNB1, que afecta las células bipolares ON y se asocia con miopía alta y nictalopía sintomática. Asociada principalmente a mutaciones en NYX, también se han descrito casos relacionados con LRIT3, como en la segunda paciente. La CSNB2 compromete la liberación de neurotransmisores en los fotorreceptores y se asocia con mutaciones en CACNA1F, como en el primer caso.^{2,3}

Tanto el electroretinograma como el estudio genético cumplen un papel fundamental en el diagnóstico de la CSNB y de cualquier patología de pérdida visual sin causa aparente. En el seno de la CSNB, el electroretinograma suele mostrar un patrón electronegativo, reflejando alteraciones postransduccionales⁴

Estos casos destacan la diversidad clínica de la CSNB y la necesidad de un enfoque diagnóstico integral.

REFERENCIAS

1. Zeitz C, Robson AG, Audo I. Congenital stationary night blindness: an analysis and update of genotype-phenotype correlations and pathogenic mechanisms. *Prog Retin Eye Res [Internet]*. 2015;45:58–110.
2. Miyake Y, Yagasaki K, Horiguchi M, Kawase Y, Kanda T. Congenital stationary night blindness with negative electroretinogram: A new classification. *Arch Ophthalmol*. 1986;104:1013–20.
3. Bech-Hansen NT, Naylor MJ, Maybaum TA, Pearce WG, Koop B, Fishman GA, et al. Loss-of-function mutations in a calcium-channel alpha1-subunit gene in Xp11.23 cause incomplete X-linked congenital stationary night blindness. *Nat Genet [Internet]*. 1998;19(3):264–7.
4. García C, González-López JJ, Muñoz-Negrete FJ, Rebolledo G. La utilidad diagnóstica del electroretinograma negativo. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2018;93:126–35.

FIGURAS

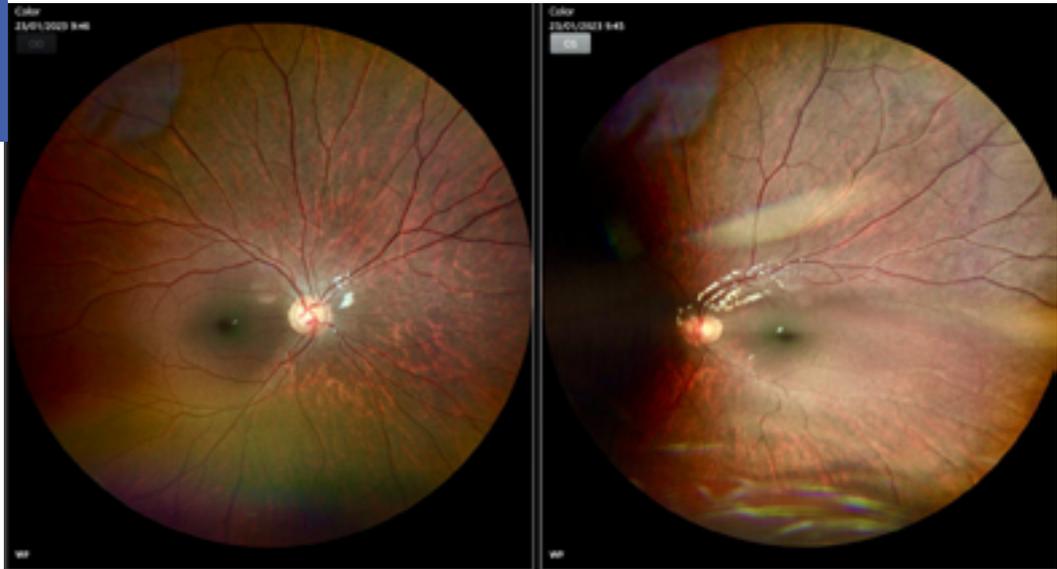


FIGURA 1 - Fondo de ojo con leve hipopigmentación peripapilar sin otras alteraciones.

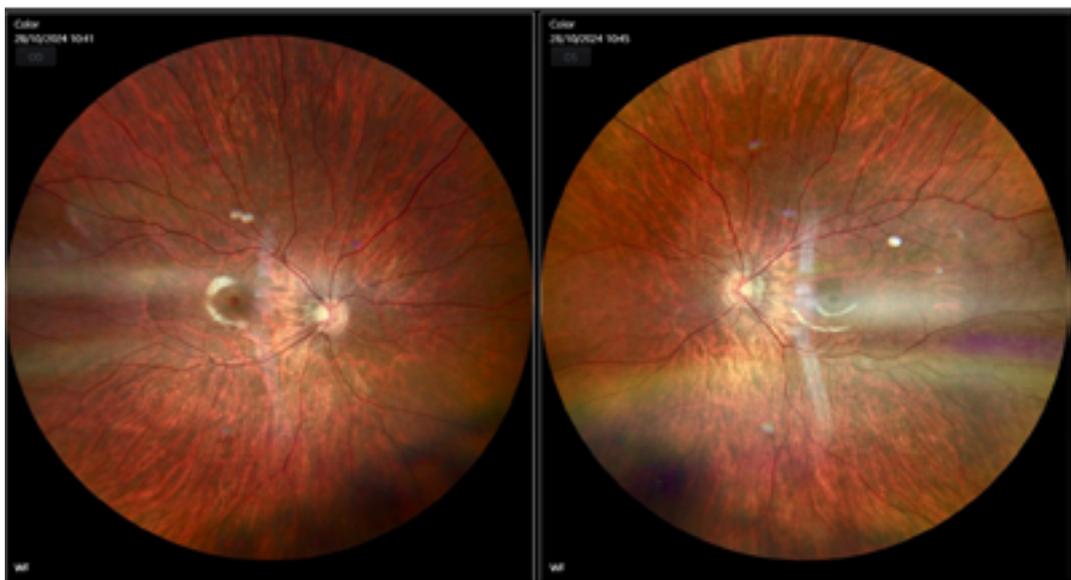


FIGURA 2 - Fondo de ojo con palidez papilar, atrofia peripapilar y aspecto teselado



17 VALOR DE LA EXPLORACION OFTALMOLÓGICA EN EL DIAGNOSTICO DEL SÍNDROME DE ALPORT / The value of ophthalmic examination in the diagnosis of Alport syndrome

Carabias Orgaz, Ana (1); Sanchidrian Mayo, María (1); Izquierdo Mengibar, Victoria (1); Gonzalez Gran, Macarena (1); Trebol Lopez, Jacobo (1);

(1) Hospital Universitario de Salamanca

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Atrofia macular, Síndrome de Alport

CASO CLÍNICO

Varón de 14 años diagnosticado de lupus eritematoso sistémico a los 10 años en Venezuela tras presentar hematuria asociada a insuficiencia renal. Derivado desde medicina interna por disminución de agudeza visual (AV) en ambos ojos (AO) de meses de evolución. Carecía de antecedentes oftalmológicos de interés y había sido tratado con corticoides a altas dosis y actualmente con mofetil micfenolato.

Presentaba una mejor AV corregida de 0.5 en AO. En el segmento anterior destacaba la presencia de catarata subcapsular posterior en AO y subcapsular anterior en OI (figura 1).

En la fundoscopia se observaban unos flecks perifoveales y la tomografía de coherencia óptica de mácula mostraba una llamativa atrofia macular temporal de AO muy característica (figura 2) que hizo sospechar un síndrome de Alport como primera posibilidad diagnóstica.

Posteriormente, la audiometría evidenció hipoacusia neurosensorial bilateral leve por lo que se tramitó el análisis genético de mutaciones en genes del colágeno IV con el fin de obtener el diagnóstico de certeza.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El síndrome de Alport es un trastorno genético infrecuente caracterizado por fallo renal progresivo, hipoacusia y patología oftalmológica, que suele presentarse en edades jóvenes. Comporta una serie de alteraciones en el colágeno tipo IV que afectan, entre otros, a la membrana basal de córnea, cristalino y retina. Las manifestaciones oftalmológicas incluyen erosiones corneales recurrentes, opacidades corneales, lenticono, catarata o retinopatía^{1,2}.

El adelgazamiento macular temporal como el que presenta este paciente, es un signo muy característico de la enfermedad y es más común en aquellas formas de herencia recesiva y ligada a X. Refleja principalmente el adelgazamiento de las capas internas de la retina³.

El diagnóstico definitivo se basa en la secuenciación genética de diversas variantes patogénicas que codifican el colágeno tipo IV. No obstante, puesto que los tests genéticos pueden no estar disponibles en todos los medios, el diagnóstico puede realizarse en base a un cuadro clínico compatible, la historia familiar y biopsia renal o cutánea.

La imagen multimodal junto con una exploración oftalmológica exhaustiva son esenciales en el diagnóstico de esta enfermedad, así como para predecir su gravedad o el tipo de herencia^{1,4}.

REFERENCIAS

1. Savige J, Sheth S, Leys A, Nicholson A, Mack HG, Colville D. Ocular features in Alport syndrome: pathogenesis and clinical significance. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2015; 10 (4): 703-709.
2. Zhang Y, Ding J. Renal, auricular, and ocular outcomes of Alport syndrome and their current management. *Pediatr Nephrol.* 2018; 33 (8): 1309-1316.
3. Savige J, Liu J, DeBuc DC, Handa JT, Hageman GS, Wang YY, et al. Retinal basement membrane abnormalities and the retinopathy of Alport syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2010; 51 (3): 1621-1627.
4. Zhu RL, Zhao L, Gu XP, Zhang YD, Wang F, Zhang YQ, et al. Temporal retinal thinning might be an early diagnostic indicator in male pediatric X-linked Alport syndrome. *Int J Ophthalmol.* 2022; 15 (7): 1142-1148.

FIGURAS

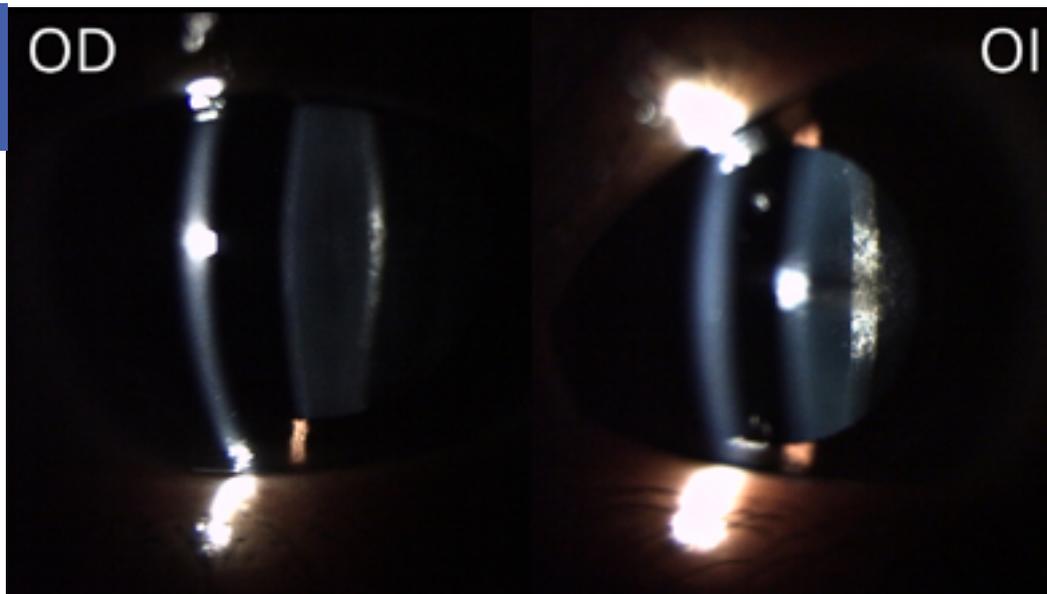


FIGURA 1 - Imagen de lámpara de hendidura de OD con catarata subcapsular posterior y OI con catarata subcapsular anterior y posterior.

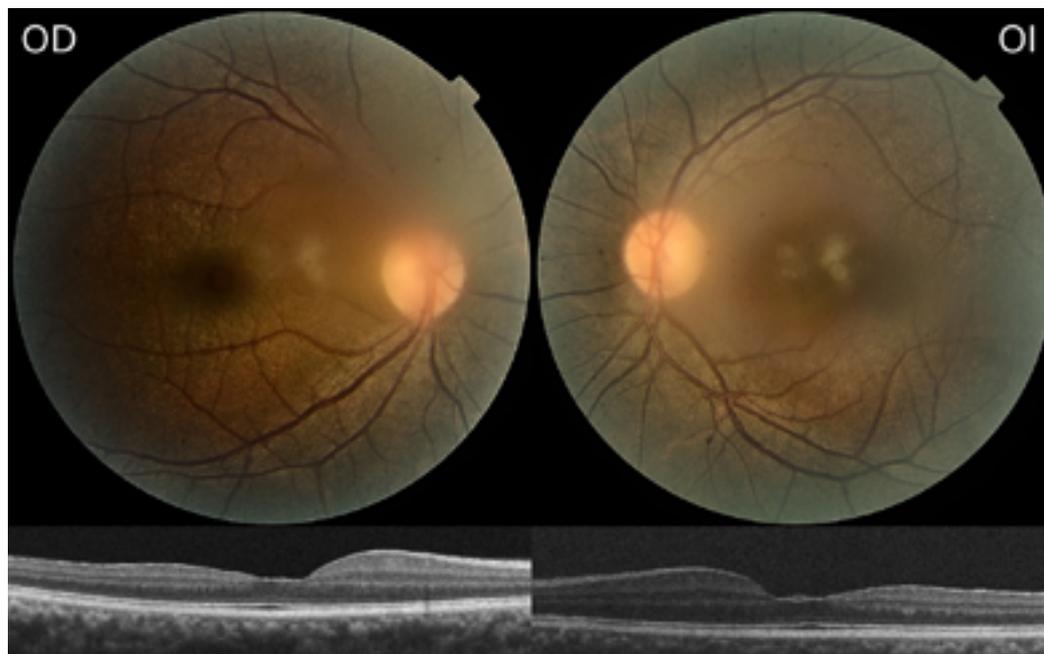


FIGURA 2 - Imagen de retinografía de calidad limitada por la presencia de catarata subcapsular, en la que se aprecian unos depósitos amarillentos subretinianos tipo flecks perifoveales en AO. La imagen de OCT macular muestra el adelgazamiento temporal típico de estos pacientes.

18 ALTERACIONES VISUALES Y OCULOMOTORAS TRAS CIRUGÍA DE MACROADENOMA HIPOFISARIO / Visual and oculomotor alterations after pituitary macroadenoma surgery

Prieto Dominguez, Laura (1); Para Prieto, Marta (2); González Fernández, María Gloria (1); Bermejo Rodríguez, Isabel (1); Gómez Tomás, María (1);

(1) Hospital Clínico Universitario de Valladolid; (2) Instituto Universitario de Oftalmología Aplicada (IOBA)

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Exotropía, Fijación inestable, Hemianopsia bitemporal

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 72 años que, tras una cirugía de resección parcial de un macroadenoma hipofisario por abordaje parietal, complicada con meningitis postoperatoria, desarrolló un defecto campimétrico bilateral y diplopía progresiva. En la exploración oftalmológica la agudeza visual fue de 1 en el ojo derecho (OD) y 0,8 en el ojo izquierdo (OI). La motilidad ocular extrínseca mostró una incapacidad para la convergencia y el cover test una exotropía con dominancia alterna con inestabilidad en la fijación, más evidente en el ojo izquierdo. En el fondo de ojo se observó una palidez difusa de ambas papilas.

El campo visual 30-2 mostró una hemianopsia bitemporal, más marcada en el OI y la tomografía de coherencia óptica (OCT) del nervio óptico una atrofia en pajarita con adelgazamiento superior e inferior en ambos ojos con alteración de los valores de la capa de células ganglionares (Figura 1). La microperimetría reveló una fijación inestable en el OI.

Dada la complejidad del caso se planteó como tratamiento inicial un programa de ejercicios visuales y coordinación ojo-mano fina que consistió en la realización de tareas dirigidas a mejorar la estabilidad de la fijación y la precisión motora. Posteriormente, se considerará la cirugía de la exotropía para corregir la desviación ocular. El macroadenoma permanece sin signos de progresión hasta la fecha.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El macroadenoma hipofisario es una neoplasia habitualmente benigna que puede producir alteraciones visuales debido a la afectación del quiasma óptico. La hemianopsia bitemporal es la manifestación clásica de la compresión quiasmática, aunque puede haber otras manifestaciones



como diplopía o exotropía debido disfunciones complejas de las vías oculomotoras¹.

La atrofia en “pajarita” observada en la OCT del nervio óptico y la afectación del grosor de la capa de células ganglionares son indicativas de un daño estructural irreversible que es compatible con una neuropatía óptica compresiva².

La particularidad de este caso se centra en que el paciente presenta un defecto de campo visual, una alteración en la motilidad ocular y una fijación inestable, además de un daño en las fibras del nervio óptico por compresión quiasmática. Ante la escasa literatura de casos similares y ausencia de guías estandarizadas para el manejo de estos casos específicos hay que ser cautos en el abordaje de este tipo de pacientes^{3,4}. Es indispensable un tratamiento multidisciplinar que incluya rehabilitación visual y valoración oftalmológica conjunta por especialistas en estrabismo y neurooftalmología.

REFERENCIAS

1. Dermarkarian CR, Kini AT, Al Othman BA, Lee AG. Neuro-Ophthalmic Manifestations of Intracranial Malignancies. *Journal of Neuro-Ophthalmology*. 2020;40(3):E31–48.
2. Ohkubo S, Higashide T, Takeda H, Murotani E, Hayashi Y, Sugiyama K. Relationship between macular ganglion cell complex parameters and visual field parameters after tumor resection in chiasmal compression. *Jpn J Ophthalmol*. 2012;56(1):68–75.
3. Chen J, Xu J, Jia H, He J, Tao Z, Huang P, et al. The Effects of Binocular Visual Function Training after Concomitant Exotropia Surgery. *Curr Eye Res*. 2023;48(7):662–8.
4. Su Y, Wang F, Wang T, Wang QM. Effect of visual perception training on binocular visual function reconstruction in patients after strabismus surgery. *Int J Ophthalmol*. 2023;16(10):1557–661.

FIGURAS

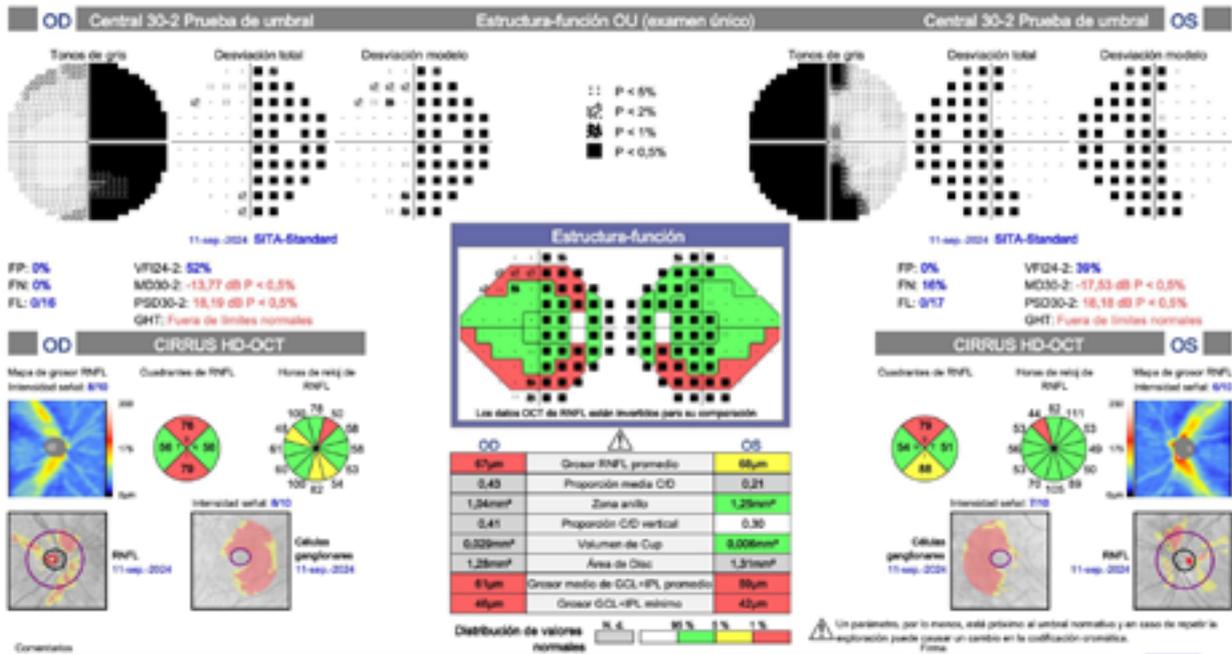


FIGURA 1 - Campo visual 30-2 que muestra una hemianopsia bitemporal junto con tomografía de coherencia óptica de nervio óptico que evidencia atrofia en pajarita con adelgazamiento superior e inferior de la capa de fibras nerviosas de la retina y disminución del grosor de la capa de células ganglionares.



19 MANEJO DE AGUJERO MACULAR TRAUMÁTICO RECIDIVANTE EN UN NIÑO. / Management of Recurrent Traumatic Macular Hole in a Child.

Jiménez Ruiz, Andrea (1); Mateos Hernández, Amancia (1); Muñoz Pérez, Marcos (1);
Rodríguez Sánchez, María (1); García Lorenzo, Víctor (1);

(1) Hospital de León

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Agujero macular, Manejo terapéutico y Trauma ocular infantil

CASO CLÍNICO

Varón de 11 años que acudió a urgencias por visión de miodesopsias tras traumatismo con balón en ojo derecho (OD) de pocas horas de evolución. A la exploración, presentó agudeza visual (AV) inferior a 0,05, pupila midriática poco reactiva a la luz y edema de retina temporal con desgarro en periferia. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se visualizó un agujero macular (AM) y desprendimiento neurosensorial de la retina. El desgarro se trató con fotocoagulación láser, y se pautó tratamiento antiinflamatorio y corticoideo tópico para el edema de retina. El paciente requirió tratamiento hipotensor por ser corticorespondedor. La evolución fue favorable, con signos de mejoría precoz y cierre espontáneo del agujero en seis meses. Tras año y medio de seguimiento, el paciente presentó disminución de AV y recidiva del AM, con un diámetro máximo de 387 micras. Tras un periodo de observación de tres meses y ante la falta de mejoría, se decidió tratamiento quirúrgico. La cirugía consistió en vitrectomía con preservación del cristalino, pelado de membrana limitante interna (MLI), inyección de concentrado de plaquetas y gas SF₆ al 20% como taponador. A las 24 horas, el paciente presentó un cierre completo del AM con buen perfil anatómico y buena evolución posterior. En la actualidad, se encuentra estable clínicamente, AM cerrado, AV 0.4, desgarro correctamente sellado y placa de atrofia en el polo posterior como secuela.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El agujero macular es una patología relacionada con la edad; sin embargo, en población infantil, su causa principal es traumática¹. En AM traumáticos de pequeño tamaño, el tratamiento conservador es la primera línea terapéutico, ya que hasta un tercio pueden cerrarse espontáneamente en los primeros meses de seguimiento^{1,2}. El tratamiento quirúrgico es de elección en agujeros de mayor tamaño o sin resolución espontánea². Aunque la recidiva del agujero macular es poco fre-

cuenta en niños, su aparición se asocia con un peor pronóstico visual y cuenta con escasa bibliografía. Por ello, un abordaje quirúrgico temprano podría ser la opción más adecuada. En nuestro caso, además de la cirugía convencional, se empleó un concentrado de plaquetas en el AM, lo que favorece una mayor tasa de cierre sin aumentar las complicaciones³. Este caso aporta una alternativa terapéutica con buen resultado visual en caso de recidiva y resalta la importancia de un seguimiento estrecho a largo plazo para detectar complicaciones y mejorar el pronóstico visual.

REFERENCIAS

1. Liu J, Peng J, Zhang Q, Ma M, Zhang H, Zhao P. Etiologies, characteristics, and management of pediatric macular hole. *Am J Ophthalmol [Internet]*. 2020;210:174–83. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2019.09.014>
2. Helmy YAH, ElNahry AG, Zein OE, Charbaji S, Yonekawa Y, Mansour HA, et al. Pediatric and adolescent traumatic macular hole: A systematic review. *Am J Ophthalmol [Internet]*. 2024;265:165–75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2024.05.001>
3. Wachtlin J, Jandek C, Potthöfer S, Kellner U, Foerster MH. Long-term results following pars plana vitrectomy with platelet concentrate in pediatric patients with traumatic macular hole. *Am J Ophthalmol [Internet]*. 2003;136(1):197–9. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394\(03\)00105-3](http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394(03)00105-3)

FIGURAS

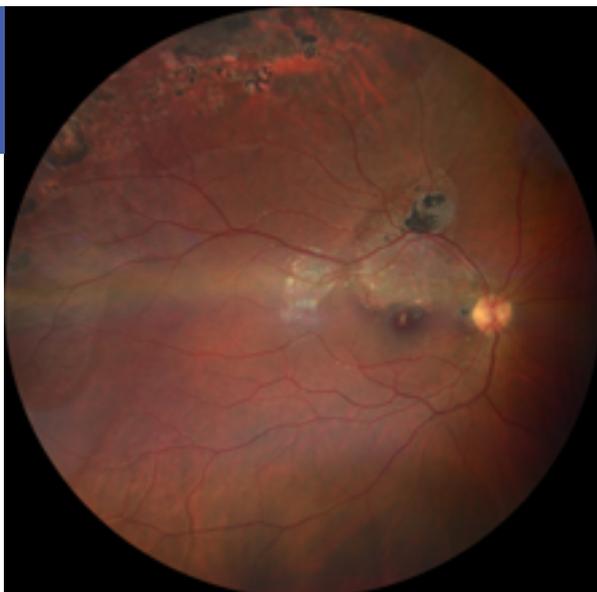


FIGURA 1 - Retinografía OD con placa de atrofia y láser periférico.

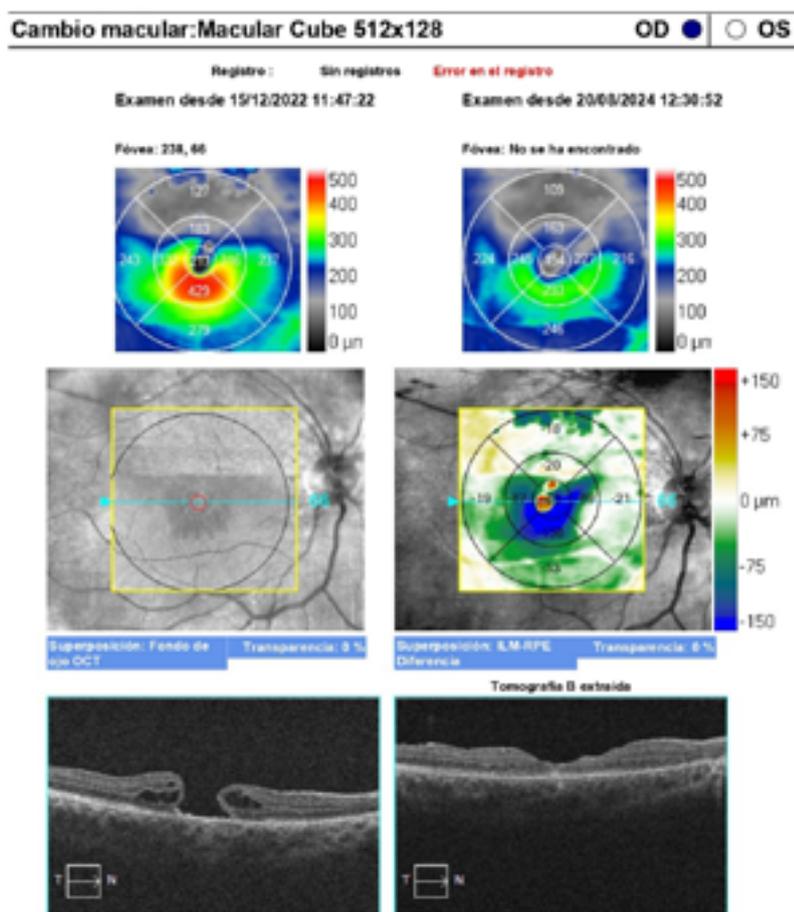


FIGURA 2 - OCT AM previo a cirugía vs. última revisión.

20 DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA RETINOSQUISIS JUVENIL LIGADA AL CROMOSOMA X / Different manifestations of X-chromosome-linked juvenile retinoschisis.

Torres Medina, Jesús (1); Martínez Campo, Ibrahim Roberto (1); Montejo Elorza, Almudena (1); Edouard Hermoso, Casandra (1); Nieto Gómez, Cristina (1);

(1) Complejo Asistencial de Ávila

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Estrabismo, Oftalmología pediátrica, Retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X.

CASO CLÍNICO

Presentamos dos casos diferentes de retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X (RJLX).

El primero, un varón de 16 años de ascendencia africana con sospecha de ambliopía en ojo izquierdo (OI). La agudeza visual (AV) del ojo derecho (OD) era 0.6 y cuenta dedos en OI. En el fondo de ojo derecho se evidencia esquisis foveal (imagen en “rueda de carro”) sin retinosquisis periférica y en OI un desprendimiento de retina (DR) total secundario a un gran agujero macular y a un agujero en periferia inferior (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica del OD discrimina los espacios cistoides en la capa nuclear interna y líquido subretiniano (Figura 2). La vitrectomía en OI es desestimada por mal pronóstico, iniciándose dorzolamida tópica en ambos ojos (AO) y posteriormente acetazolamida oral mejorando AV de OD a 0.8.

El segundo caso, un varón de 12 meses de nacionalidad española con endotropía, el cual seguía los objetos en monocular con el OI. La exploración evidenció un DR inferior en AO con afectación macular, tratándose con vitrectomía posterior más endoláser y silicona intraocular AO. Tras ello, el OD cursa con DR completo no subsidiario de tratamiento por mal pronóstico y en el OI progresa la esquisis temporal-inferior, rodeándose con láser argón y manteniéndose estable. Estudio genético materno: variante c,3G>A:p.Met1llep en gen RS1 en hemicigosis.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La RJLX posee una herencia recesiva ligada al cromosoma X, presentándose habitualmente en niños de entre 5 y 10 años con problemas para leer. El principal signo es la aparición de una foveosquisis bilateral que puede evolucionar hacia la atrofia¹, asociada a retinosquisis periférica



en la mitad de los afectados.

Presentamos dos casos en los que, en raras ocasiones, la enfermedad debuta con estrabismo o nistagmo asociada a retinosquias periférica avanzada, agujero macular e incluso DR2, siendo el segundo caso de ellos aún más inusual³ por la afectación tan precoz, lesiva y bilateral.

Ante el mal pronóstico de la cirugía vitreo-retiniana en casos muy avanzados y aunque no existe un claro consenso en el tratamiento farmacológico, varias publicaciones arrojan buenos resultados en la mejoría de la foveosquias con inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos e incluso orales si no existe una clara respuesta o en casos severos desde el diagnóstico⁴.

Por tanto, es fundamental conocer sus manifestaciones comunes e inusuales para conseguir un diagnóstico diferencial y un tratamiento precoz con el fin de evitar la ceguera irreversible.

REFERENCIAS

1. Doğuizi S, Şekeroğlu MA, Çolak S, Anayol MA, Yılmazbaş P. Assessment of Spectral-Domain Optical Coherence Tomography Findings in Three Cases of X-Linked Juvenile Retinoschisis in the Same Family. *Turk J Ophthalmol.* 2017 Oct;47(5):302-305.
2. Wakabayashi T, Chang E, Nudleman E, El-Rayes EN, Yonekawa Y. Typical and atypical clinical presentations of X-Linked retinoschisis: A case series and literature review. *Surv Ophthalmol.* 2023 May-Jun;68(3):347-360.
3. Savoie BT, Ferrone PJ. COMPLICATED CONGENITAL RETINOSCHISIS. *Retin Cases Brief Rep.* 2017;11 Suppl 1:S202-S210.
4. D'Anna Mardero O, Arruti Vázquez N, Coca Robinot JF, Peralta Calvo J, Montaña VE, Vallespín E, Noval Martín S. Review: Clinical findings and genetic characterization of children affected with X-linked retinoschisis in the Spanish population. *Eur J Ophthalmol.* 2024 Dec 8:11206721241305244.

FIGURAS

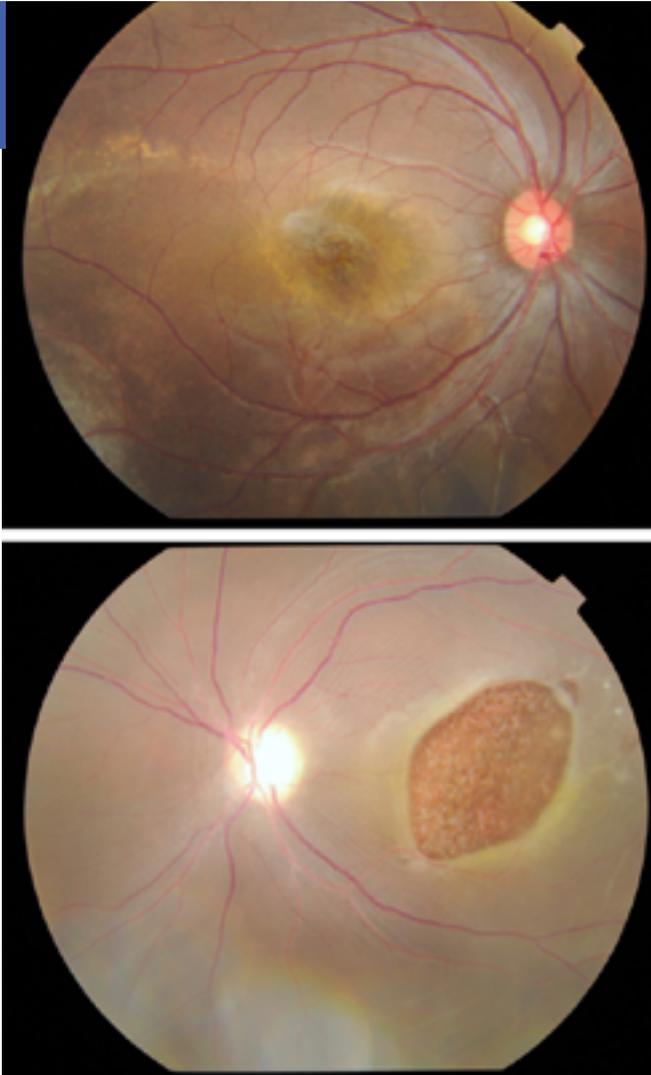


FIGURA 1 - Imagen superior: ojo derecho, “imagen en rueda de carro” en región macular. Imagen inferior: ojo izquierdo, gran agujero macular con desprendimiento de retina secundario.



FIGURAS

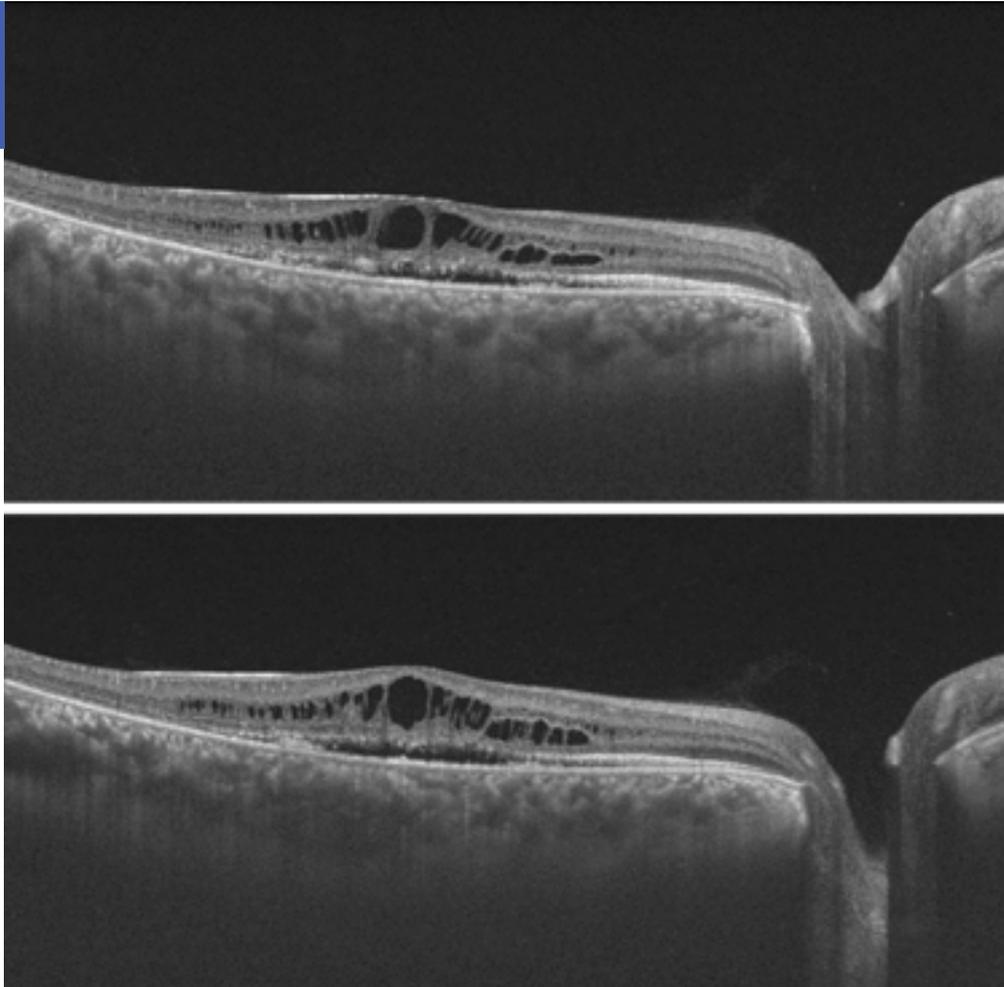


FIGURA 2 - Imagen superior: Primera tomografía de coherencia óptica macular del ojo derecho realizada al paciente. Imagen inferior: misma prueba realizada a los tres meses en ojo derecho.

21 MANEJO CONSERVADOR EN LA MEMBRANA IRIDOPUPILAR PERSISTENTE

Casandra Edouard Hermoso (1), María Eugenia de Las Heras Gómez de Liaño (2), Cristina Nieto Gómez (3), Almudena Montejo Elorza (4), Jesús Torres Medina (5)

(1) Residente de primer año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, (2,3) Adjunta del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, (4) Residente de segundo año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, (5) Residente de tercer año del Servicio de Oftalmología del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles.

PALABRAS CLAVE / TÉRMINOS RELEVANTES

Ambliopía, corrección óptica, membrana iridopupilar persistente

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña de 10 años remitida a consulta por disminución de la agudeza visual sin otros antecedentes de interés. A la exploración inicial, la agudeza visual sin corrección (AVSC) era de 0,5 en ambos ojos (AO). Con corrección óptica, mejoró a 0,8 en OD (-0,75 cilindro a 178°; +3,75 esférico) y a 0,7 en OI (-1,25 cilindro a 174°; +4,5 esfera).

Durante la exploración oftalmológica con biomicroscopía, se identificaron restos de membrana iridopupilar en ambos ojos (Figura. 1), los cuales generaban un defecto refractivo significativo. Se observan filamentos delgados que se extienden desde el borde pupilar hacia el centro, característicos de esta anomalía congénita. Los filamentos no interfieren completamente con el eje visual, pero contribuyen al desarrollo de defectos refractivos como astigmatismo e hipermetropía.

El manejo inicial consistió en la prescripción de corrección óptica con lentes adecuadas para compensar el astigmatismo y la hipermetropía detectada. Se recomendó seguimiento periódico para monitorizar la evolución de la agudeza visual y descartar la progresión de la ambliopía.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

La membrana iridopupilar persistente es una anomalía congénita que representa los restos de la túnica vasculosa lentis. Esta membrana puede variar desde una estructura insignificante hasta una membrana densa que obstruya el eje visual. En algunos casos, la membrana puede causar errores refractivos significativos, y asociar ambliopía si no se trata adecuadamente.^(1,2)

La corrección óptica temprana y el seguimiento adecuado pueden mejorar la función visual y



prevenir complicaciones motoras oculares. Un estudio reciente mostró que la mayoría de los pacientes con anomalías estructurales congénitas en polo anterior que se sometieron a cirugía lograron una mejora en la agudeza visual, aunque con una alta incidencia de complicaciones postoperatorias como hipertensión ocular y hemorragias intravítreas.⁽³⁾

En este caso, la corrección óptica permitió una recuperación funcional notable, mejorando la agudeza visual y evitando la necesidad de intervenciones quirúrgicas inmediatas.

CONCLUSIONES

La persistencia de la membrana iridopupilar plantea un desafío único en el manejo de las anomalías congénitas estructurales. Este caso resalta la efectividad de un enfoque conservador basado en la corrección óptica, que no solo optimiza la agudeza visual, sino que evita las complicaciones asociadas con procedimientos quirúrgicos invasivos. La evidencia actual apoya esta estrategia como una alternativa segura y eficaz, subrayando la importancia de priorizar métodos menos invasivos en pacientes pediátricos

REFERENCIAS

1. Kraus CL, Lueder GT. Clinical characteristics and surgical approach to visually significant persistent pupillary membranes. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 2014 Dec;18(6):596–599.
2. Rahul Kumar Bafna, Tripathi M, Kumari S, Asif MI, Lata S, Kalra N, et al. The enigma of subnormal vision in persistent pupillary membrane. *Medical Hypotheses*. 2021 Jan 24;148:110514–4: 1-3.
3. Chen H, Chen W, Zhou F, Luo C, Lin Z, Li X, et al. Clinical Classification and Management Outcomes of Anterior Segment Dominated Persistent Fetal Vasculature: the CCPMOH report. *American Journal of Ophthalmology*. 2024 Dec 7;271:316–326.

FIGURAS



FIGURA 1 - Membrana iridopupilar persistente en una niña de 14 años en el ojo derecho



XV Jornada de
Residentes

21/03/ 2025

SOFCALÉ