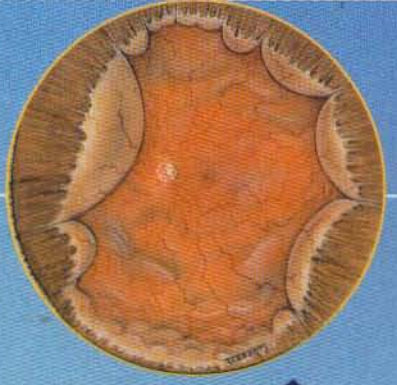
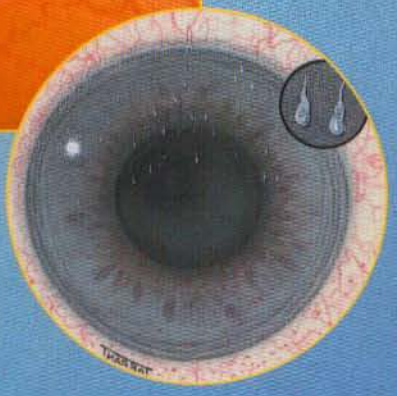
QUINTA EDICIÓN



Oftalmología

CLÍNICA

Jack J. Kanski



ELSEVIER

BUTTERWORTH HEINEMANN

QUINTA EDICIÓN

Oftalmología CLÍNICA

Jack J. Kanski MD MS FRCS FRCOphth

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

Con aportaciones importantes de
Jay Menon MS FRCS FRCOphth

Fotógrafo
A. Bolton

Dibujantes
T.R. Tarrant
A. Dunter
B.A. Bauer
C. Clifford
N. Sokol
T.C. Hengst
J. Baker

Revisión, prólogo y capítulo de refracción de la versión española
Juan Antonio Durán de la Colina
Catedrático de Oftalmología
Instituto Clínico-Quirúrgico de Oftalmología
Universidad del País Vasco

ELSEVIER

Madrid - Barcelona - Amsterdam - Boston - Filadelfia
Londres - Orlando - París - Roma - Sídney - Tokio - Toronto

ÍNDICE

Prólogo a la edición española viii
Prólogo a la quinta edición ix
Agradecimientos x

1. PÁRPADOS 1

Anatomía aplicada 2
Alteraciones de las pestañas 2
Alergias 6
Infecciones 7
Blefaritis marginal crónica 9
Nódulos y quistes benignos 13
Tumores benignos 16
Tumores malignos 20
Ectropión 27
Entropión 30
Ptosis 32
Miscelánea de alteraciones adquiridas 39
Miscelánea de alteraciones congénitas 40

2. SISTEMA DE DRENAJE LAGRIMAL 43

Introducción 44
Evaluación del ojo lloroso 45
Obstrucción del drenaje lagrimal 49
Infecciones de las vías lagrimales 53

3. OJO SECO 56

4. CONJUNTIVA 62

Introducción 63
Infecciones bacterianas 66
Infecciones virales 68
Infecciones por *Chlamydia* 70
Inflamaciones alérgicas 73
Enfermedades mucocutáneas ampollosas 77
Otras inflamaciones 80
Degeneraciones 82
Lesiones pigmentadas 84
Tumores escamosos 90
Otros tumores 92

5. CÓRNEA 96

Introducción 97
Queratitis microbianas 103
Queratitis virales 109
Alteraciones corneales periféricas 116
Degeneraciones corneales 122
Distrofias corneales 126
Ectasias corneales 134
Neuroqueratopatías 137
Síndrome de erosión corneal recurrente 139
Queratopatías inducidas por fármacos 140
Queratopatías metabólicas 140
Anomalías corneales congénitas 142
Lentes de contacto 144

6. CIRUGÍA CORNEAL Y REFRACTIVA 147

Queratoplastia 148
Queratoprótesis 152
Cirugía refractiva 153

7. EPIESCLERA Y ESCLERÓTICA 156

Anatomía aplicada 157
Epiescleritis 157
Escleritis 158
Decoloración escleral 163

8. CRISTALINO 164

Introducción 165
Catarata adquirida 165
Tratamiento de la catarata relacionada con la edad 171
Catarata congénita 185
Anomalías de la forma del cristalino 191
Ectopia lentis 192

9. GLAUCOMA 195

Introducción 196
Tonometría 199
Gonioscopia 201
Cabeza del nervio óptico (papila óptica) 206

Perimetría 212
Hipertensión ocular 220
Glaucoma primario de ángulo abierto 222
Glaucoma de tensión normal 226
Glaucoma primario de ángulo cerrado 227
Glaucoma seudoexfoliativo 233
Glaucoma pigmentario 235
Glaucoma neovascular 238
Glaucoma inflamatorio 241
Glaucoma relacionado con el cristalino 243
Glaucoma traumático 245
Síndrome endotelial iridocorneal 246
Otros glaucomas secundarios 248
Glaucoma congénito primario 251
Disgenesia iridocorneal 253
Glaucoma en las facomatosis 257
Medicamentos para el glaucoma 258
Laserterapia 262
Trabeculectomía 265
Cirugía filtrante no penetrante 273
Antimetabolitos adjuntos 274
Dispositivos de drenaje artificiales 275

10. UVEÍTIS 277

Introducción 278
Tratamiento 283
Uveítis en las espondiloartropatías 285
Uveítis en la artritis juvenil 286
Uveítis en la enfermedad inflamatoria intestinal 287
Uveítis en la nefritis 288
Uveítis en enfermedades multisistémicas no infecciosas 288
Uveítis viral 294
Uveítis parasitaria 300
Uveítis fúngica 305
Uveítis micobacteriana 308
Uveítis por espiroquetas 310
Enfermedades frecuentes de uveítis específica 311
Síndromes de puntos blancos multifocales idiopáticos 315

11. TUMORES INTRAOCULARES 324

Tumores del iris 325
Quistes del iris 328
Tumores del cuerpo ciliar 329
Tumores coroideos 330
Linfoma 341
Tumores de la retina y la cabeza del nervio óptico 342
Tumores del epitelio pigmentario retiniano 353

12. DESPRENDIMIENTO DE RETINA 356

Introducción 357
Técnicas de exploración 360
Patogenia del desprendimiento de retina regmatógeno 366
Signos clínicos del desprendimiento de retina 373
Diagnóstico diferencial del desprendimiento de retina 378
Profilaxis del desprendimiento de retina regmatógeno 379
Cirugía retiniana estándar 383
Vitrectomía vía pars plana 392

13. TRASTORNOS MACULARES ADQUIRIDOS 397

Introducción 398
Angiografía del fondo de ojo 401
Fotocoagulación con láser 411
Degeneración macular asociada a la edad 413
Agujero macular asociado a la edad 427
Retinopatía serosa central 430
Edema macular cistoide 432
Maculopatía miópica 434
Membrana epirretiniana macular 436
Estrías angioides 437
Pliegues coroideos 439
Maculopatías inducidas por fármacos 440
Otras maculopatías 443

14. ENFERMEDAD VASCULAR RETINIANA 447

Retinopatía diabética 448
Oclusión venosa retiniana 465
Oclusión arterial retiniana 472
Síndrome isquémico ocular 477
Retinopatía hipertensiva 478
Retinopatía en la enfermedad de células falciformes 480
Retinopatía de la prematuridad 483
Macroaneurisma arterial retiniano 486
Telangiectasia retiniana primaria 489
Retinopatía por radiación 493
Retinopatía de Purtscher 494
Retinopatía en las discrasias sanguíneas 495

15. DISTROFIAS HEREDITARIAS DEL FONDO DE OJO 497

Pruebas especiales 498
Distrofias retinianas 501
Distrofias coroideas 516
Vitreorretinopatías 520
Albinismo 524
Mancha de color rojo-cereza en la mácula 526

16. ESTRABISMO 527

Introducción 528
Consecuencias funcionales del estrabismo 533
Evaluación clínica 537
Esotropía 552
Exotropía 557
Síndromes especiales 559
Patrones alfabéticos 562
Principios de cirugía 563

17. ÓRBITA 567

Introducción 568
Oftalmología tiroidea 573
Infecciones 578
Enfermedades inflamatorias 580
Malformaciones vasculares 582
Lesiones quísticas 586
Tumores 588
Craneosinostosis 599

18. NEUROOFTALMOLOGÍA 600

Neuroimagen 601
Nervio óptico 606
Aumento de la presión intracraneal 620
Anomalías congénitas del nervio óptico con asociaciones neurológicas 624
Reacciones pupilares 633
Nistagmus 636
Alteraciones supranucleares de la motilidad ocular 639
Tercer par craneal 641
Cuarto par craneal 645
Sexto par craneal 647
Quiasma 649
Tracto óptico 657
Radiaciones ópticas 658
Corteza estriada 659
Función visual superior 659
Migraña 660
Aneurismas intracraneales 662
Miastenia gravis 664
Oftalmoplejía externa progresiva crónica 665
Blefaroespasmo esencial 666
Neurofibromatosis 666

19. TRAUMATISMOS 669

Traumatismo del párpado 670
Fracturas de la órbita 672
Traumatismo del globo ocular 677
Lesiones químicas 689

20. ENFERMEDADES SISTÉMICAS 692

21. DEFECTOS DE REFRACCIÓN 732

Principios de refracción 733
Sistema óptico del ojo 735
Técnicas de exploración 735
Acomodación 739
Ametropías 740
Baja visión 744

ÍNDICE ALFABÉTICO 747

CAPÍTULO 1

Párpados

- **ANATOMÍA APLICADA** 2
- **ALTERACIONES DE LAS PESTAÑAS** 2
  - Triquiasis 2
  - Distiquiasis congénita 4
  - Distiquiasis adquirida 5
  - Pitiriasis palpebral 5
  - Poliosis 5
  - Madarosis 6
  - Hipertricosis 6
  - Ptosis de las pestañas 6
- **ALERGIAS** 6
  - Edema alérgico agudo 6
  - Dermatitis de contacto 6
  - Dermatitis atópica 7
- **INFECCIONES** 7
  - Herpes zoster oftálmico 7
  - Herpes simple 8
  - Impétigo 8
  - Erisipela 8
  - Fascitis necrotizante 9
- **BLEFARITIS MARGINAL CRÓNICA** 9
  - Patogenia 9
  - Blefaritis anterior 9
  - Blefaritis posterior 11
- **NÓDULOS Y QUISTES BENIGNOS** 13
  - Chalazión 13
  - Orzuelo interno 14
  - Orzuelo externo 14
  - *Molluscum contagiosum* 14
  - Xantelasma 14
  - Quiste de Moll 15
  - Hidrocistoma de glándula sudorípara ecrina 15
  - Quiste de Zeis 15
  - Quiste sebáceo 15
  - Milio 16
- **TUMORES BENIGNOS** 16
  - Verruga viral 16
  - Queratosis seborreica 16
  - Queratosis actínica 16
  - Cuerno cutáneo 17
  - Granuloma piogénico 17
  - Nevus melanocítico 17
  - Queratoacantoma 18
  - Nevus de frambuesa 18
  - Mancha de vino de Oporto 19
- **TUMORES MALIGNOS** 20
  - Carcinoma de células basales (basocelular) 20
  - Carcinoma de células escamosas (espinocelular) 22
  - Carcinoma de glándula sebácea 22
  - Melanoma 24
  - Sarcoma de Kaposi 24
  - Carcinoma celular de Merkel 25
  - Principios de tratamiento 25
- **ECTROPIÓN** 27
  - Ectropión involutivo 27
  - Ectropión cicatricial 28
  - Ectropión paralítico 29
  - Ectropión mecánico 30
- **ENTROPIÓN** 30
  - Entropión involutivo 30
  - Entropión cicatricial 32
  - Entropión congénito 32
- **PTOSIS** 32
  - Clasificación 32
  - Evaluación clínica 33
  - Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn 35
  - Dirección errónea del tercer par 36
  - Ptosis congénita simple 36
  - Síndrome de blefarofimosis 37
  - Ptosis aponeurótica 37
  - Ptosis mecánica 38
  - Principios de la cirugía 38
- **MISCELÁNEA DE ALTERACIONES ADQUIRIDAS** 39
  - Dermatocalasia 39
  - Blefarocalasia 39
  - Síndrome de los párpados laxos 39
  - Retracción palpebral 39
- **MISCELÁNEA DE ALTERACIONES CONGÉNITAS** 40
  - Pliegues del epicanto 40
  - Telecanto 40
  - Epibléfaron 41
  - Coloboma 42

Anatomía aplicada

1. La **línea gris** es una estructura importante porque divide los párpados en una lámina anterior, compuesta por la piel y el músculo orbicular, y una lámina posterior formada por la lámina tarsal y la conjuntiva (Fig. 1.1).
2. Las **glándulas** del borde palpebral pueden ser la causa de la formación de un quiste y en ocasiones de tumores.
   a. Las ***glándulas de Meibomio*** son glándulas sebáceas modificadas localizadas en la lámina tarsal y segregan la capa lipídica externa de la película lagrimal precorneal.
   b. Las ***glándulas de Zeis*** son glándulas sebáceas modificadas que están asociadas con los folículos de las pestañas.
   c. Las ***glándulas de Moll*** son glándulas sudoríparas modificadas cuyos conductos se abren dentro de un folículo de una pestaña o directamente en el borde palpebral anterior entre las pestañas.
3. Las **pestañas** son ligeramente más numerosas en el párpado superior (aproximadamente 100) que en el inferior. Las raíces de las pestañas se apoyan contra la superficie anterior del tarso en el espacio entre el músculo orbicular ocular pretarsal y el músculo de Riolano. Las pestañas pasan entre el músculo orbicular ocular pretarsal y el músculo de Riolano y salen a la piel en el borde palpebral anterior. Todas las pestañas se incurvan hacia fuera del globo ocular y son relativamente paralelas. Carecen de músculos erectores del pelo, por lo que su posición y su dirección están determinadas por el músculo orbicular ocular pretarsal de alrededor, el músculo de Riolano y la lámina tarsal. Por lo tanto, si el tarso o el orbicular son anormales, la posición y la dirección de las pestañas pueden verse afectadas.
4. **Elevadores del párpado superior** (Fig. 1.2)
   a. La ***aponeurosis elevadora*** se fusiona con el septo orbitario unos 4 mm por encima del borde superior del tarso. Sus fibras posteriores se insertan en el tercio inferior de la superficie anterior del tarso. Los cuernos mediales y laterales son expansiones que actúan como ligamentos de contención. Quirúrgicamente, la aponeurosis se puede abordar a través de la piel o la conjuntiva.
   b. El ***músculo de Müller*** se inserta en el borde superior del tarso y se puede abordar a través de la conjuntiva.
5. **Retractores del párpado inferior**
   a. La ***aponeurosis tarsal inferior*** está formada por la expansión capsulopalpebral del músculo recto inferior y es análoga a la aponeurosis elevadora.
   b. El ***músculo tarsal inferior*** es análogo al músculo de Müller.
6. **Drenaje linfático** (Fig. 1.3). El párpado superior y el canto lateral drenan a los ganglios preauriculares, mientras que el párpado inferior y el canto medial drenan a los ganglios submandibulares.

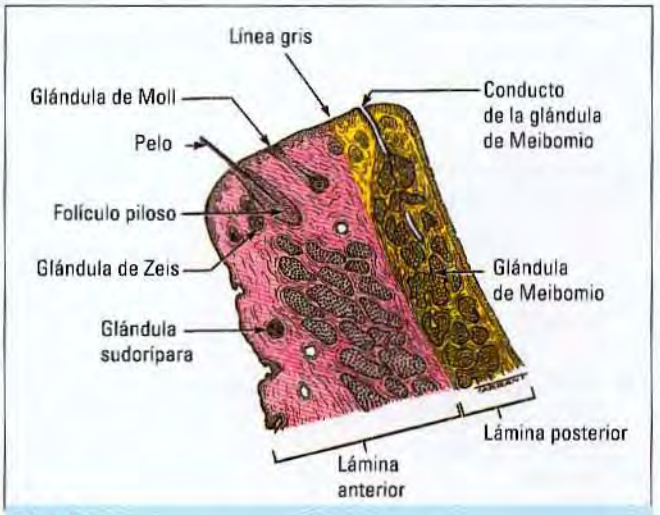


Fig. 1.1
Sección transversal del párpado inferior.

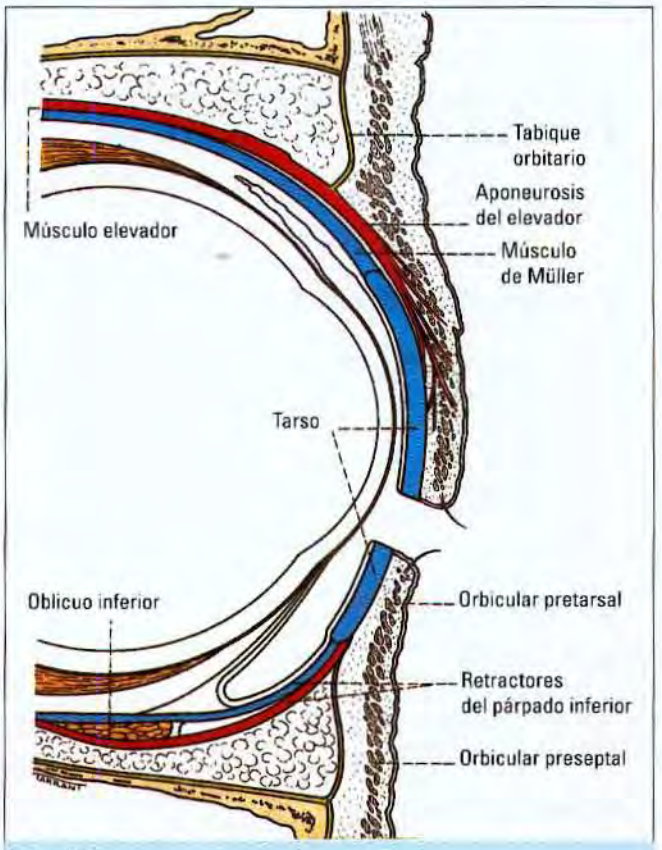


Fig. 1.2
Anatomía del complejo elevador y los retractores del párpado inferior.

Alteraciones de las pestañas

Triquiasis

La triquiasis es un trastorno adquirido muy frecuente que puede ocurrir de forma aislada o puede asociarse con la cicatrización

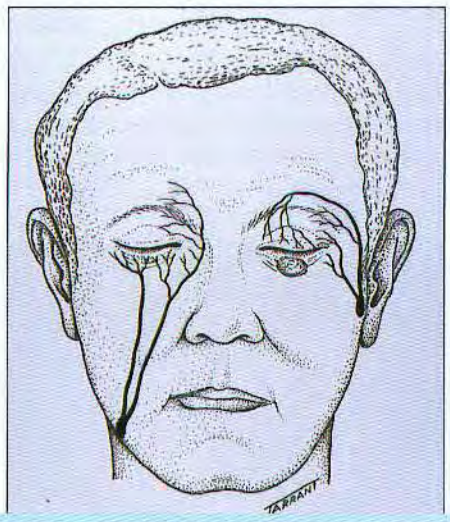


Fig. 1.3
Drenaje linfático de los párpados.

del borde palpebral secundaria a blefaritis crónica, herpes zoster oftálmico y tracoma. La triquiasis no debe confundirse con la seudotriquiasis secundaria a entropión porque en algunos casos el giro hacia dentro del párpado puede ser intermitente y el cuadro puede confundirse con una triquiasis verdadera y tratarse de forma inadecuada.

Signos

Dirección incorrecta hacia atrás de las pestañas que crecen desde sus lugares de origen normales (Fig. 1.4). El traumatismo de epitelio corneal puede causar erosiones epiteliales puntiformes e irritación ocular que empeoran al parpadear. En los casos graves de mucho tiempo de duración pueden aparecer ulceración corneal y formación de *pannus*.

Fig. 1.4
Triquiasis.

Tratamiento

1. La **depilación** con pinzas es simple y efectiva pero son inevitables las recaídas al cabo de 4-6 semanas.
2. La **electrólisis** es útil para unas pocas pestañas aisladas, pero es pesada y con frecuencia se precisan múltiples tratamientos para obtener un resultado satisfactorio. Se inserta una aguja de electrocauterio bajo el fuste de la raíz de la pestaña y se aplica corriente hasta que el tejido coagulado aflora en la superficie (Fig. 1.5). Después se retira la pestaña. Se precisa repetir el tratamiento por recaídas aproximadamente en el 40% de los casos, y puede producir cicatrización.
3. La **crioterapia** es muy efectiva para eliminar muchas pestañas simultáneamente (Fig. 1.6). Se aplica un ciclo de congelación-descongelación doble a –20 °C con una criosonda especial. Las posibles complicaciones son necrosis cutánea, despigmentación en los individuos de piel oscura, lesión de las glándulas de Meibomio, que puede afectar de forma adversa a la película de lágrima precorneal, y muescas superficiales del borde palpebral.
4. La **ablación con láser de argón** es útil sólo cuando requieren tratamiento unas pocas pestañas dispersas, y se realiza de la siguiente forma:

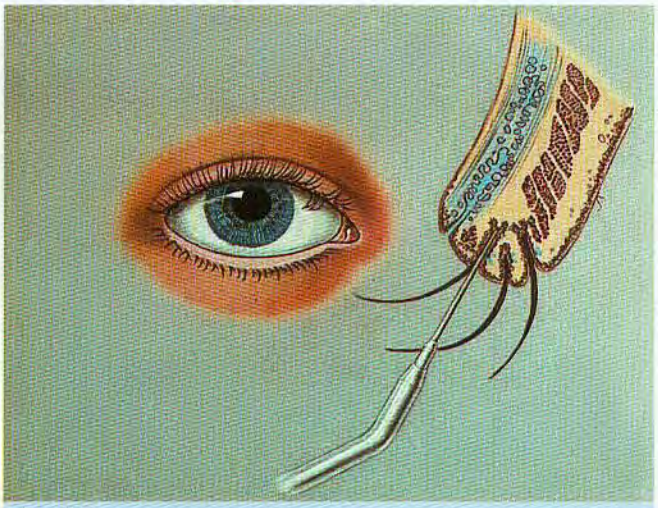


Fig. 1.5
Tratamiento de la triquiasis mediante electrólisis. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

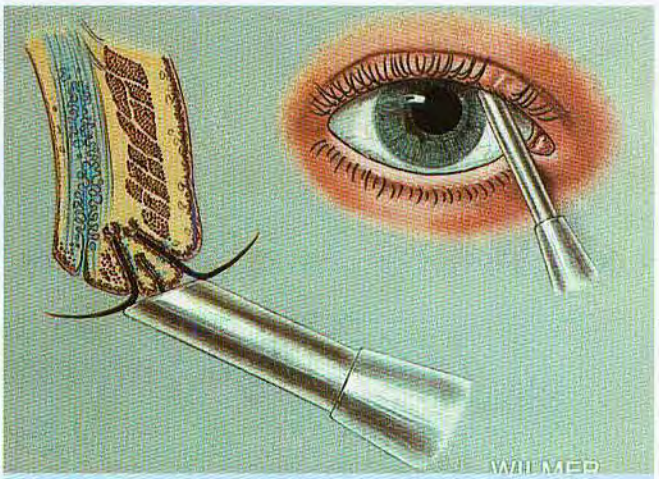


Fig. 1.6
Tratamiento de la triquiasis mediante crioterapia. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

a. Las aplicaciones iniciales de láser son de 50 µm, 0,2 segundos y 1.000 mW.
b. El láser se dirige a la raíz de la pestaña y se forma un pequeño cráter.
c. A continuación se aumenta el tamaño del punto a 200 µm y se profundiza en el cráter para alcanzar el folículo (Fig. 1.7).
d. Se precisa aproximadamente una docena de aplicaciones y la mayoría de los pacientes se curan con una o dos sesiones.

5. La **cirugía** consistente en la resección en cuña de espesor completo (Fig. 1.8) o la resección laminar anterior puede ser útil para un foco localizado de triquiasis resistente a otros métodos de tratamiento. La triquiasis más generalizada requiere cirugía de reposición laminar anterior.

Fig. 1.7
Aspecto después de la ablación con láser de la triquiasis.

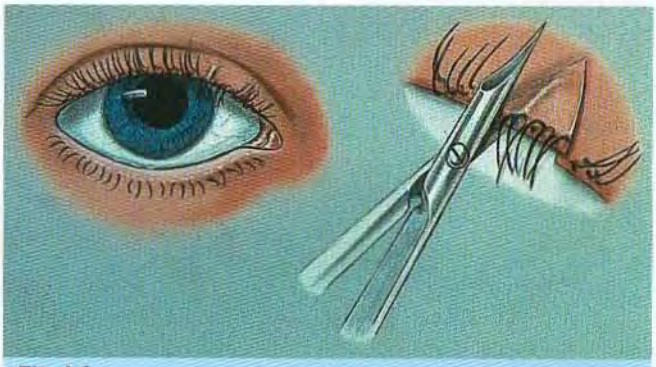


Fig. 1.8
Tratamiento de la triquiasis mediante resección en cuña de espesor completo. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Distiquiasis congénita

Es un trastorno raro que puede ser esporádico o heredado de forma dominante. Una minoría de pacientes presentan también linfedema crónico, quistes aracnoideos espinales y defectos cardíacos congénitos (*síndrome linfedema-triquiasis*).

Signos

Surge una segunda fila parcial o completa de pestañas a partir de los orificios glandulares de Meibomio o ligeramente por detrás. Las pestañas aberrantes tienden a ser más delgadas, más cortas y menos pigmentadas que las normales y suelen dirigirse hacia atrás (Fig. 1.9).

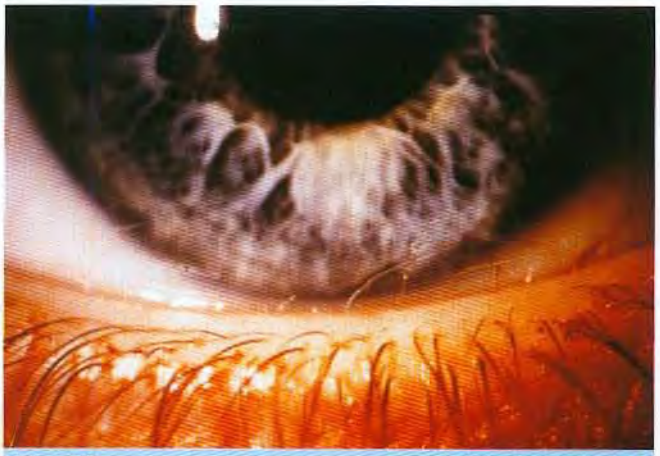


Fig. 1.9
Distiquiasis congénita.

Tratamiento

El tratamiento incluye división palpebral laminar y crioterapia.

a. Se realiza una incisión a lo largo de la línea gris que divide el párpado en dos láminas anterior y posterior.
b. La lámina posterior y los folículos de las pestañas se congelan con un ciclo de congelación-descongelación doble a – 20 °C (Fig. 1.10).
c. Las láminas se vuelven a superponer quirúrgicamente.

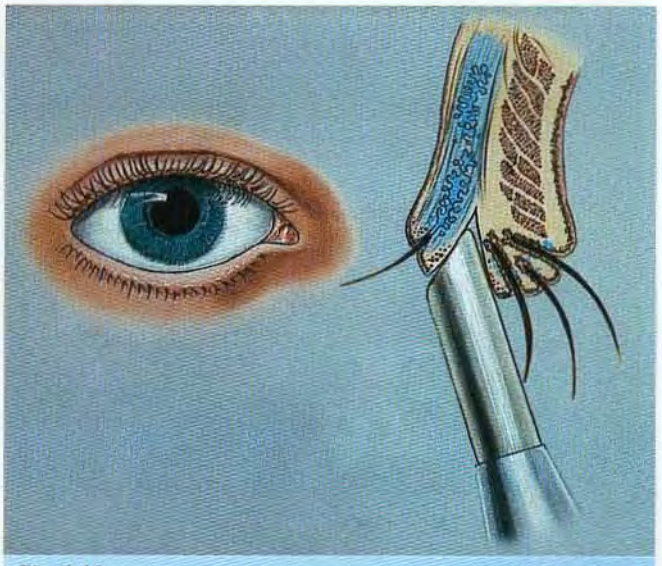


Fig. 1.10
Tratamiento de la distiquiasis mediante crioterapia. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Distiquiasis adquirida

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

1. **Signos**. Un número variable de pestañas que se originan en los orificios de las glándulas de Meibomio (Fig. 1.11).

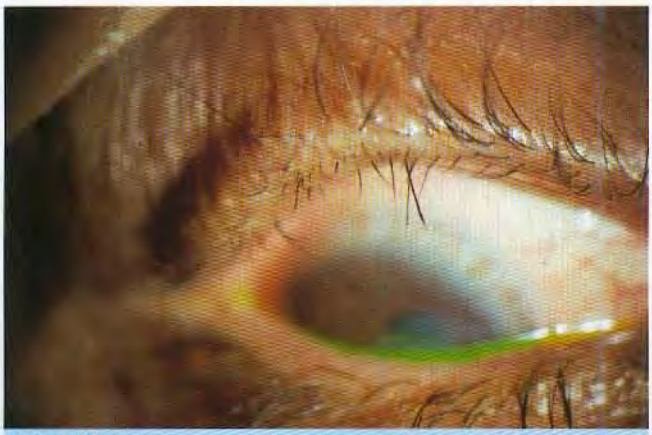


Fig. 1.11
Distiquiasis adquirida (pestañas metaplásicas).

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

Pitiriasis palpebral

Los piojos del pubis *Phthirus pubis* se adaptan a vivir en el vello púbico. Una persona infestada puede transmitir los piojos a otras zonas con pelo como el pecho, las axilas o los párpados. La pitiriasis palpebral es una infestación de las pestañas que afecta típicamente a niños sometidos a malas condiciones higiénicas y produce picor e irritación crónica.

Signos

Los piojos se agarran fuertemente a las raíces de las pestañas (Fig. 1.12). Las liendres y sus caparazones vacíos aparecen como perlas ovaladas, marronosas y opalescentes que se adhieren a la base de los pelos.

Tratamiento

1. La **eliminación de las pestañas** y sus bases da lugar a la retirada mecánica inmediata de los piojos y las liendres. También destruye el hábitat que constituye el fuste del pelo para la supervivencia y la reproducción de los piojos.
2. **Destrucción** de los piojos y las liendres con aplicación tópica de óxido amarillo de mercurio al 1% o agentes anticolinesterasa, láser o crioterapia, si no se desea la extirpación de las pestañas.
3. **Despiojar** al paciente, otros miembros de la familia, la ropa de vestir y la ropa de cama para evitar las recaídas.

Fig. 1.12
Piojos y liendres aferrados a las pestañas en la pitiriasis palpebral.

Poliosis

La poliosis es un blanqueado prematuro localizado del pelo que puede afectar a las pestañas y las cejas (Fig. 1.13). Las principales causas se muestran en la Tabla 1.1.

Fig. 1.13
Poliosis de las pestañas.

Tabla 1.1 Causas de poliosis

1. **Ocular**
   - Blefaritis anterior crónica
   - Oftalmía simpática
2. **Sistémica**
   - Síndrome de Vogt-Koyangi-Harada
   - Síndrome de Waardenburg

Madarosis

La madarosis es una disminución en el número o la pérdida total de las pestañas (Fig. 1.14). Las principales causas se muestran en la Tabla 1.2.

Fig. 1.14
Madarosis.

Tabla 1.2 Causas de madarosis

1. **Local**
   - Enfermedad del borde palpebral anterior crónica
   - Tumores infiltrantes
   - Quemaduras
   - Radioterapia o crioterapia de tumores del párpado
2. **Trastornos cutáneos**
   - Alopecia generalizada
   - Psoriasis
3. **Trastornos sistémicos**
   - Mixedema
   - Lupus eritematoso sistémico
   - Sífilis adquirida
   - Lepra lepromatosa
4. **Después de eliminar las pestañas**
   - Triquiasis iatrogénica
   - Tricotilomanía (trastorno psiquiátrico que consiste en arrancarse el pelo de forma habitual)

Hipertricosis

La hipertricosis es un número excesivo de pestañas (politricosis) y/o pestañas anormalmente largas y exuberantes (tricomegalia) (Fig. 1.15). El cuadro puede ser congénito o inducido por fármacos (p. ej., fenitoína, ciclosporina y latanoprost).

Ptosis de las pestañas

La ptosis de las pestañas es un desplazamiento hacia debajo de las mismas (Fig. 1.16). El cuadro puede ser idiopático o estar asociado con el síndrome de los párpados laxos, dermatocalasia con deslizamiento laminar anterior o parálisis facial de larga evolución.

Fig. 1.15
Hipertricosis.

Fig. 1.16
Ptosis de las pestañas.

Alergias

Edema alérgico agudo

El edema alérgico agudo puede producirse por picaduras de insectos, angioedema y urticaria, y en ocasiones por fármacos.

1. **Signos**. Inicio brusco de edema periorbitario y palpebral, indoloro y con hoyuelos (Fig. 1.17).
2. El **tratamiento** con antihistamínicos sistémicos puede ser útil.

Dermatitis de contacto

La dermatitis de contacto está producida por sensibilidad a un medicamento tópico, ya sea su componente activo o el conservante. Las causas frecuentes son neomicina, cloranfenicol y dorzolamida.

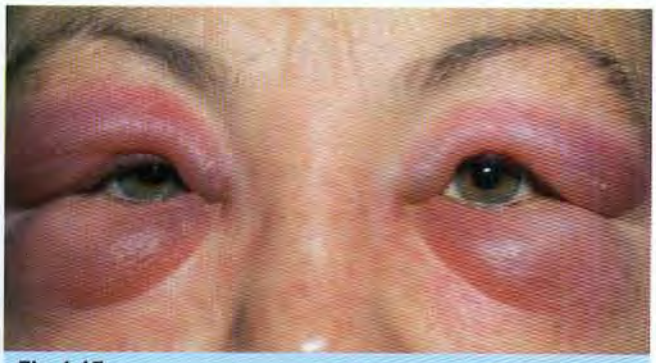


Fig. 1.17
Edema alérgico agudo.

1. **Signos**. Tumefacción palpebral y eritema asociados con lagrimeo y picor. Si no se interrumpe la causa, el edema disminuye pero el eritema persiste y la piel se engruesa y se vuelve costrosa (Fig. 1.18).

Fig. 1.18
Dermatitis de contacto.

2. El **tratamiento** incluye la identificación y la retirada de la causa y la aplicación a corto plazo de una crema que contenga un esteroide suave como hidrocortisona al 1%.

Dermatitis atópica

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

1. **Signos**. Engrosamiento, aparición de costras y fisuración vertical de los párpados asociado con blefaritis estafilocócica y madarosis (Fig. 1.19).

Fig. 1.19
Dermatitis atópica.

2. El **tratamiento** es a base de emolientes para hidratar la piel y el uso prudente de corticoides tópicos suaves como la hidrocortisona al 1%. También es importante tratar la infección asociada.
3. **Asociaciones oculares**
   a. ***Frecuentes***. Enfermedad vernal en niños y queratoconjuntivitis crónica en adultos.
   b. ***Infrecuentes***. Queratocono, catarata presenil y desprendimiento de retina.

Infecciones

Herpes zoster oftálmico

El herpes zoster oftálmico es una infección frecuente unilateral causada por el virus de la varicela-zoster. Afecta típicamente a pacientes ancianos, pero puede darse en edades más tempranas y es más grave en individuos inmunocomprometidos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con dolor en la distribución de la primera división del nervio trigémino.
2. **Signos** (en orden cronológico):
   - Exantema maculopapular en la frente.
   - Desarrollo progresivo de vesículas, pústulas y ulceración costrosa.
   - El edema periorbitario puede extenderse al otro lado, dando la falsa sensación que el proceso es bilateral (Fig. 1.20).
   - Complicaciones oculares (*ver* Capítulo 5).

Tratamiento

1. El tratamiento **sistémico** se realiza durante 7 días con valaciclovir 1 g tres veces al día o famciclovir 250 mg tres veces al día o 750 mg una vez al día.
2. El tratamiento **tópico** se realiza con crema de aciclovir o penciclovir y una combinación de corticoide y antibiótico tres veces al día hasta la separación de las costras.

NB: Hay que evitar el talco y la loción de calamina.

Fig. 1.20
Edema bilateral debido a herpes zoster oftálmico unilateral.

Herpes simple

La infección primaria por herpes simple es un cuadro unilateral infrecuente que afecta típicamente a niños. Puede ser grave en especial en pacientes con dermatitis atópica o estados de inmunodeficiencia asociados.

1. **Signos**. Grupos de pequeñas vesículas que se rompen, forman costras y curan en el curso de pocos días (Fig. 1.21). Las complicaciones infrecuentes son conjuntivitis y queratitis folicular ipsilateral.

Fig. 1.21
Vesículas debidas a infección primaria por el virus del herpes simple.

2. El **tratamiento** se realiza con crema de aciclovir o penciclovir, procurando evitar el contacto con los ojos.

Impétigo

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

1. **Signos**. Máculas eritematosas que evolucionan rápidamente a vesículas y que al romperse producen costras amarillentas (Fig. 1.22).

Fig. 1.22
Impétigo.

2. El **tratamiento** se realiza con antibióticos tópicos y flucloxacilina o eritromicina orales.

Erisipela

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

1. **Signos**. Una placa subcutánea, eritematosa, creciente, indurada y bien definida (Fig. 1.23). La afectación palpebral pri-

Fig. 1.23
Erisipela debida a un traumatismo menor de la cara.

maria, cuando sucede, suele ser grave y puede ocasionar una contractura secundaria
2. El **tratamiento** se realiza con fenoximetilpenicilina oral.

Fascitis necrotizante

La fascitis necrotizante es una necrosis rápidamente progresiva extremadamente rara que suele afectar a los tejidos blandos subcutáneos y más tarde habitualmente a la piel, y que suele estar causada por *S. pyogenes* y en ocasiones por *S. aureus*. Los lugares más frecuentes de aparición son las extremidades, tronco y periné, además de los lugares de heridas postoperatorias. Si no se trata de forma precoz y apropiada puede ocasionar la muerte. La infección periocular es rara y puede ser secundaria a traumatismo o cirugía.

1. **Signos**. Edema y eritema periorbitario que da lugar a la formación de grandes bullas y coloración negra de la piel debido a gangrena secundaria a trombosis subyacente (Fig. 1.24).

Fig. 1.24
Gangrena debida a fascitis necrotizante.

2. Las **complicaciones** incluyen oclusión de la arteria oftálmica, lagoftalmos y desfiguración.
3. El **tratamiento** se realiza con benzilpenicilina intravenosa, desbridamiento del tejido necrótico y cirugía reconstructora.

Blefaritis marginal crónica

Patogenia

La patogenia de la blefaritis anterior no está clara aunque tanto la infección estafilocócica como la seborrea desempeñan papeles importantes (Tabla 1.3).

1. La **blefaritis seborreica** suele asociarse con dermatitis seborreica que puede afectar al cuero cabelludo, los pliegues nasolabiales, las áreas retroauriculares y el esternón. Se ha postulado que las excesivas cantidades de lípidos neutrales en los pacientes con seborrea son descompuestas por *Corynebacterium acnes* en ácidos grasos irritantes.
2. La **blefaritis posterior** se manifiesta como disfunción de las glándulas de Meibomio (rosácea ocular), que puede asociarse con rosácea de la cara (*ver* Capítulo 20).

Tabla 1.3 Clasificación de la blefaritis crónica

1. **Anterior**
   - Estafilocócica
   - Seborreica
   - Mixta
2. **Posterior**
   - Seborrea de Meibomio
   - Meibomitis
3. **Mixta anterior y posterior**

NB: La blefaritis crónica puede causar cambios secundarios en la conjuntiva y la córnea debido a la íntima relación entre los párpados y la superficie ocular.

Blefaritis anterior

Signos clínicos

1. Los **síntomas** son quemazón, sensación de arenilla, fotofobia leve y aparición de costras y enrojecimiento en los bordes palpebrales. Estos síntomas suelen empeorar por la mañana y se caracterizan por remisiones y reagudizaciones. Sorprendentemente suele haber poca correlación entre su gravedad y la extensión de la afectación clínica.
2. **Signos**
   a. La ***blefaritis estafilocócica*** se caracteriza por hiperemia y telangiectasia de los bordes palpebrales anteriores con escamas duras situadas alrededor de las bases de las pestañas (collaretes) (Figs. 1.25 y 1.26).
   b. La ***blefaritis seborreica*** se caracteriza por bordes palpebrales anteriores hiperémicos y grasos con las pestañas pegadas entre sí (Fig. 1.27). Las escamas son blandas y están localizadas en cualquier parte sobre el borde palpebral y las pestañas (Fig. 1.28).
   c. La ***blefaritis anterior grave de larga duración***, particularmente la estafilocócica, puede dar lugar a hipertrofia y cicatrización del borde palpebral, madarosis (Fig. 1.29), triquiasis y poliosis (Fig. 1.30).
3. **Asociaciones**
   - Puede desarrollarse un orzuelo externo como resultado de la diseminación de la infección a las glándulas de Moll o de Zeis.
   - La inestabilidad de la película lagrimal está presente en el 30-50% de los casos.
   - La hipersensibilidad a las exotoxinas estafilocócicas puede dar lugar a conjuntivitis papilar leve, epiteliopatía puntiforme inferior y queratitis marginal.

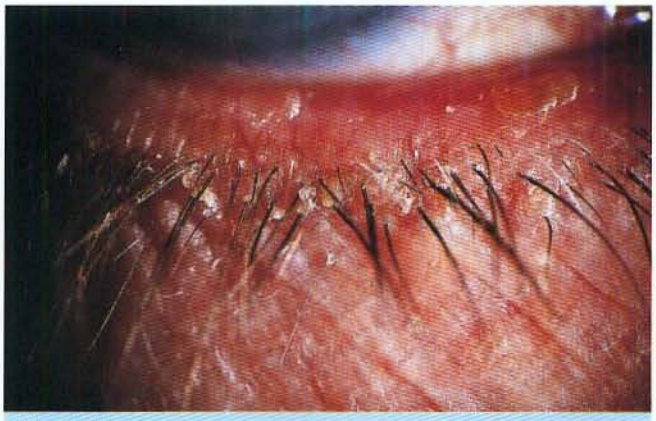


Fig. 1.25
Telangiectasia del borde palpebral anterior y escamas en una blefaritis estafilocócica.

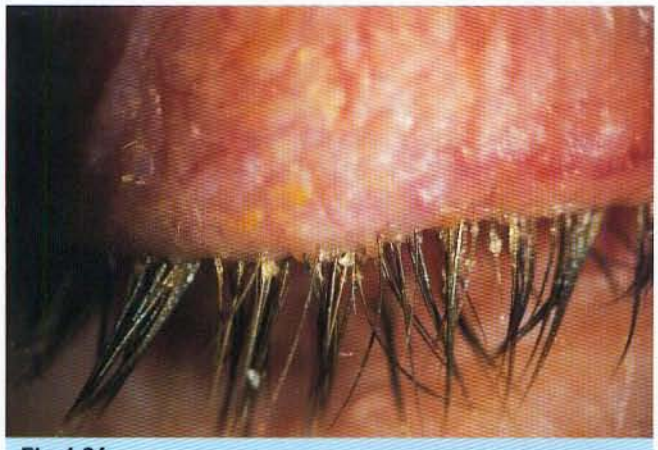


Fig. 1.26
Escamas duras en una blefaritis estafilocócica.

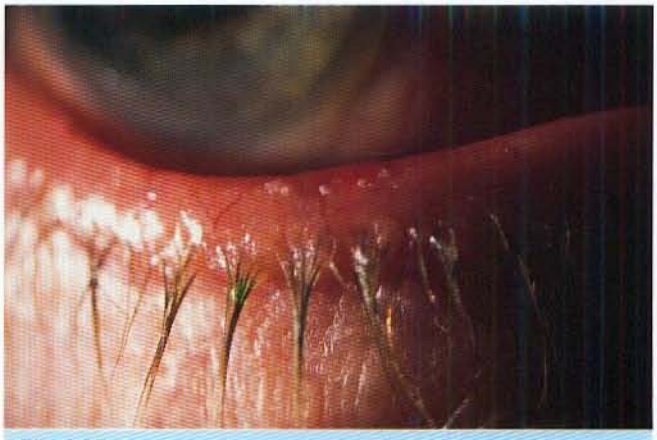


Fig. 1.27
Pestañas grasas en una blefaritis seborreica.

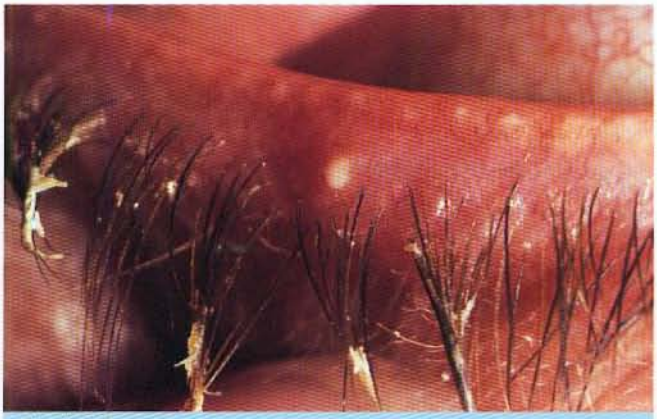


Fig. 1.28
Pestañas grasas y escamas en una blefaritis seborreica.

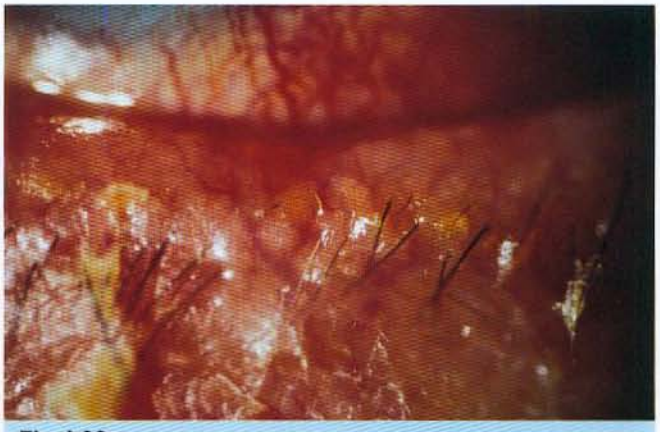


Fig. 1.29
Muescas, cicatrización y madarosis en una blefaritis estafilocócica de larga evolución.

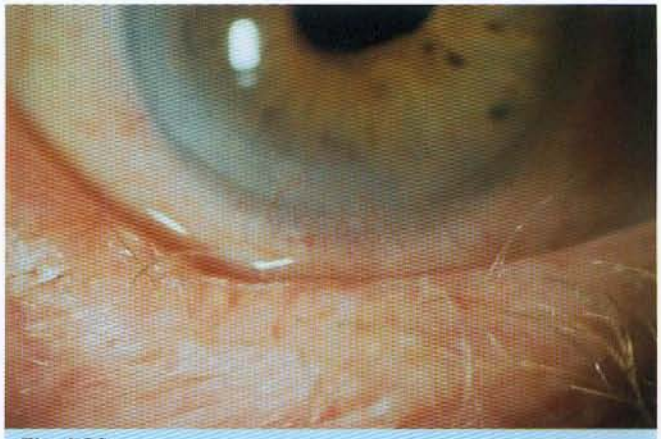


Fig. 1.30
Triquiasis y poliosis en una blefaritis estafilocócica de larga duración.

Tratamiento

Es pesado y el paciente debería ser informado de que el control de los síntomas es posible aunque no se consiga la curación permanente. En los casos de larga duración pueden ser necesarias varias semanas de tratamiento intensivo para conseguir la mejoría.

1. La **higiene palpebral** se consigue eliminando las costras y los productos tóxicos frotando los bordes palpebrales cada día con un jabón líquido comercial, una torunda de algodón empapada en una solución de champú infantil al 25% o una solución débil de bicarbonato sódico. De forma alternativa se puede emplear un paño facial o un pañuelo. También es útil frotar los párpados con champú diluido mientras el paciente se lava el pelo. Gradualmente, la higiene palpebral se va realizando con menos frecuencia a medida que la situación va siendo mantenida bajo control, pero no debe interrumpirse totalmente o reaparecerá la blefaritis.
2. Una **pomada con antibiótico** como fusidato sódico o cloranfenicol es útil para tratar la foliculitis aguda pero tiene un valor limitado en los casos de larga duración. Después de la higiene palpebral, hay que aplicar la pomada sobre el borde palpebral anterior con una torunda de algodón o con el dedo limpio.
3. Los **corticoides tópicos débiles** como la fluorometolona administrados durante un espacio breve de tiempo cuatro veces al día son útiles para la conjuntivitis papilar secundaria y la queratitis marginal.
4. Se precisan **sustitutos de las lágrimas** en los pacientes que tienen inestabilidad de la película lagrimal asociada. Si este aspecto de la enfermedad no se identifica y se trata, el alivio de los síntomas será incompleto.

Diagnóstico diferencial

1. **Ojo seco**, que puede causar síntomas similares pero, al contrario que la irritación ocular de la blefaritis, raramente es grave por la mañana y suele aparecer más tarde durante el día.
2. Deberían sospecharse **tumores palpebrales infiltrantes** en los pacientes con lo que parece ser una blefaritis crónica asimétrica o unilateral, especialmente cuando se asocia con madarosis (Fig. 1.31).

Fig. 1.31
Carcinoma de glándula sebácea que causa una pérdida localizada de pestañas y simula una blefaritis crónica.

Blefaritis posterior

Seborrea de Meibomio

Se caracteriza por secreción excesiva de las glándulas de Meibomio. Es fácil de omitir porque hay pocos o ningún signo clínico de blefaritis, aunque los síntomas pueden ser graves.

1. Los **orificios de las glándulas de Meibomio** están coronados por pequeños glóbulos de aceite (Fig. 1.32). La presión sobre el tarso da lugar a la salida de una cantidad abundante de aceite de Meibomio.
2. La **película de lágrimas** es aceitosa y espumosa, y en los casos graves se acumula espuma en los bordes palpebrales o en los cantos internos (espuma de Meibomio) (Fig. 1.33).

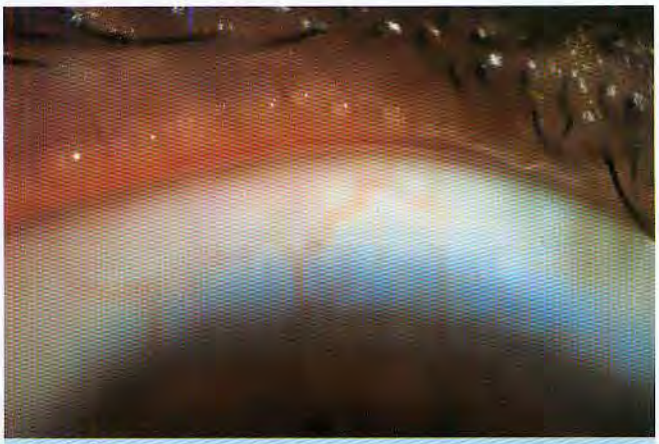


Fig. 1.32
Orificios de las glándulas de Meibomio coronados por aceite en la blefaritis posterior.

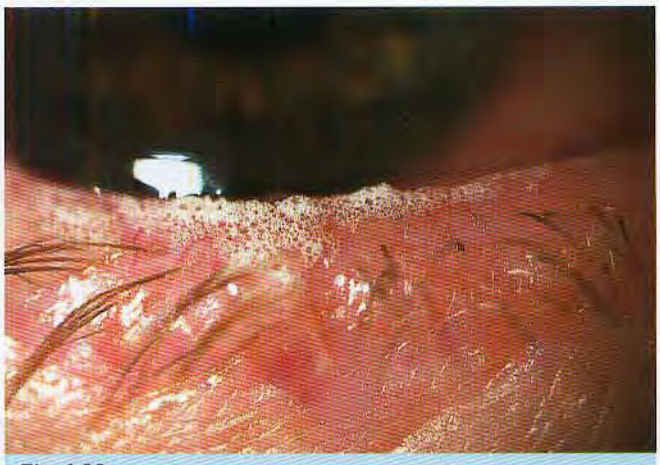


Fig. 1.33
Espuma en la blefaritis seborreica de Meibomio.

Meibomitis

Se caracteriza por inflamación y obstrucción de las glándulas de Meibomio.

1. El **borde palpebral posterior** muestra hiperemia, telangiectasia y obstrucción de los orificios de las glándulas de Meibomio (Figs. 1.34 y 1.35). Los casos de larga duración se caracterizan por dilatación quística de los conductos de Meibomio, con engrosamiento y muescas en el borde palpebral (Fig. 1.36).
2. Las **secreciones de las glándulas de Meibomio exprimidas** en los casos de larga duración pueden ser turbias o espesas,

con aspecto de placas parecidas a pasta de dientes (Fig. 1.37). En los casos muy graves no se pueden exprimir secreciones.

Fig. 1.34
Inflamación difusa alrededor de los orificios de las glándulas de Meibomio en la meibomitis.

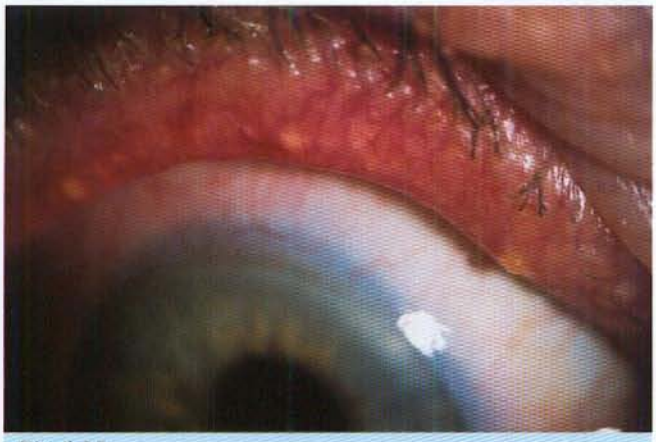


Fig. 1.35
Orificios de las glándulas de Meibomio bloqueados y cicatrización del borde palpebral posterior en una blefaritis posterior de larga duración.

Fig. 1.36
Obstrucción de las glándulas de Meibomio y telangiectasia del borde palpebral posterior en una blefaritis posterior de larga duración.

Fig. 1.37
Placas parecidas a dentífrico que surgen por expresión de las glándulas de Meibomio en una blefaritis posterior.

Complicaciones

- Formación de chalazión, que puede ser recurrente (Fig. 1.38).
- La inestabilidad de la película lagrimal está presente en alrededor del 30% de los pacientes. Probablemente es el resultado de un desequilibrio entre los componentes acuoso y lipídico de la película lagrimal, lo que permite que aumenten la evaporación de las lágrimas y la sequedad.
- Conjuntivitis papilar y erosiones epiteliales corneales inferiores.

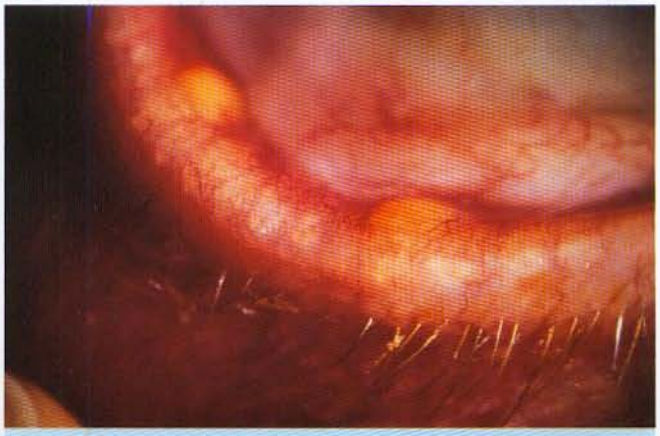


Fig. 1.38
Pequeños chalaziones asociados con blefaritis posterior.

Tratamiento

1. Las **tetraciclinas sistémicas** son el pilar del tratamiento, pero no deberían emplearse en niños menores de 12 años de edad o en mujeres embarazadas o que dan el pecho porque se depositan en el hueso en crecimiento y en los dientes (están unidas al calcio), causando tinción de los dientes e hipoplasia dental. Se puede emplear una de las siguientes preparaciones:
   - Tetraciclina 250 mg cuatro veces al día durante 1 semana y luego dos veces al día durante 6-12 semanas.

- Doxiciclina 100 mg dos veces al día durante 1 semana y luego dos veces al día durante 6-12 semanas.
- Minociclina 100 mg una vez al día durante 6-12 semanas.

2. La **eritromicina** o la azitromicina pueden emplearse cuando las tetraciclinas están contraindicadas, pero su eficacia en el tratamiento de la blefaritis posterior no está bien establecida.
3. **Otras medidas**
   - Higiene palpebral, corticoides tópicos suaves y sustitutos de las lágrimas de forma similar a la blefaritis anterior.
   - Compresas calientes para reblandecer el sebo solidificado y expresión mecánica de las glándulas de Meibomio para reducir la cantidad de lípidos irritantes dentro de las glándulas.
   - Fusidato sódico tópico en gel en los pacientes con acné rosácea asociado.

Fig. 1.40
Granuloma conjuntival asociado con un chalazión.

Nódulos y quistes benignos

Chalazión

Un chalazión (quiste de Meibomio) es una lesión inflamatoria lipogranulomatosa crónica estéril causada por el bloqueo de los orificios de la glándula de Meibomio y el estancamiento de las secreciones sebáceas. Los pacientes con acné rosácea o dermatitis seborreica tienen un mayor riesgo de formación de chalazión, que puede ser múltiple o recurrente.

Signos clínicos

1. **Puede presentarse** a cualquier edad con un nódulo indoloro gradualmente creciente. En ocasiones un chalazión del párpado superior puede presionar sobre la córnea, inducir astigmatismo y causar visión borrosa.
2. **Signos**. Una lesión firme, redondeada e indolora en la lámina tarsal de tamaño variable que puede ser múltiple o bilateral (Fig. 1.39). La eversión del párpado puede mostrar un granuloma polipoide asociado si la lesión se ha roto a través de la conjuntiva tarsal (Fig. 1.40).

Tratamiento

Aunque algunos chalazones pequeños pueden desaparecer espontáneamente, las lesiones persistentes suelen requerir tratamiento por uno de los siguientes métodos:

1. **Cirugía**. El párpado se evierte con una pinza especial, el quiste se incide verticalmente y su contenido es drenado a través de la lámina tarsal (Fig. 1.41). Es muy importante no confundir un carcinoma de glándula sebácea con un «chalazión recurrente». En los casos dudosos, la lesión debería ser biopsiada y examinada histológicamente.
2. **Inyección de corticoides** en el interior de la lesión. A través de la conjuntiva se realiza la inyección con una aguja de calibre 30 de 0,1-0,2 ml de suspensión acuosa de diacetato de triamcinolona diluida con lignocaína (o equivalente) hasta una concentración de 5 mg/ml. La tasa de éxito después de una inyección es aproximadamente del 80%. En los casos que no responden se puede administrar una segunda inyección al cabo de 2 semanas.

Fig. 1.39
Chalazión.

Fig. 1.41
Incisión de chalazión.

3. Las **tetraciclinas sistémicas** pueden ser precisas como profilaxis en los pacientes con chalaziones recurrentes, especialmente aquellos asociados con acné rosácea o dermatitis seborreica.

Orzuelo interno

Un orzuelo interno es un absceso causado por una infección estafilocócica aguda de las glándulas de Meibomio.

1. **Signos**. Tumefacción dolorosa e inflamada dentro de la lámina tarsal (Fig. 1.42). La lesión puede aumentar de tamaño y drenar posteriormente a través de la conjuntiva o anteriormente a través de la piel.

Fig. 1.42
Orzuelo interno grande próximo a drenar.

2. Puede ser necesario el **tratamiento** mediante incisión y desbridamiento si persiste un nódulo residual después de la resolución de la infección aguda.

Orzuelo externo

Un orzuelo externo es un absceso estafilocócico agudo del folículo de una pestaña y su glándula asociada de Zeis o Moll que suele afectar a los niños.

1. **Signos**. Tumefacción dolorosa e inflamada en el borde palpebral que apunta hacia delante a través de la piel (Fig. 1.43).

Fig. 1.43
Orzuelo externo.

Puede existir más de una lesión y ocasionalmente abscesos diminutos pueden afectar a todo el borde palpebral.
2. El **tratamiento** con compresas calientes y depilación de la pestaña asociada con el folículo infectado puede acelerar la resolución.

Molluscum contagiosum

El *molluscum contagiosum* es una infección cutánea producida por un poxvirus que afecta típicamente a niños sanos. Sin embargo, los pacientes inmunocomprometidos pueden tener lesiones atípicas múltiples y frecuentemente confluentes que son más resistentes al tratamiento que en las personas sanas.

1. **Signos**. Nódulo umbilicado, céreo, pálido (Fig. 1.44).

> *NB:* Los pacientes pueden presentar en ocasiones conjuntivitis folicular crónica ipsilateral secundaria, y si no se examina cuidadosamente el borde palpebral la lesión de *molluscum* causal puede pasar desapercibida.

Fig. 1.44
Molluscum contagiosum.

2. El **tratamiento** no es necesario si la lesión no está muy cerca del borde palpebral. Las opciones terapéuticas incluyen la resección o la destrucción de la lesión mediante cauterización, crioterapia o láser.

Xantelasma

El xantelasma es un cuadro frecuente habitualmente bilateral que suele encontrarse en pacientes de mediana edad y ancianos o con hiperlipidemia.

1. **Signos**. Placas subcutáneas amarillentas constituidas por colesterol y lípidos que suelen localizarse en las zonas mediales de los párpados (Fig. 1.45).
2. El **tratamiento** se realiza por razones cosméticas mediante resección o, preferiblemente, destrucción con un láser de dióxido de carbono o de argón.

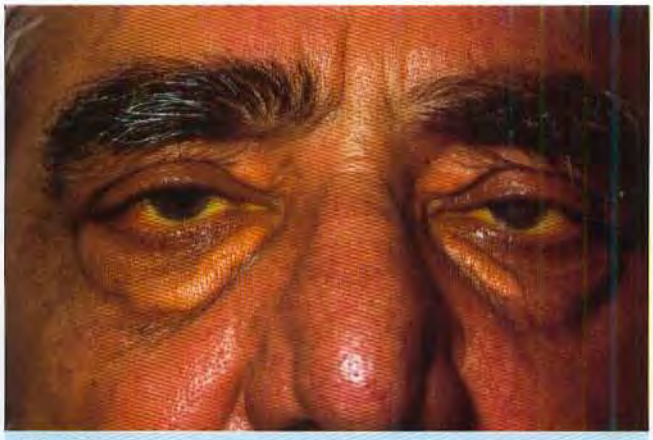


Fig. 1.45
Xantelasma.

Quiste de Moll

Un quiste de Moll (hidrocistoma de una glándula sudorípara apocrina) es una lesión translúcida llena de líquido, no dolorosa, redondeada y pequeña situada sobre el borde palpebral anterior (Fig. 1.46).

Fig. 1.46
Quiste de Moll.

Hidrocistoma de glándula sudorípara ecrina

Un hidrocistoma de una glándula sudorípara ecrina es menos frecuente pero de aspecto similar a un quiste de Moll, excepto que no está confinado al borde palpebral (Fig. 1.47).

Quiste de Zeis

Un quiste de Zeis contiene secreciones aceitosas y es, por lo tanto, menos translúcido que un quiste de Moll (Fig. 1.48).

Fig. 1.47
Gran hidrocistoma de glándula sudorípara ecrina en el canto externo y un quiste de Moll sobre el párpado superior.

Fig. 1.48
Quiste de Zeis.

Quiste sebáceo

Un quiste sebáceo se origina a partir de una glándula sebácea ordinaria y se caracteriza por un punto central con secreciones caseosas retenidas. Se encuentra raramente en los párpados aunque puede ocurrir en el canto interno (Fig. 1.49).

Fig. 1.49
Quistes sebáceos.

Milio

El milio está formado por quistes superficiales diminutos, redondeados y blancos que tienden a aparecer en grupos (Fig. 1.50). Derivan de los folículos pilosos o de las glándulas sebáceas.

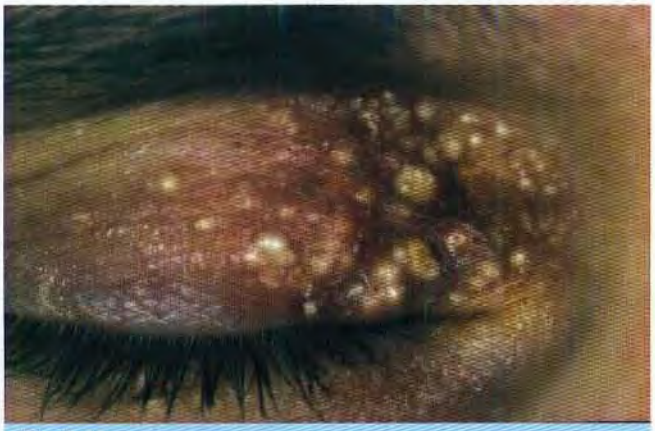


Fig. 1.50
Milio.

Tumores benignos

Verruga viral

Una verruga viral (papiloma celular escamoso) es el tumor benigno más frecuente de los párpados que se suele encontrar en los adultos.

1. **Signos**. Lesión pedunculada o con base amplia (sésil) con una superficie de aspecto aframbuesado característico (Fig. 1.51).
2. El **tratamiento** se realiza mediante resección o ablación con láser.

Fig. 1.51
Verruga viral pedunculada.

Queratosis seborreica

La queratosis seborreica (papiloma celular basal) es un cuadro frecuente de crecimiento lento que se encuentra en la cara y los párpados de las personas ancianas.

1. **Signos**. Lesión redondeada u ovalada, plana, marrón, grasa y discreta, con una superficie verrugosa friable y un aspecto «adherido» (Fig. 1.52). En ocasiones la lesión puede ser pedunculada.
2. El **tratamiento** se realiza mediante curetaje de las lesiones planas pequeñas y resección si son pedunculadas.

Fig. 1.52
Queratosis seborreica.

Queratosis actínica

La queratosis actínica (solar) es la lesión cutánea premaligna más común y raramente se desarrolla en los párpados. Afecta típicamente a las personas ancianas y de tez blanca que se han expuesto a un exceso de luz solar, y habitualmente aparece en la frente y el dorso de las manos.

1. **Signos**. Lesión hiperqueratósica, escamosa y plana (Fig. 1.53). Ocasionalmente, la lesión es nodular o verrugosa y puede asociarse con un cuerno cutáneo.

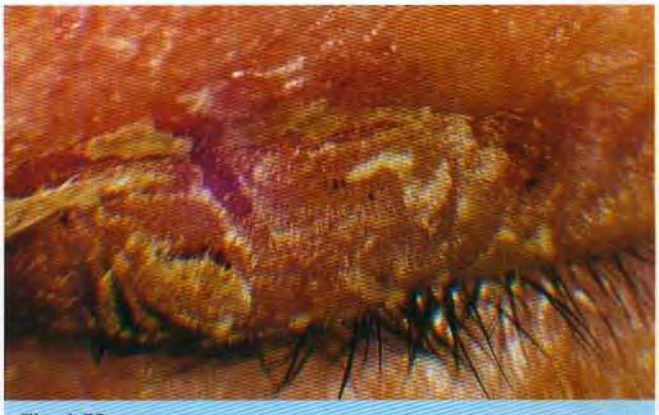


Fig. 1.53
Queratosis actínica.

2. El **tratamiento** se realiza inicialmente con biopsia para confirmar el diagnóstico, seguida de resección o crioterapia.

Cuerno cutáneo

Un cuerno cutáneo es una lesión infrecuente que puede asociarse con queratosis actínica o carcinoma celular escamoso.

1. **Signos**. Lesión hiperqueratósica que protruye a través de la piel (Fig. 1.54).
2. El **tratamiento** requiere una biopsia inicial para determinar la patología subyacente, seguida de resección.

Fig. 1.54
Cuerno cutáneo.

Granuloma piogénico

Un granuloma piogénico es una proliferación vascularizada de tejido granulomatoso de crecimiento rápido que suele ir precedido por cirugía, un traumatismo o una infección, aunque en algunos casos es idiopático.

1. **Signos**. Masa rosada pedunculada o sésil que puede sangrar después de un traumatismo relativamente trivial (Fig. 1.55).
2. El **tratamiento** se realiza mediante resección.

Fig. 1.55
Granuloma piogénico.

Nevus melanocítico

Un nevus melanocítico está compuesto por melanocitos atípicos (células del nevus). Su aspecto clínico, clasificación y potencial de transformación maligna están determinados por su localización histológica en la piel como se indica a continuación:

1. El **nevus intradérmico**, el más frecuente, suele ser elevado y habitualmente tiene una configuración papilomatosa (Fig. 1.56). Puede ser no pigmentado o tener un color marrón. Cuando se localiza en el borde palpebral, se pueden ver las pestañas creciendo a través de la lesión. En ocasiones pueden existir lesiones simétricas en partes adyacentes de los párpados superior e inferior («nevus en beso») (Fig. 1.57). Histológicamente, las células del nevus están confinadas en la dermis y tienen un bajo potencial maligno.
2. El **nevus de la unión dermoepidérmica** suele ser plano y bien circunscrito con un color marrón uniforme (Fig. 1.58). Las células del nevus están localizadas en la unión de la epidermis y la dermis y tienen un bajo potencial de transformación maligna.
3. El **nevus compuesto** tiene componentes intradérmicos y de la unión y suele ser de color marrón. Tiene un bajo potencial maligno que está relacionado con el componente de la unión.

Fig. 1.56
Nevus intradérmico pigmentado.

Fig. 1.57
«Nevus en beso». (Cortesía de S. Webber.)

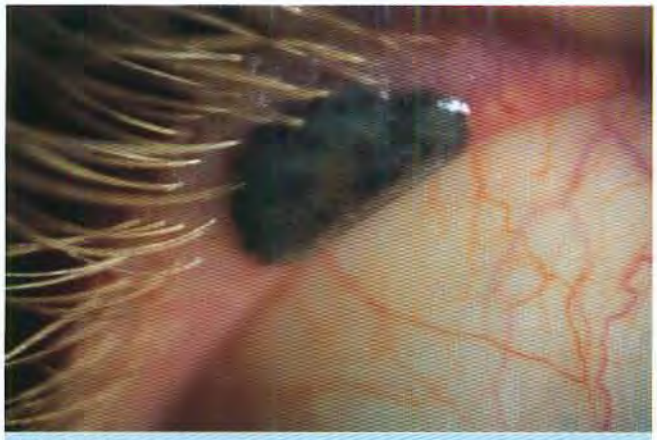


Fig. 1.58
Nevus de la unión pigmentado.

Queratoacantoma

Un queratoacantoma es un tumor infrecuente y benigno pero de crecimiento rápido que suele presentarse en personas por otro lado sanas de piel pálida y con una historia de exposición solar crónica. Se da con más frecuencia de lo que sería de esperar en pacientes sometidos a tratamiento inmunosupresor después de trasplantes renales. El queratoacantoma puede tener un aspecto similar al carcinoma celular escamoso, especialmente en personas inmunodeprimidas. Histológicamente, el queratoacantoma se considera como parte del espectro del carcinoma celular escamoso, al cual puede evolucionar.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Una pápula rosada que puede duplicar o triplicar su tamaño en pocos días.
   - La lesión suele detener su crecimiento y permanece estática durante 2-3 meses, después de los cuales empieza a involucionar espontáneamente.
   - Al final de la fase de crecimiento la lesión es un nódulo firme, con forma de cúpula (Fig. 1.59).

Fig. 1.59
Queratoacantoma.

   - Durante el período de regresión, la parte central de la lesión se vuelve hiperqueratósica y puede formarse un cráter lleno de queratina (Fig. 1.60).
   - La involución completa puede tardar 1 año y suele dejar una cicatriz residual antiestética.
2. El **tratamiento** consiste en la resección, especialmente si no hay signos de involución espontánea.

Fig. 1.60
Queratoacantoma con un cráter relleno de queratina.

Nevus de frambuesa

El nevus de frambuesa (hemangioma capilar) es un tumor raro pero uno de los más comunes en la infancia y se presenta poco después del nacimiento. La relación entre mujeres y varones es de 3:1 y en ocasiones el tumor es familiar. Los angiomas palpebrales tienen una predilección por el párpado superior y pueden presentar extensiones orbitarias. Ocasionalmente, el angioma puede afectar también a la piel de la cara (Fig. 1.61) y algunos pacientes tienen nevus de frambuesa en otras partes del cuerpo. Es importante conocer la asociación entre lesiones cutáneas múltiples y hemangiomas viscerales.

Fig. 1.61
Extenso hemangioma capilar.

Signos (en orden cronológico)

- Una lesión roja, sobreelevada y unilateral que se aclara con la presión y puede hincharse con el llanto (Fig. 1.62). Un tumor grande localizado en el párpado superior puede producir una ptosis mecánica (Fig. 1.63).

Fig. 1.62
Pequeño hemangioma capilar.

Fig. 1.63
Gran hemangioma capilar.

- El tumor suele crecer rápidamente durante el primer año de vida y deja de hacerlo durante el segundo año.
- Hacia los 2 años de vida el tumor empieza a involucionar espontáneamente con una resolución completa en el 40% de los pacientes hacia la edad de 4 años y en el 70% a los 7 años.

Asociaciones sistémicas

Una pequeña minoría de pacientes con nevus muy grandes y de crecimiento rápido pueden tener las siguientes asociaciones sistémicas:

a. ***Síndrome de Kasabach-Merritt***, que se caracteriza por trombocitopenia, anemia y valores bajos de factores de la coagulación.
b. ***Síndrome de Maffuci***, que se caracteriza por hemangiomas cutáneos, encondromas de las manos, los pies y los huesos largos, así como arqueamiento de éstos.

Tratamiento

El tratamiento está indicado cuando la visión está comprometida como resultado de anisometropía, ptosis o estrabismo.

1. Tratamiento con **láser** para cerrar los vasos sanguíneos en las lesiones muy precoces.
2. La **inyección** de corticoides dentro del tumor es el método empleado con más frecuencia. La inyección contiene una mezcla, en partes iguales, de triamcinolona acetónido 40 mg/ml y betametasona 4 mg/ml. El tumor suele empezar a regresar al cabo de 2 semanas pero, si es necesario, se pueden administrar una segunda y una tercera inyección después de aproximadamente 2 meses. Las complicaciones potenciales son despigmentación de la piel, atrofia grasa, necrosis palpebral y oclusión de la arteria central de la retina, muy raramente.
3. Corticoides **sistémicos** para las lesiones extensas, especialmente si se asocian con afectación visceral.
4. La inyección **subcutánea** de interferón alfa-2b es una buena opción para el tratamiento de los hemangiomas resistentes a los corticoides, los que afectan a los órganos o los hemangiomas gigantes que comprometen la vida.
5. La **resección quirúrgica** puede ser apropiada en casos seleccionados.

Mancha de vino de Oporto

Una mancha de vino de Oporto (*naevus flammeus*) es un hemangioma cavernoso subcutáneo congénito raro que suele afectar a la cara. La lesión suele ser unilateral y segmentaria, pero puede ser bilateral.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Una mancha rosada, blanda y bien delimitada que no se aclara con la presión (Fig. 1.64a).
   - Con la edad la lesión no crece pero se oscurece y pasa a rojo o púrpura (Fig. 1.64b).
   - La piel que la recubre puede volverse hipertrófica, gruesa, nodular y friable, y puede sangrar o infectarse (Fig. 1.64c).
2. Las **asociaciones** en los pacientes con lesiones extensas que afectan a la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino son glaucoma ipsilateral (aproximadamente en el 30% de los casos), hemangioma coroideo ipsilateral difuso y síndrome de Sturge-Weber en el 5% de los casos (*ver* Capítulo 20).
3. El **tratamiento** con un láser de erbio, si se lleva a cabo durante una etapa precoz de la vida, es efectivo para disminuir la cantidad de decoloración de la piel en las lesiones relativamente planas o levemente hipertróficas.

Fig. 1.64
Progresión de los cambios cutáneos en el *naevus flammeus*. El color se ha oscurecido desde el rojo (**a**) hasta el púrpura (**b**); (**c**) hipertrofia y nodularidad.

Tumores malignos

Carcinoma de células basales (basocelular)

Signos generales

El carcinoma de células basales (CCB) es la neoplasia humana más frecuente y suele afectar a pacientes ancianos. Los factores de riesgo más importantes son la piel pálida, la incapacidad para ponerse moreno y la exposición crónica a la luz solar. El 90% de los casos ocurre en la cabeza y el cuello y, de éstos, alrededor del 10% afecta a los párpados. El CCB es con diferencia el tumor maligno palpebral más frecuente, suponiendo el 90% de todos los casos. Generalmente se origina en el párpado inferior, seguido con relativa frecuencia por el canto medial, el párpado superior y el canto lateral. El tumor tiene un crecimiento lento y es localmente invasivo pero no metastatiza. Los tumores localizados cerca del canto medial son más proclives a invadir la órbita y los senos, son más difíciles de tratar que cuando se originan en cualquier otro lugar y tienen el mayor riesgo de recidiva. Los tumores que reaparecen después de un tratamiento incompleto tienden a ser más agresivos y difíciles de tratar.

Enfermedades predisponentes raras

Los pacientes jóvenes que presentan una de las siguientes enfermedades pueden desarrollar CCB:

1. El ***xeroderma pigmentosum*** es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por lesión cutánea al exponerse a la luz solar natural que da lugar a anomalías progresivas de la pigmentación cutánea. Los pacientes afectados tienen una cara con aspecto de pájaro y una gran propensión al desarrollo de CCB cutáneo así como carcinoma celular escamoso y melanoma, que pueden ser múltiples (Fig. 1.65). También se han descrito neoplasias conjuntivales.
2. El **síndrome de Gorlin-Goltz** (carcinoma de células basales nevoide) es una enfermedad autosómica dominante rara caracterizada por extensas deformidades congénitas del ojo, la cara, el hueso y el sistema nervioso central (SNC). Muchos pacientes desarrollan pequeños CCB múltiples durante la segunda década de la vida. También están predispuestos a otras neoplasias que incluyen meduloblastoma, carcinoma de mama y linfoma de Hodgkin.

Fig. 1.65
Xeroderma pigmentosum y dos carcinomas de células basales del párpado.

Tipos clínicos

1. El CCB **noduloulcerativo** se inicia como un nódulo perlado, firme y brillante con pequeños vasos sanguíneos dilatados

en su superficie. Inicialmente, el crecimiento es lento y el tumor puede tardar 1-2 años en alcanzar un diámetro de 0,5 cm (Fig. 1.66). Si el tumor pasa desapercibido y no se trata en una etapa precoz, el crecimiento posterior es más rápido y la lesión desarrolla una ulceración central (Fig. 1.67), extremos arrollados sobreelevados y vasos sanguíneos dilatados sobre sus bordes laterales (*ulcus rodens*) (Fig. 1.68). Con el tiempo puede erosionar una parte amplia del párpado (Fig. 1.69).

Fig. 1.66
Pequeño carcinoma de células basales nodular.

Fig. 1.67
Pequeña *ulcus rodens*.

Fig. 1.68
Gran *ulcus rodens*.

Fig. 1.69
Erosión del párpado por una *ulcus rodens*.

2. El CCB **esclerosante** (morfeico) es menos frecuente y puede ser difícil de diagnosticar porque infiltra lateralmente por debajo de la epidermis como una placa plana indurada que puede distorsionar el párpado (Fig. 1.70). Los bordes del tumor pueden ser imposibles de delimitar clínicamente y la lesión tiende a ser mucho más extensa en la palpación que en la inspección. En una exploración superficial un CCB esclerosante puede simular un área localizada de «blefaritis crónica» unilateral (Fig. 1.71).

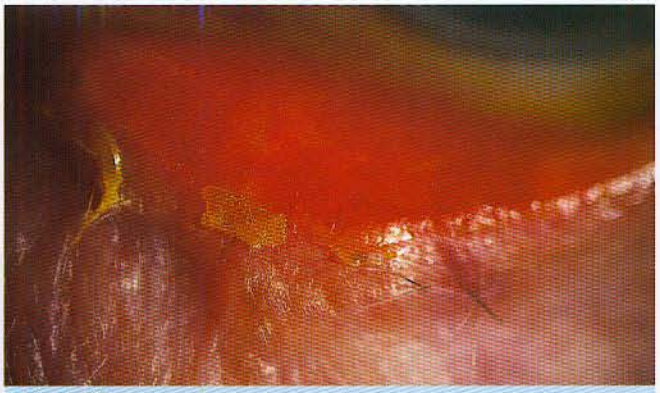


Fig. 1.70
Carcinoma de células basales esclerosante que causa un ectropión mecánico.

Fig. 1.71
Carcinoma de células basales esclerosante que simula una blefaritis crónica.

Carcinoma de células escamosas (espinocelular)

Signos generales

El carcinoma de células escamosas (CCE) o espinocelular es un tumor mucho menos frecuente, pero potencialmente más agresivo que el CCB, con posibles metástasis a los ganglios linfáticos regionales. También puede existir diseminación perineural a la cavidad intracraneal a través de la órbita. Supone el 5-10% de las neoplasias palpebrales y puede aparecer de novo o a partir de una queratosis actínica preexistente. Los pacientes inmunocomprometidos con sida o después de trasplantes renales tienen un riesgo mayor. El tumor tiene predilección por el párpado inferior y el borde palpebral. Ocurre con mayor frecuencia en personas ancianas con una tez blanca y una historia de exposición solar crónica y lesión cutánea. El diagnóstico de CCE puede resultar difícil porque determinadas lesiones de aspecto benigno como el queratoacantoma pueden mostrar evidencia histológica de CCE invasivo a niveles de sección más profundos; por el contrario, otros tumores malignos, lesiones precancerosas y tumores benignos pueden simular un CCE. Clínicamente, el CCE puede ser indistinguible de un CCB, aunque no suele mostrar vascularización superficial y crece más rápidamente.

Tipos clínicos

1. El CCE **en forma de placa** se caracteriza por una placa hiperqueratósica, eritematosa, escamosa y áspera que puede surgir en el lugar de una queratosis actínica preexistente (Fig. 1.72).
2. El CCE **nodular** se caracteriza por un nódulo hiperqueratósico que puede desarrollar erosiones costrosas y fisuras (Fig. 1.73).

Fig. 1.72
Carcinoma de células escamosas en forma de placa. (Cortesía de H. Frank.)

Fig. 1.73
Carcinoma de células escamosas nodular. (Cortesía de H. Frank.)

3. El CCE **ulcerado** tiene una base roja y bordes claramente definidos, indurados y evertidos (Fig. 1.74).

Fig. 1.74
Carcinoma de células escamosas ulcerado. (Cortesía de H. Frank.)

Carcinoma de glándula sebácea

Signos generales

El carcinoma de glándula sebácea (CGS) es un tumor muy raro de crecimiento lento que afecta con más frecuencia a los ancianos. Generalmente se origina a partir de las glándulas de Meibomio, aunque en ocasiones puede originarse en las glándulas de Zeis o las glándulas sebáceas. Al contrario que el CCB y el CCE, el tumor aparece más habitualmente en el párpado superior, donde las glándulas de Meibomio son más numerosas. Aproximadamente en el 5% de los casos existe una afectación simultánea de ambos párpados de un lado, debido probablemente a diseminación intraepitelial o desarrollo espontáneo de múltiples tumores primarios. El diagnóstico clínico de CGS suele ser difícil porque, en sus etapas precoces, los signos externos de malignidad pueden ser sutiles, de forma que el tumor puede parecer una lesión menos agresiva. Como resultado de las frecuentes dificultades en el diagnóstico y el retraso en el tratamiento, la tasa de mortalidad global es de alrededor del 10%. Los signos de mal pronóstico son la afectación del párpado superior, tamaño del tumor de 10 mm o más y duración de los síntomas superior a 6 meses.

Tipos clínicos

1. El **carcinoma de glándula de Meibomio nodular** se presenta con un nódulo discreto y duro habitualmente dentro de la lámina tarsal superior y puede enmascararse como un «chalazión» (Fig. 1.75). Por lo tanto, se recomienda que cualquier chalazión de una consistencia inusual debería resecarse en todo su espesor y analizarse histológicamente. Si no se trata el nódulo puede hacerse muy grande (Fig. 1.76).
2. El **carcinoma de glándula de Meibomio diseminado** infiltra dentro de la dermis y causa un engrosamiento difuso del borde del párpado (Fig. 1.77), similar a un CCB esclerosante, y también puede invadir la conjuntiva (Fig. 1.78). La diseminación pagetoide se refiere a la extensión del tumor dentro del epitelio de la conjuntiva palpebral, tarsal o bulbar

Fig. 1.75
Carcinoma de la glándula de Meibomio nodular. (Cortesía de H. Frank.)

Fig. 1.76
Gran carcinoma de la glándula de Meibomio nodular.

Fig. 1.77
Diseminación de un carcinoma de la glándula de Meibomio.

(Fig. 1.79). Esto puede dar lugar al diagnóstico equivocado de un cuadro inflamatorio como «conjuntivitis crónica», «queratoconjuntivitis límbica superior» o «penfigoide cicatricial».

Fig. 1.78
Amplia afectación del párpado y la conjuntiva adyacente por diseminación de un carcinoma de la glándula de Meibomio.

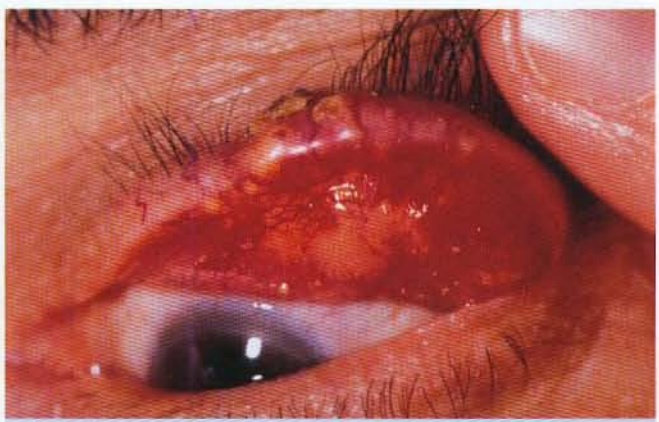


Fig. 1.79
Afectación de la conjuntiva tarsal por diseminación de un carcinoma de la glándula de Meibomio. (Cortesía de H. Frank.)

3. El **carcinoma de la glándula de Zeis**, que es muy raro, se caracteriza por una lesión nodular o ulcerativa, de crecimiento lento y discreta del borde palpebral (Fig. 1.80).

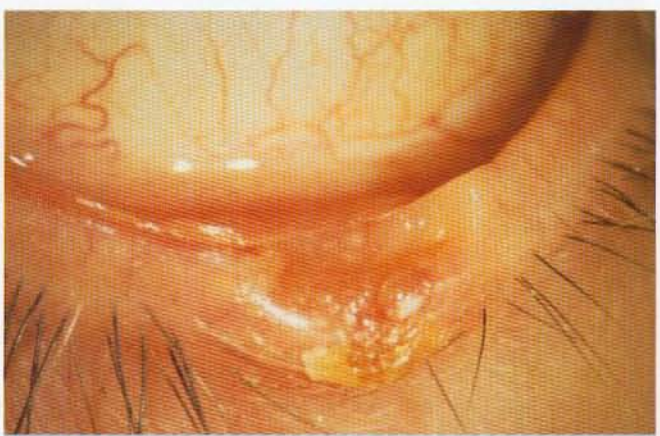


Fig. 1.80
Carcinoma de la glándula de Zeis ulcerado.

Melanoma

El melanoma raramente aparece en los párpados pero es potencialmente letal. Aunque la pigmentación es un dato clave de los melanomas cutáneos, la mitad de los melanomas palpebrales son clínicamente no pigmentados y esto puede dar lugar a dificultades diagnósticas.

Tipos clínicos

1. El **melanoma de diseminación superficial** se caracteriza por una placa con un contorno irregular y una pigmentación variable (Fig. 1.81).
2. El **melanoma nodular** se caracteriza por un nódulo generalmente azul-negro con piel normal alrededor (Fig. 1.82).

Fig. 1.81
Melanoma diseminado superficial.

Fig. 1.82
Melanoma nodular.

3. **Melanoma procedente de un lentigo maligno**. El lentigo maligno es una mácula pigmentada de expansión lenta que afecta típicamente a los ancianos y también se denomina «peca de Hutchinson». En ocasiones se asocia con el desarrollo posterior de un melanoma (Fig. 1.83).

Fig. 1.83
Extenso melanoma que crece a partir de un lentigo maligno.

Sarcoma de Kaposi

El sarcoma de Kaposi es un tumor vascular que típicamente afecta a pacientes con sida. Muchos de ellos tienen la enfermedad sistémica avanzada, aunque en algunos casos el tumor puede ser la única manifestación de sida.

1. **Signos**. Un tumor incipiente es una lesión rosada, de color rojo-violeta a marrón que puede confundirse con un hematoma o un nevus (Fig. 1.84). Un tumor grande y de crecimiento rápido puede ulcerarse y sangrar (Fig. 1.85).
2. El **tratamiento** se realiza mediante radioterapia o resección.

Fig. 1.84
Sarcoma de Kaposi.

Fig. 1.85
Gran sarcoma de Kaposi.

Carcinoma celular de Merkel

El carcinoma celular de Merkel es un tumor de crecimiento rápido que se origina a partir de la dermis y que afecta típicamente a ancianos. Su rareza puede llevar a dificultar el diagnóstico y a retrasar el tratamiento de este tumor altamente maligno y potencialmente letal. De hecho, la mitad de los pacientes tienen diseminación metastásica en el momento de la presentación.

1. **Signos**. Un nódulo violáceo y bien delimitado recubierto por piel intacta y que habitualmente afecta al párpado superior (Fig. 1.86).

Fig. 1.86
Carcinoma celular de Merkel. (Cortesía de S.Webber.)

2. El **tratamiento** es mediante resección, que sule combinarse con quimioterapia.

Principios de tratamiento

Resección quirúrgica

Consistiría en eliminar el tumor entero pero al mismo tiempo preservar la mayor cantidad posible de tejido normal. Muchos CCB pequeños pueden curarse mediante resección del tumor junto con un margen de 4 mm de tejido que parece clínicamente normal. Para los CCB grandes y los tumores agresivos como el CCE y el CGS es necesaria una resección quirúrgica más radical. El control de la sección congelada mediante el método estándar o la cirugía micrográfica puede mejorar la tasa de éxito.

1. La **sección congelada estándar** supone el examen histológico de los márgenes de la muestra resecada en el momento de la cirugía para confirmar que están libres de tumor. Si no se detectan células del tumor, se reconstruye el párpado; si existen algunas en una zona determinada, se realiza una nueva resección hasta que la muestra está libre de tumor.
2. La **cirugía micrográfica de Moh** supone la resección con secciones congeladas horizontales seriadas desde la superficie profunda del tumor. Las secciones se codifican con colores o se hace un mapa de ellas para identificar cualquier área restante de tumor. Aunque requiere tiempo, esto maximiza las posibilidades de resección total del tumor con un sacrificio mínimo de tejido normal. Ésta es una técnica especialmente útil para tumores que crecen ampliamente y tienen bordes indefinidos con extensiones digitales, como el CCB esclerosante, el CGS, tumores recurrentes y los que afectan a los cantos medial o lateral.

Técnica de reconstrucción

Depende de la extensión de la resección horizontal de espesor completo. Es importante reconstruir tanto la lámina anterior como la lámina posterior. Si una de las láminas se ha sacrificado durante la resección del tumor, debe reconstruirse con tejido similar. La técnica depende del tamaño del defecto y de la laxitud del párpado.

1. Los **pequeños defectos** que afectan a menos de una tercera parte del párpado en general se pueden cerrar directamente, ya que el tejido de alrededor es suficientemente elástico para permitir la aproximación de las superficies de corte. Si es necesario, se puede realizar una cantólisis lateral para movilizar tejido adicional si el defecto no se puede cerrar por aproximación (Fig. 1.87).
2. Los **defectos moderados** que afectan a menos de la mitad del párpado suelen requerir un colgajo semicircular de Tenzel para su cierre (Fig. 1.88).
3. Los **grandes defectos** que afectan a más de la mitad del párpado se pueden cerrar con una de las siguientes técnicas:
   a. El ***colgajo de rotación de la mejilla de Mustarde*** se emplea para los defectos del párpado inferior (Fig. 1.89). La lámina posterior se reconstruye con cartílago y mucosa del tabique nasal o membrana de la mucosa bucal de espesor completo o un colgajo de Hughes.

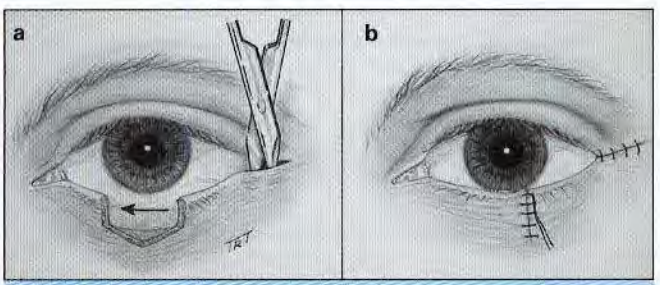


Fig. 1.87
(**a**) Cantólisis lateral; (**b**) para facilitar el cierre de un pequeño defecto del párpado.

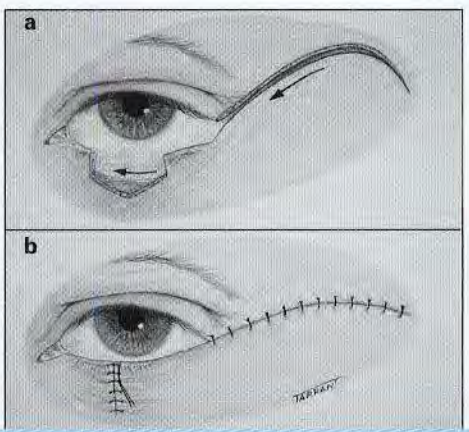


Fig. 1.88
(**a**) Gran defecto palpebral; (**b**) colgajo de Tenzel.

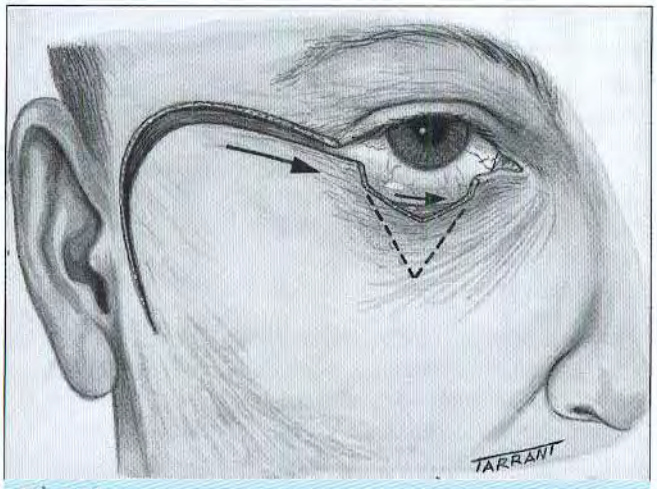


Fig. 1.89
Cierre de un gran defecto del párpado inferior con un colgajo de rotación de la mejilla de Mustarde.

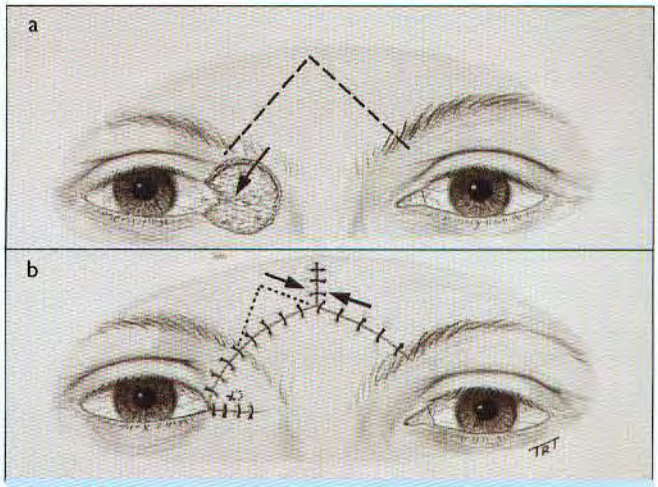


Fig. 1.91
Procedimiento con un colgajo frontal después de la resección de un tumor en el canto medial.

b. Los ***procedimientos de división del párpado*** también se pueden usar, aunque se debe tener cuidado de no comprometer la función del párpado superior cuando se reconstruye el párpado inferior. La Figura 1.90 muestra la reconstrucción de todo el párpado inferior después de la resección de un carcinoma basal celular infiltrante.

c. Los ***colgajos frontales o romboideos*** pueden ser necesarios para defectos que afectan al canto medial y a la zona medial del párpado superior (Fig. 1.91).

Radioterapia

1. Indicaciones

- Pequeño CCB noduloulcerativo que no afecta al área cantal media en pacientes en quienes la cirugía es inapropiada o la rechazan.
- El sarcoma de Kaposi porque es muy radiosensible.

2. Contraindicaciones

- El CCB cantal medial porque la radioterapia podría dañar los canalículos y dar lugar a epífora.

Fig. 1.90
Procedimiento de división del párpado. (**a**) Aspecto preoperatorio de un extenso carcinoma de células basales esclerosante; (**b**) aspecto después de la resección total; (**c** y **d**) formación de un colgajo tarsoconjuntival para rellenar el defecto en la lámina posterior; (**e**) reconstrucción de la lámina anterior con un injerto de piel; (**f**) aspecto final.

- Los tumores del párpado superior porque la queratinización subsiguiente da lugar a malestar ocular de forma crónica.
- Tumores agresivos como el CCB esclerosante, el CCE y el CGS.

3. **Complicaciones potenciales**
   - Lesión cutánea y madarosis (Fig. 1.92).
   - Estenosis del conducto nasolagrimal después de la irradiación del área cantal medial.
   - Queratinización conjuntival, ojo seco, queratopatía y catarata.
   - Retinopatía y neuropatía óptica.

Fig. 1.92
Cicatrización y madarosis inducidas por radioterapia de un carcinoma de células basales.

NB: Muchas de estas complicaciones se pueden evitar si el globo es cubierto con un protector ocular especial durante la irradiación. La tasa de recurrencia es mayor que después de la cirugía, y la radioterapia no permite la confirmación histológica de la erradicación del tumor. Las recurrencias después de la radioterapia son difíciles de tratar quirúrgicamente debido a las escasas propiedades de curación del tejido irradiado.

Crioterapia

No lesiona el sistema canalicular.

1. **Indicaciones**. CCB pequeño y superficial.
2. Las **contraindicaciones** son similares a las de la radioterapia, aunque la crioterapia puede ser un adjunto útil a la cirugía en pacientes con extensiones pagetoides epibulbares del CGS, evitando así al paciente una exenteración.
3. Las **posibles complicaciones** son despigmentación de la piel, madarosis y sobrecrecimiento conjuntival.

Microcirugía con láser

Éste es un método relativamente nuevo para tratar el CCB bien circunscrito de los bordes palpebrales sin extensión conjuntival. El láser de dióxido de carbono actúa como un escalpelo para resecar el tumor seguido de vaporización de los bordes resecados profundo y lateral. La herida se deja curar después por segunda intención.

Ectropión

Ectropión involutivo

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

Patogenia

1. La **laxitud palpebral horizontal** se reconoce clínicamente por la capacidad de estirar la parte central del párpado inferior 8 mm o más desde el globo y la imposibilidad de que el párpado vuelva a ajustarse rápidamente a su posición normal al dejarlo ir sin que el paciente parpadee (Fig. 1.93).
2. La **laxitud del tendón cantal medial** se demuestra clínicamente estirando del párpado inferior lateralmente y observando la posición del punto lagrimal inferior (Fig. 1.94a). Si el párpado es normal, el punto lagrimal no debe desplazarse más de 1-2 mm. Si la laxitud es leve, el punto lagrimal alcanza el limbo, y si es grave la pupila.
3. La **laxitud del tendón cantal lateral** se caracteriza por un aspecto redondeado del canto lateral y la capacidad de estirar el párpado inferior medialmente más de 2 mm (Fig. 1.94b).

Tratamiento

El método de elección depende principalmente de lo siguiente: (a) la extensión del ectropión (es decir, predominantemente medial o generalizado), (b) la extensión de la laxitud palpebral horizontal, (c) la gravedad de la laxitud del tendón cantal y (d) el grado de exceso de piel.

Fig. 1.93
Ectropión involutivo.

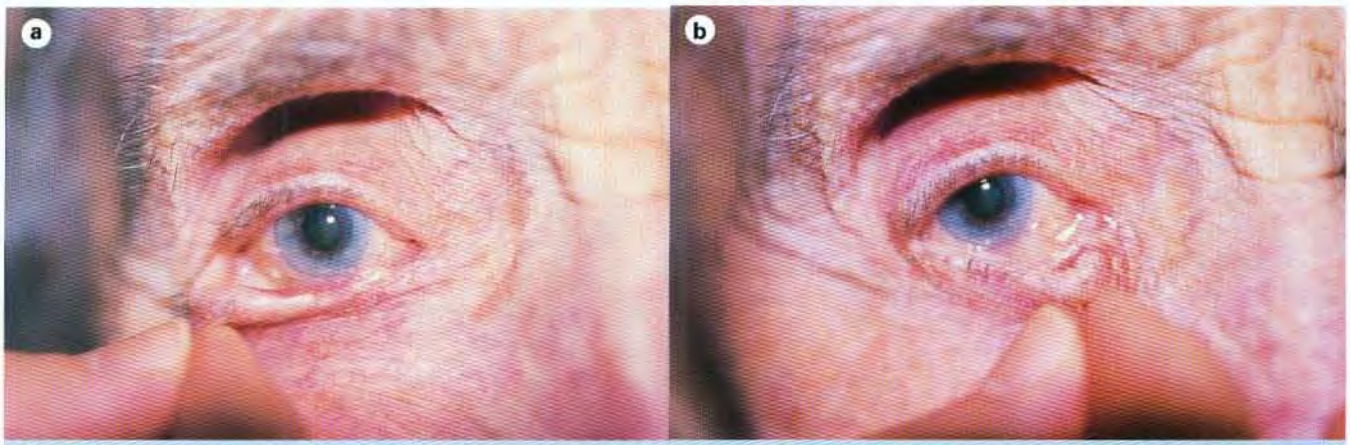


Fig. 1.94
Ectropión involutivo. **(a)** Laxitud del tendón del canto medial; **(b)** laxitud del tendón del canto lateral.

1. El **ectropión medial** (Fig. 1.95a) se trata mediante el procedimiento Lazy-T, que supone la resección de un diamante tarsoconjuntival (huso medial) de aproximadamente 4 mm de alto y 8 mm de largo, paralelo e inferior al canalículo y el punto lagrimal, junto con la resección de un pentágono de todo el espesor del párpado lateral al punto lagrimal (Fig. 1.95b).
2. El **ectropión generalizado** (Fig. 1.96a) se trata mediante acortamiento horizontal del párpado y supone la resección de un pentágono de espesor total del párpado donde el ectropión es más marcado (Fig. 1.96b). También debe corregirse la laxitud significativa del tendón cantal medial.

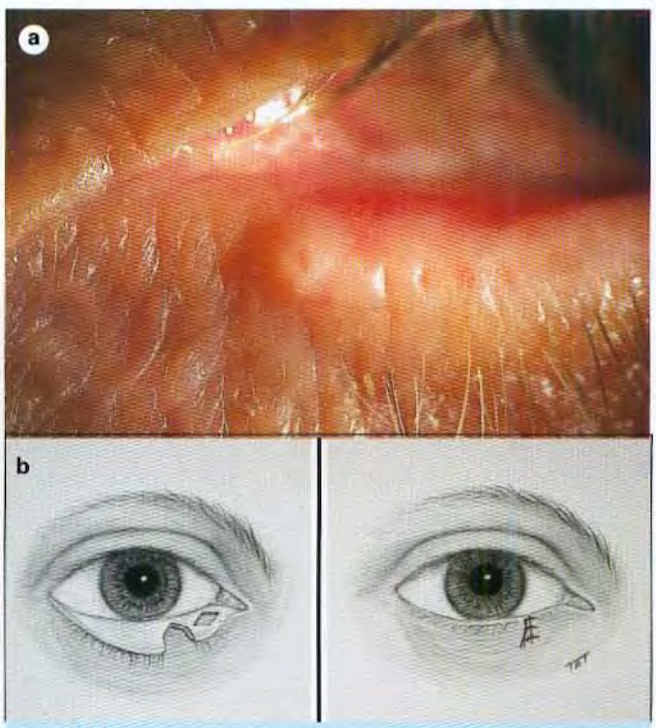


Fig. 1.95
(a) Ectropión medial; **(b)** procedimiento de Lazy-T.

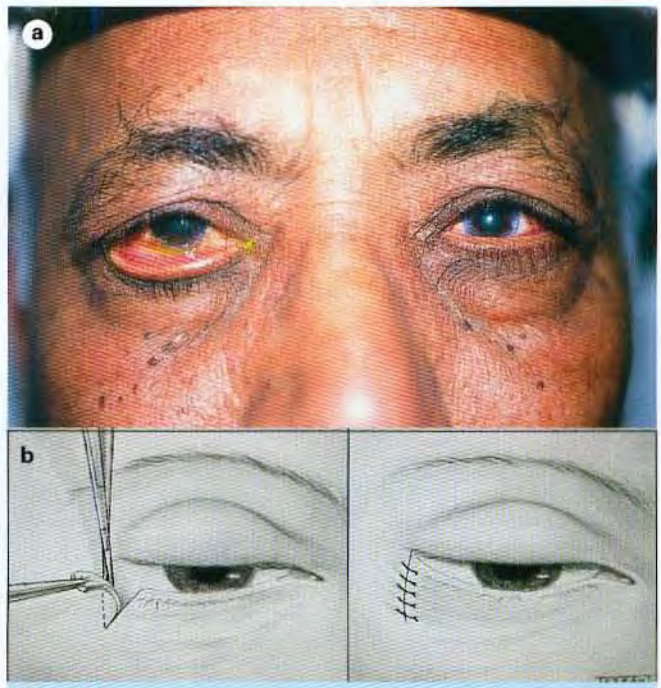


Fig. 1.96
(a) Ectropión generalizado sin exceso de piel; **(b)** acortamiento horizontal del párpado.

3. El **ectropión generalizado con un exceso marcado de piel** (Fig. 1.97a) se trata con el procedimiento de Kuhnt-Szymanowski, que supone la resección de un pentágono palpebral de espesor completo lateral y un triángulo lateral de piel redundante (Fig. 1.97b). También debe corregirse la laxitud significativa del tendón cantal medial.

Ectropión cicatricial

El ectropión cicatricial se produce por la cicatrización o la contractura de la piel y los tejidos subyacentes que estiran del pár-

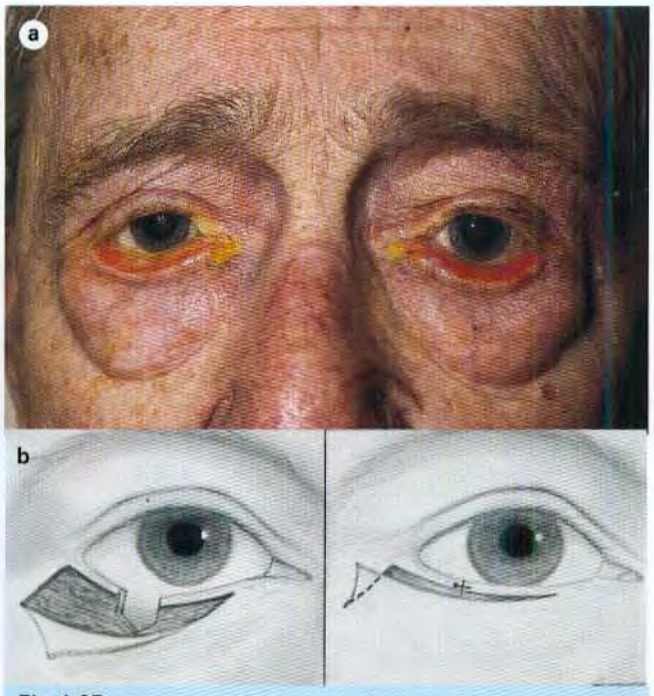


Fig. 1.97
(a) Ectropión generalizado con exceso de piel;
(b) procedimiento de Kuhnt-Szymanowski.

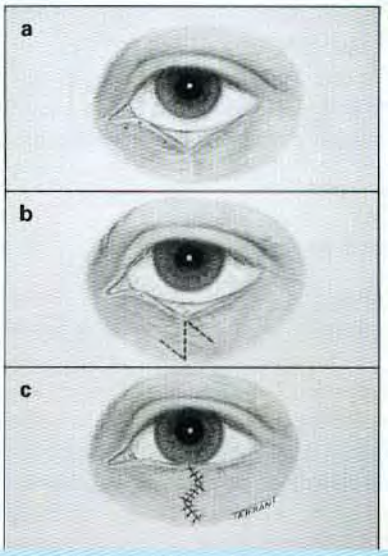


Fig. 1.99
Alargamiento vertical del párpado («Z»-plastia).

pado hacia fuera del globo ocular (Fig. 1.98). Si la piel es empujada sobre el borde orbitario con un dedo, el ectropión desaparecerá y los párpados podrán cerrarse. Abrir la boca tiende a acentuar el ectropión. Dependiendo de la causa, pueden estar afectados ambos párpados y el defecto puede ser local (p. ej., traumatismo) o general (p. ej., quemaduras, dermatitis, ictiosis).

1. Los casos **localizados leves** se tratan mediante resección del tejido cicatricial responsable combinado con un procedimiento que alarga verticalmente la deficiencia de piel como la «Z»-plastia (Fig. 1.99).

Fig. 1.98
Ectropión cicatricial debido a traumatismo.

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

Ectropión paralítico

El ectropión paralítico es causado por una parálisis del nervio facial ipsilateral asociada con retracción de los párpados superior e inferior y ptosis de la ceja. Esto último puede ocasionar estrechamiento de la abertura palpebral.

Posibles complicaciones

1. La **queratopatía de exposición** está causada por una combinación de lagoftalmos (Fig. 1.100) y una cobertura superfi-

Fig. 1.100
Ectropión paralítico bilateral y lagoftalmos debidos a parálisis del nervio facial.

cial inadecuada de la película lagrimal sobre la córnea por parte de los párpados.
2. La **epífora** está causada por malposición del punto lagrimal inferior, fallo del mecanismo de bombeo lagrimal y aumento en la producción de lágrimas como resultado de la exposición corneal.

Tratamiento provisional

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

1. La **lubricación** con sustitutos de las lágrimas durante el día y la instilación de pomada y sujeción de los párpados durante el sueño suelen ser suficientes en los casos leves.
2. La **tarsorrafia temporal** es un procedimiento en el que las partes laterales de los párpados superior e inferior se suturan juntas (Fig. 1.101), pudiendo ser necesario en pacientes con un bajo fenómeno de Bell, en el que la córnea permanece expuesta cuando el paciente intenta parpadear.

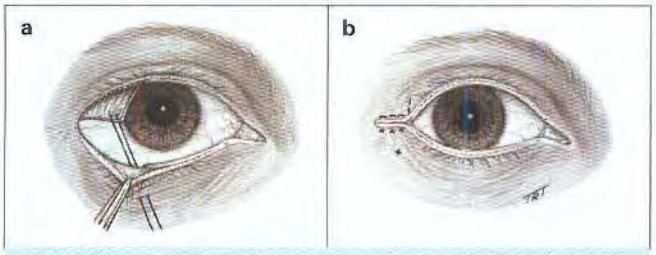


Fig. 1.101
Tarsorrafia lateral.

Tratamiento definitivo

El tratamiento definitivo debe considerarse si la mejoría de una parálisis de Bell ha sido mínima o nula después de 3 meses o en los pacientes en los que existe una lesión permanente del nervio facial, como después de la extirpación de un neurinoma del acústico. En estos casos el tratamiento pretende reducir las dimensiones horizontal y vertical de la abertura palpebral con uno de los siguientes procedimientos:

1. La **cantoplastia medial** se emplea si el tendón cantal medial está intacto. En este procedimiento los párpados se suturan juntos en la zona medial al punto lagrimal, de forma que éste queda invertido y la fisura entre el canto interno y el punto lagrimal se acorta.
2. La **resección de una cuña medial** con unión del tarso a la cresta lagrimal posterior se usa para corregir el ectropión medial asociado con laxitud cantal medial.
3. La **suspensión cantal lateral** se puede usar para corregir el ectropión residual y levantar el canto lateral.
4. La **colocación de una lámina de oro** en el tarso superior puede permitir cierto grado de cierre palpebral por efecto de la gravedad.

Ectropión mecánico

El ectropión mecánico es producido por tumores en o cerca del borde palpebral que evierten mecánicamente el párpado (Fig. 1.102). El tratamiento supone la eliminación de la causa, si es posible, y la corrección de cualquier laxitud significativa palpebral horizontal.

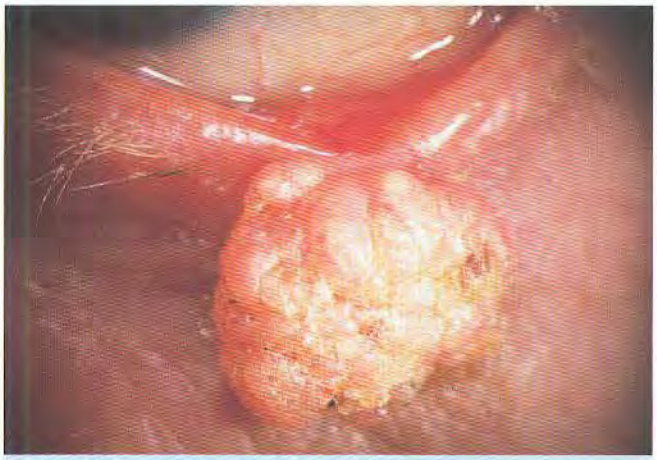


Fig. 1.102
Ectropión mecánico debido a un tumor.

Entropión

Entropión involutivo

El entropión involutivo (senil) afecta principalmente al párpado inferior debido a que el párpado superior tiene un tarso más ancho y es más estable. El roce constante de las pestañas sobre la córnea en pacientes con entropión de larga duración (seudotriquiasis) puede dar lugar a irritación, erosiones epiteliales puntiformes corneales y, en casos graves, ulceración y formación de pannus (Fig. 1.103).

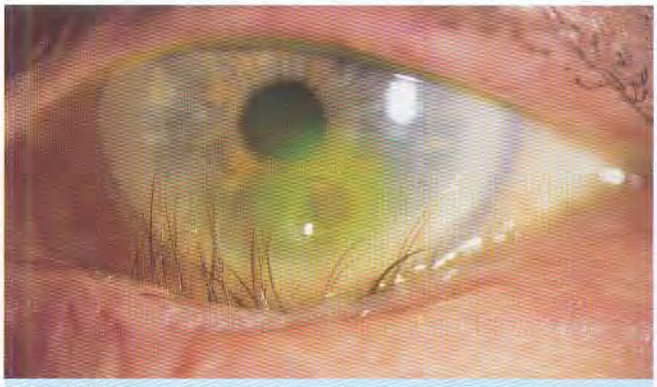


Fig. 1.103
Ulceración corneal debida a seudotriquiasis asociada con entropión involutivo.

Patogenia

Es una degeneración relacionada con la edad de los tejidos elásticos y fibrosos del interior del párpado que da lugar a lo siguiente (Fig. 1.104):

1. **Laxitud palpebral horizontal** causada por estiramiento de los tendones cantales y la lámina tarsal.
2. **Inestabilidad palpebral vertical** causada por atenuación, dehiscencia o desinserción de los retractores del párpado inferior. La debilidad de estos últimos se reconoce por disminución de la excursión del párpado inferior al mirar hacia abajo.
3. **Acabalgamiento** del músculo orbicular preseptal sobre el pretarsal durante el cierre palpebral que tiende a desplazar el borde inferior del tarso hacia delante, fuera del globo ocular y el borde superior hacia el globo, inclinando el párpado hacia dentro.

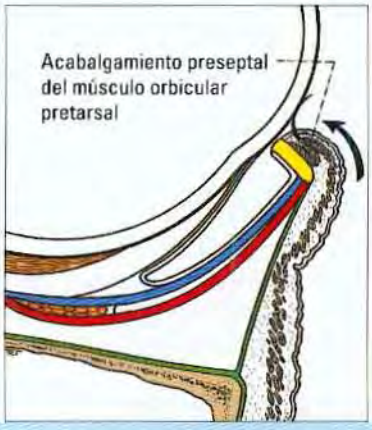


Fig. 1.104
Patogenia del entropión involutivo.

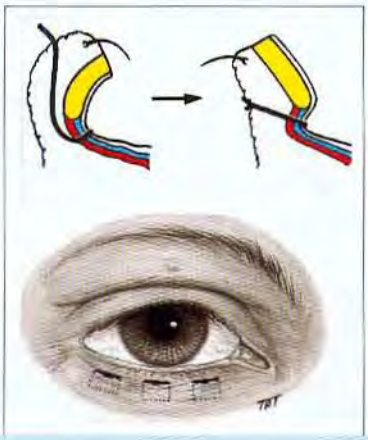


Fig. 1.105
Suturas transversas para evertir el párpado.

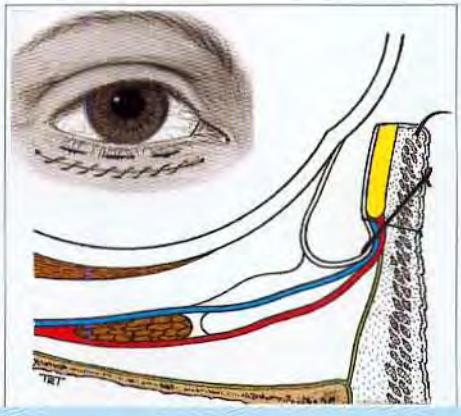


Fig. 1.106
Procedimiento de Weis.

Tratamiento

El tratamiento temporal se realiza con lubricantes, oclusión, quimiodenervación del músculo orbicular con la inyección de toxina botulínica o lentes de contacto blandas. El tratamiento quirúrgico viene determinado principalmente por la gravedad de la laxitud palpebral horizontal.

1. **Ausencia de laxitud palpebral horizontal**
   - *a.* Las ***suturas evertoras transversas*** evitan el acabalgamiento del músculo orbicular preseptal y se emplean como medida temporal de corrección durante varios meses (Fig. 1.105).
   - *b.* El ***procedimiento de Weis*** proporciona una corrección duradera (Fig. 1.106). Consiste en la división del párpado horizontal de espesor completo y la inserción de suturas evertoras. La cicatriz crea una barrera entre el músculo orbicular preseptal y pretarsal, y la sutura evertora transfiere la tensión de los retractores del párpado inferior desde el tarso hasta la piel y el orbicular.
   - *c.* El ***procedimiento de Jones*** se puede realizar como un procedimiento primario pero con frecuencia se reserva para las recidivas. Estira los retractores del párpado inferior, con lo que aumenta su fuerza, y crea una barrera entre el músculo orbicular preseptal y pretarsal (Fig. 1.107).

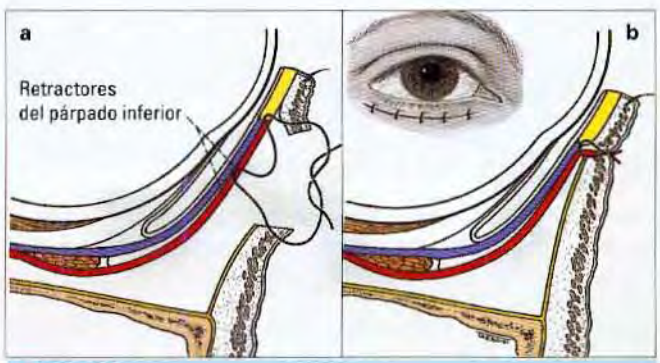


Fig. 1.107
Procedimiento de Jones.

2. **Presencia de laxitud palpebral horizontal**. Requiere una división del párpado transversa, con inserción de suturas evertoras y acortamiento palpebral horizontal (procedimiento de Quickert). También debe corregirse la laxitud significativa del tendón cantal.

Entropión cicatricial

El entropión cicatricial está causado por la cicatrización grave de la conjuntiva palpebral, que estira el borde palpebral hacia el globo ocular (Fig. 1.108). Las causas incluyen conjuntivitis cicatricial, tracoma, traumatismos y quemaduras químicas.

1. El tratamiento **médico** pretende mantener las pestañas lejos de la córnea mediante el uso de lentes de contacto.
2. El tratamiento **quirúrgico** de los casos leves se realiza mediante tarsotomía transversa (fractura tarsal) con rotación anterior del borde palpebral. El tratamiento de los casos graves es difícil y se dirige a la sustitución de la conjuntiva deficiente o queratinizada y la sustitución del tarso cicatrizado y contracturado por injertos compuestos.

Fig. 1.108
Entropión cicatricial del párpado superior que ocasiona cicatrización y vascularización corneales.

Entropión congénito

Entropión del párpado superior

Suele ser secundario a efectos mecánicos de microftalmos que causa grados variables de inversión del párpado superior.

Entropión del párpado inferior

Está producido por el desarrollo inadecuado de la aponeurosis retractora inferior.

1. **Signos**. Un párpado inferior totalmente girado hacia dentro junto con las pestañas en ausencia del surco del párpado inferior (Fig. 1.109), que no debe confundirse con el epibléfaron.
2. El **tratamiento** supone la resección de una banda de piel y músculo, y la fijación del pliegue cutáneo a la lámina tarsal (procedimiento de Hotz).

Fig. 1.109
Entropión congénito del párpado inferior.

Ptosis

Clasificación

La ptosis es una posición anormalmente baja del párpado superior que puede ser congénita o adquirida. En la Tabla 1.4 se muestra una clasificación anatómica.

Tabla 1.4 Clasificación de la ptosis

1. **Neurogénica**
   - Parálisis del tercer par craneal
   - Síndrome de Horner
   - Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn
   - Dirección anómala del tercer par craneal
2. **Miogénica**
   - Miastenia gravis
   - Distrofia miotónica
   - Miopatía ocular
   - Congénita simple
   - Síndrome de blefarofimosis
3. **Aponeurótica**
   - Involutiva
   - Postoperatoria
4. **Mecánica**
   - Dermatocalasia
   - Tumores
   - Edema
   - Lesiones orbitarias anteriores
   - Cicatrización

1. La **ptosis neurogénica** está producida por un defecto de inervación como la parálisis del tercer par craneal y la parálisis oculosimpática (*ver* Capítulo 18).
2. La **ptosis miogénica** está causada por una miopatía del propio músculo elevador o por afectación de la transmisión de

impulsos en la unión neuromuscular (neuromiopática). La ptosis miogénica adquirida se observa en la miastenia gravis, la distrofia miotónica (*ver* Capítulo 20) y las miopatías oculares (*ver* Capítulo 18).

3. La **ptosis aponeurótica** está causada por un defecto en la aponeurosis elevadora.
4. La **ptosis mecánica** está causada por el efecto gravitacional de una masa o cicatriz.

Evaluación clínica

Historia

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

Seudoptosis

Esta falsa sensación de ptosis puede ser causada por lo siguiente:

1. La **falta de soporte** de los párpados por el globo puede deberse a una deficiencia de volumen orbitario asociada con un ojo artificial, microftalmos, ptisis bulbar o enoftalmos (Fig. 1.110).
2. **Retracción del párpado contralateral**, que se detecta al comparar los niveles de los párpados superiores, recordando que el borde del párpado superior cubre normalmente los 2 mm superiores de la córnea (Fig. 1.111).
3. **Hipotropía ipsilateral**, porque el párpado superior sigue al globo ocular inferiormente (Fig. 1.112). La seudoptosis desaparecerá cuando el ojo hipotrópico asuma la fijación al cubrir el ojo normal.
4. **Ptosis ciliar** debida a un exceso de piel en la frente o parálisis del séptimo par craneal, que se diagnostica al elevar manualmente las cejas (Fig. 1.113).
5. **Dermatocalasia**, en la que un exceso de piel en los párpados superiores puede causar tanto seudoptosis como ptosis verdadera (Fig. 1.114).

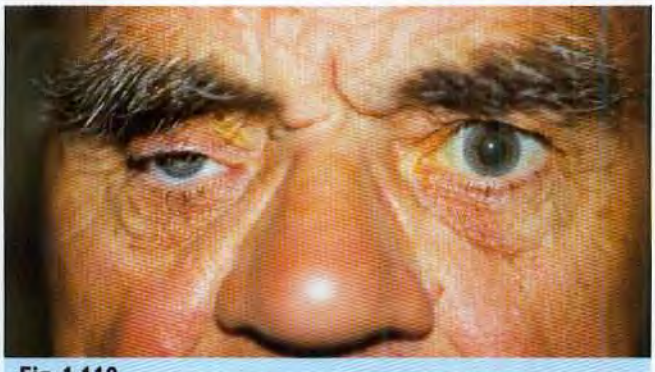


Fig. 1.110
Seudoptosis derecha debida a un ojo artificial.

Fig. 1.111
Seudoptosis izquierda debida a la retracción del párpado superior derecho.

Fig. 1.112
Seudoptosis izquierda debida a hipotrofia ipsilateral.

Fig. 1.113
Ptosis ciliar.

Fig. 1.114
Seudoptosis debida a dermatocalasia.

Mediciones

1. La **distancia refleja marginal** es la distancia entre el borde del párpado superior y el reflejo luminoso en la pupila con el paciente mirando directamente a una linterna sostenida por el examinador (Fig. 1.115). La normal es 4-4,5 mm.
2. La **altura de la hendidura vertical** es la distancia entre los bordes de los párpados superior e inferior, medida en el plano pupilar (Fig. 1.116). El borde normal del párpado superior queda a unos 2 mm por debajo del limbo superior y el borde del párpado inferior queda a 1 mm por encima del limbo inferior. La altura de la hendidura vertical en hombres (7-10 mm) es menor que en mujeres (8-12 mm). La ptosis unilateral se puede cuantificar por comparación con el lado contralateral. La ptosis se clasifica en leve (hasta 2 mm), moderada (3 mm) y grave (4 mm o más).
3. La **función elevadora** (excursión del párpado superior) se mide colocando un pulgar firmemente contra la ceja del paciente para evitar la acción del músculo frontal, con el paciente mirando hacia abajo (Fig. 1.117a). Después, el paciente mira hacia arriba lo máximo posible, y la distancia de la excursión se mide con una regla (Fig. 1.117b). La función elevadora se clasifica como normal (15 mm o más), buena (12-14 mm), regular (5-11 mm) y mala (4 mm o menos).
4. El **pliegue del párpado superior** es la distancia vertical entre el borde palpebral y el surco palpebral al mirar hacia abajo (Fig. 1.118). En mujeres mide alrededor de 10 mm y en hombres 8 mm. La ausencia de surco en pacientes con ptosis congénita es la evidencia indirecta de una mala función elevadora, mientras que un surco intenso sugiere un defecto aponeurótico. El pliegue cutáneo se emplea también como guía para la incisión inicial.
5. La **exposición pretarsal** es la distancia entre el borde palpebral y el pliegue cutáneo con el paciente mirando en posición primaria.

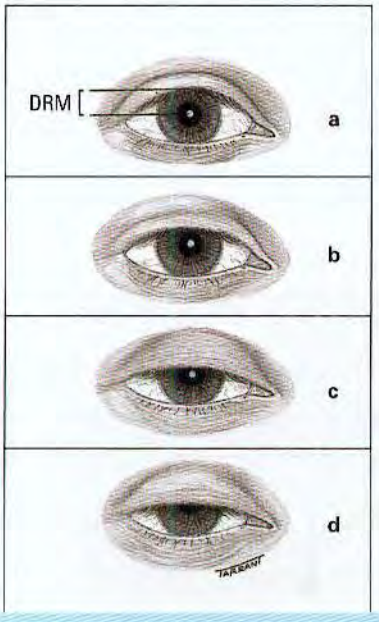


Fig. 1.115
Distancia reflejo-marginal. (**a**) Normal; (**b**) ptosis leve; (**c**) ptosis moderada; (**d**) ptosis grave.

Fig. 1.116
Medida de la altura vertical de la hendidura palpebral.

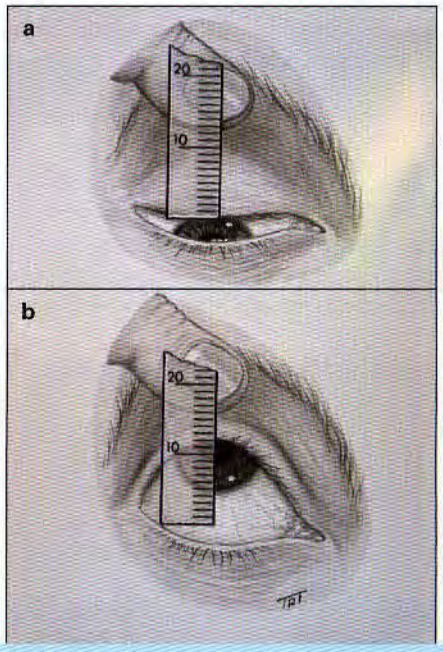


Fig. 1.117
Medida de la función elevadora.

Fig. 1.118
Pliegue del párpado superior.

Signos asociados

1. La **inervación aumentada** puede fluir hacia el músculo elevador de una ptosis unilateral, particularmente al mirar hacia arriba. La inervación aumentada asociada también hacia el párpado normal opuesto dará lugar a retracción palpebral (Fig. 1.119). El examinador deberá por lo tanto levantar el párpado ptósico manualmente y buscar la caída del nivel del párpado opuesto. Si esto sucede, hay que avisar al paciente de que la corrección quirúrgica puede ocasionar una caída del otro párpado.
2. La **fatigabilidad** se prueba pidiendo al paciente que mire hacia arriba sin parpadear durante 30 segundos. La caída progresiva de uno o ambos párpados o la imposibilidad de mantener la mirada hacia arriba son sugestivas de miastenia (Fig. 1.120). La ptosis por miastenia puede mostrar un temblor del párpado superior al pasar de mirar hacia abajo a la posición primaria (signo de fasciculación de Cogan) y también un «salto» en la mirada lateral.
3. Los **defectos de la motilidad ocular**, particularmente del recto superior, deben evaluarse en los pacientes con ptosis congénita. La corrección de una hipotropía ipsilateral puede mejorar el grado de ptosis.
4. El fenómeno de **parpadeo mandibular** puede detectarse pidiendo al paciente que mastique y mueva las mandíbulas de lado a lado (*ver* más adelante).
5. El **fenómeno de Bell** se prueba manteniendo manualmente los párpados abiertos, pidiendo al paciente que cierre los ojos y observando la rotación hacia arriba del globo ocular. Un fenómeno de Bell débil supone un riesgo de queratopatía postoperatoria por exposición, especialmente después de grandes resecciones del elevador o procedimientos de suspensión.

Fig. 1.119
Ptosis izquierda que produce retracción del párpado derecho.

Fig. 1.120
Prueba de aumento de la ptosis con la fatiga.

Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn

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

Signos

- Una retracción del párpado ptósico junto con estimulación de los músculos pterigoideos ipsilaterales cuando se abre la boca (Fig. 1.121), se mastica, se succiona o se mueve la mandíbula hacia el lado contralateral (Fig. 1.122).

Fig. 1.121
Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn.
(a) Posición normal que demuestra una ptosis izquierda moderada; **(b)** retracción del párpado izquierdo al abrir la boca.

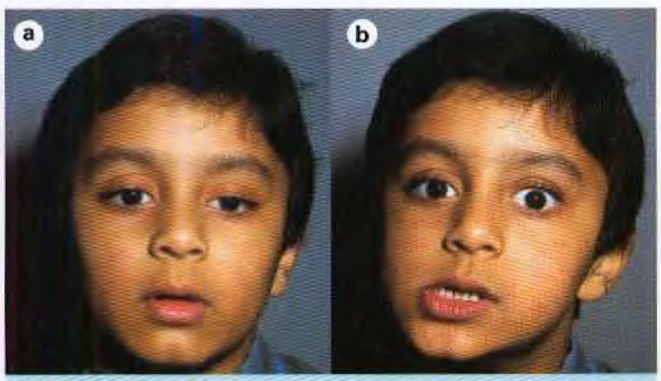


Fig. 1.122
Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn. **(a)** Posición normal que demuestra una ptosis izquierda leve; **(b)** retracción del párpado izquierdo al mover la mandíbula hacia el otro lado.

- Los estímulos menos frecuentes que provocan parpadeo incluyen la protrusión de la mandíbula, la sonrisa, la deglución y apretar los dientes.
- El parpadeo mandibular no mejora con la edad, aunque los pacientes pueden aprender a ocultarlo.

Tratamiento

Hay que plantearlo si el parpadeo mandibular o la ptosis representan un problema funcional o cosmético significativo. Aunque no existe un tratamiento quirúrgico completamente satisfactorio, las posibles opciones son:

1. **Resección unilateral del elevador** para los casos leves con función del elevador de 5 mm o mejor.
2. **Desinserción unilateral del elevador** y resección parcial con suspensión ipsilateral de la ceja (frontal) para los casos más graves.
3. **Desinserción bilateral del elevador** y resección parcial con suspensión bilateral de las cejas para obtener un resultado simétrico.

Dirección errónea del tercer par

Los síndromes de dirección errónea del tercer par pueden ser congénitos o, con mayor frecuencia, posteriores a parálisis adquirida del tercer par craneal.

1. **Signos**. Movimientos extraños del párpado superior que acompañan a varios movimientos oculares (Fig. 1.123).
2. El **tratamiento** se basa en la desinserción del elevador y suspensión ciliar.

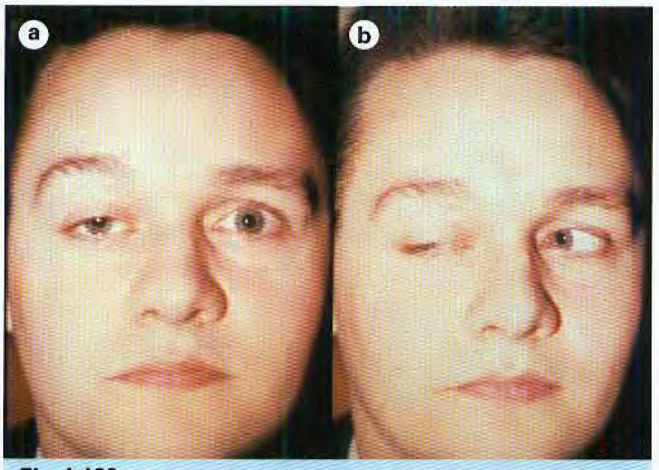


Fig. 1.123
Dirección anómala del tercer par craneal. (**a**) Posición normal que muestra una ptosis derecha moderada; (**b**) empeoramiento de la ptosis al mirar a la derecha. (Cortesía de S.Vardy.)

Ptosis congénita simple

La ptosis congénita simple es producida probablemente por un fallo en la migración o el desarrollo neuronal con secuelas musculares. Una minoría de casos son hereditarios.

Signos

- Ptosis unilateral o bilateral de gravedad variable.
- Ausencia del pliegue palpebral superior y mala función elevadora (Fig. 1.124).
- Al mirar hacia abajo el párpado ptósico está ligeramente más alto que el párpado normal como resultado de una mala relajación del músculo elevador. Esto contrasta con la ptosis adquirida, en la que, al mirar hacia abajo, el párpado afectado está en la misma posición que el párpado normal o por debajo de él.

NB: Después de la corrección quirúrgica puede empeorar el retraso palpebral en la mirada hacia abajo (Fig. 1.125).

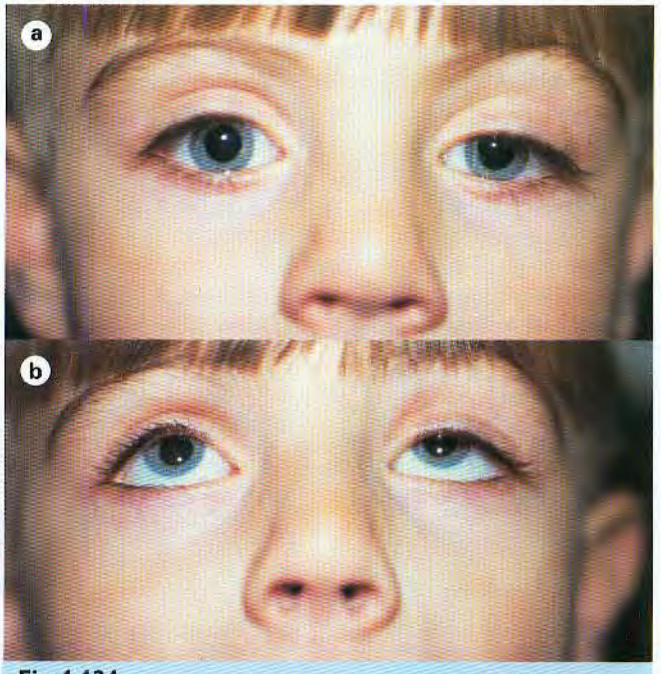


Fig. 1.124
(**a**) Ptosis congénita izquierda moderada con ausencia del pliegue palpebral; (**b**) mala función elevadora.

Fig. 1.125
El párpado izquierdo está más alto que el derecho después de la cirugía por una ptosis congénita.

Asociaciones

- Puede existir debilidad del músculo recto superior debido a la estrecha asociación embriológica entre él y el elevador.
- En los casos bilaterales graves puede existir una elevación compensadora del mentón (Fig. 1.126).
- Los defectos de refracción son bastante comunes y frecuentemente responsables de ambliopía más que la propia ptosis.

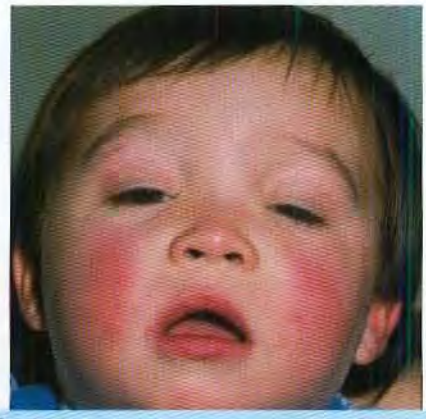


Fig. 1.126
Elevación compensadora del mentón por ptosis congénita bilateral grave.

Tratamiento

Debe llevarse a cabo durante los años preescolares cuando se pueden obtener determinaciones exactas, aunque se puede plantear antes en los casos graves para evitar la ambliopía. En la inmensa mayoría de los casos se precisa la resección del elevador.

Síndrome de blefarofimosis

El síndrome de blefarofimosis es un trastorno congénito raro que se hereda como un rasgo autosómico dominante.

1. **Signos** (Fig. 1.127)
   - Ptosis simétrica moderada o grave con mala función del elevador.
   - Abertura palpebral horizontal corta.
   - Telecanto y epicanto inverso.
   - Ectropión lateral de los párpados inferiores.
   - Puente nasal poco desarrollado e hipoplasia de los bordes orbitarios superiores.

Fig. 1.127
Síndrome de blefarofimosis.

2. El **tratamiento** inicialmente incluye la corrección del epicanto y del telecanto, siguiendo al cabo de unos meses por la suspensión frontal bilateral. También es importante tratar la ambliopía, que se da aproximadamente en el 50% de los casos.

Ptosis aponeurótica

La ptosis aponeurótica está producida por dehiscencia, desinserción o estiramiento de la aponeurosis elevadora que restringe la transmisión de la fuerza de un músculo elevador normal al párpado superior. Habitualmente está causada por cambios degenerativos involutivos relacionados con la edad.

1. **Signos** (Fig. 1.128)
   - Ptosis generalmente bilateral variable con buena función elevadora.
   - Surco palpebral superior alto (12 mm o más) porque los anclajes posteriores de la aponeurosis al tarso se han desprendido mientras que los anclajes anteriores a la piel han permanecido intactos y tiran del pliegue cutáneo hacia arriba.

Fig. 1.128
(**a**) Ptosis involutiva derecha moderada con sobreactuación de la ceja; (**b**) pliegue palpebral superior derecho alto en comparación con el izquierdo; (**c**) buena función elevadora.

- En los casos graves el surco palpebral superior puede estar ausente, el párpado situado por encima de la lámina tarsal puede ser muy delgado y el surco superior profundo (Fig. 1.129).

NB: La ptosis involutiva se puede confundir con la ptosis de la miastenia porque es frecuente que empeore hacia el final del día. Esto se debe a la fatiga del músculo de Müller, que debe trabajar más para mantener el párpado elevado.

Fig. 1.129
Ptosis involutiva bilateral grave con adelgazamiento de los párpados por encima de las láminas tarsales y surcos profundos.

2. Las opciones de **tratamiento** incluyen la resección del elevador, reinserción o reparación de la aponeurosis del elevador anterior.

Ptosis mecánica

La ptosis mecánica es el resultado de la alteración de la movilidad del párpado superior. Puede producirse por dermatocalasia, tumores grandes del párpado como los neurofibromas (Fig. 1.130), cicatrización, edema palpebral grave y lesiones orbitarias anteriores.

Fig. 1.130
Ptosis mecánica debida a neurofibroma.

Principios de la cirugía

Procedimiento de Fasanella-Servat

1. **Indicaciones**. Ptosis leve con función elevadora de al menos 10 mm. Esto incluye la mayoría de los casos de síndrome de Horner y la ptosis congénita muy leve.
2. **Técnica**. El borde superior del tarso es resecado junto con el borde inferior del músculo de Müller y la conjuntiva que lo cubre (Fig. 1.131).

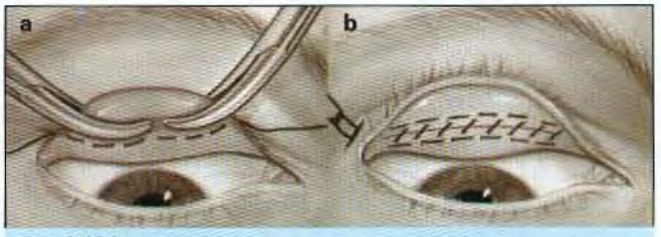


Fig. 1.131
Procedimiento de Fasanella-Servat.

Resección del elevador

1. **Indicaciones**. Cualquier ptosis, siempre que la función elevadora sea al menos de 5 mm. La cantidad de resección está determinada por la función elevadora y la gravedad de la ptosis.
2. **Técnica**. Acortamiento del complejo elevador mediante un abordaje anterior (piel) o posterior (conjuntiva) (Fig. 1.132).

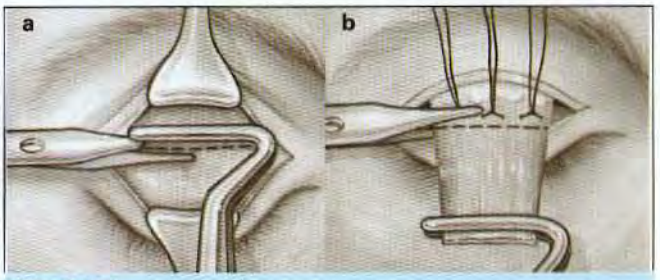


Fig. 1.132
Resección del elevador.

Suspensión frontal

1. **Indicaciones**
   - Ptosis grave (> 4 mm) con mala función elevadora (< 4 mm).
   - Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn.
   - Regeneración aberrante del tercer par craneal.
   - Síndrome de blefarofimosis.
   - Parálisis total del tercer par craneal.
   - Resultado poco satisfactorio de una resección del elevador previa.
2. **Técnica**. Suspensión del tarso desde el músculo frontal con una banda formada por *fascia lata* autóloga o material sintético no absorbible como prolina o silicona (Fig. 1.133).

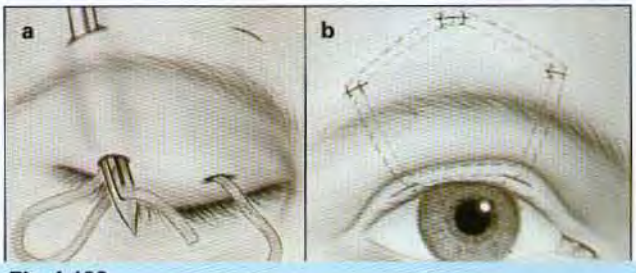


Fig. 1.133
Suspensión frontal.

Reparación de la aponeurosis

1. **Indicaciones**. Ptosis aponeurótica con excelente función elevadora.
2. **Técnica**. Avance y sutura de la aponeurosis sana a la lámina tarsal mediante un abordaje anterior o posterior.

Fig. 1.135
Ptosis aponeurótica izquierda y piel del párpado superior muy delgada como resultado de una blefarocalasia.

Miscelánea de alteraciones adquiridas

Dermatocalasia

La dermatocalasia es un cuadro muy frecuente y generalmente bilateral que afecta típicamente a pacientes ancianos, caracterizado por redundancia de la piel del párpado superior que puede asociarse con protrusión de grasa a través de un septo orbitario débil (Fig. 1.134). Los párpados tienen un aspecto de bolsas con surcos palpebrales indistintos (*ver* Fig. 1.114). El tratamiento de los casos graves supone la resección de la piel redundante (blefaroplastia).

Fig. 1.134
Herniación grasa en la dermatocalasia.

Blefarocalasia

La blefarocalasia es un cuadro raro que se caracteriza por episodios recurrentes de edema indoloro y sin fóvea de ambos párpados superiores que generalmente se resuelve de forma espontánea después de unos días. Suele empezar alrededor de la pubertad y, con el tiempo, los episodios se vuelven menos frecuentes. Los casos graves pueden producir estiramiento de la piel del párpado superior de forma que se hace redundante y puede adquirir la apariencia de papel de cigarrillo arrugado (Fig. 1.135). En otros casos la debilidad del septo orbitario da lugar a una herniación grasa.

Síndrome de los párpados laxos

El síndrome de los párpados laxos es un cuadro infrecuente, unilateral o bilateral, que suele originar un diagnóstico erróneo. Afecta típicamente a hombres muy obesos que además presentan apnea del sueño y ronquidos.

1. **Signos**
   - Párpados superiores muy sueltos y gomosos (Fig. 1.136a).
   - La eversión de los párpados durante el sueño da lugar a traumatismo de la conjuntiva tarsal expuesta y a una conjuntivitis palpebral crónica (Fig. 1.136b).
2. El **tratamiento** de los casos leves se realiza con oclusión ocular nocturna o cierre de los párpados. Los casos graves requieren acortamiento palpebral horizontal.

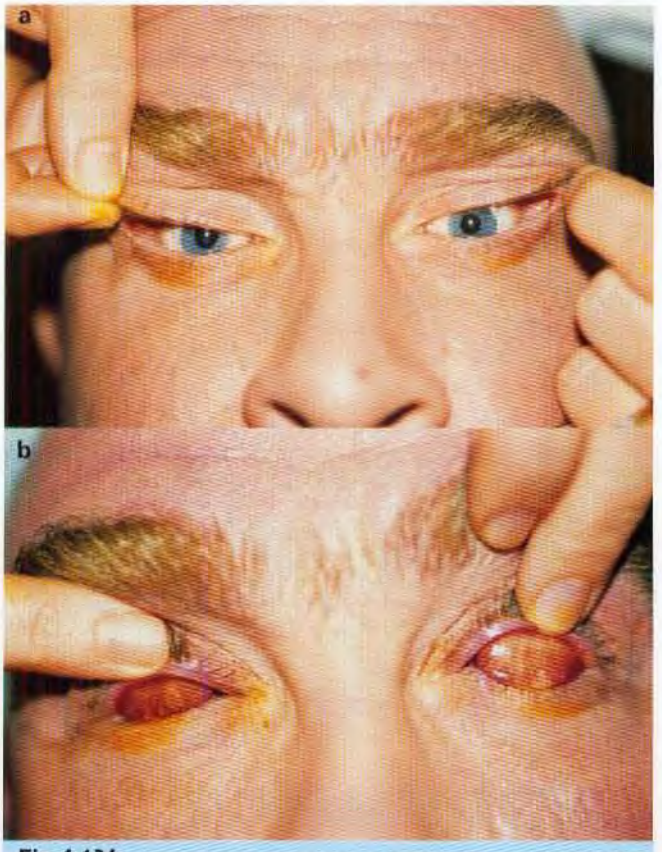


Fig. 1.136
Síndrome de los párpados laxos. **(a)** Párpados superiores muy flojos; **(b)** conjuntivitis grave de las áreas expuestas.

Retracción palpebral

La retracción palpebral se sospecha cuando el borde palpebral superior está al mismo nivel que el limbo superior o por

encima de él (Fig. 1.137). En la Tabla 1.5 se muestra la clasificación.

Fig. 1.137
Retracción palpebral bilateral en la tirotoxicosis.

Tabla 1.5 Causas de retracción palpebral

1. **Enfermedad ocular tiroidea**
2. **Neurogénica**
   - Ptosis unilateral contralateral
   - Parálisis facial debida a acción no contrarrestada del elevador
   - Dirección anómala del tercer par craneal
   - Síndrome de parpadeo mandibular de Marcus Gunn
   - Signo de Collier del cerebro medio (síndrome de Parinaud)
   - Hidrocefalia
   - Gotas simpaticomiméticas
3. **Mecánica**
   - Sobrecorrección quirúrgica de la ptosis
   - Cicatrización de la piel del párpado superior
4. **Congénita**
   - Aislada
   - Síndrome de retracción de Duane
   - Síndrome de Down
   - Reflejo transitorio de «ojos vueltos» en lactantes normales
5. **Miscelánea**
   - Globo ocular prominente (seudorretracción palpebral)
   - Uremia (signo de Summerskill)

Miscelánea de alteraciones congénitas

Pliegues del epicanto

Los pliegues del epicanto son pliegues cutáneos verticales bilaterales que se extienden desde el párpado superior o inferior hacia el canto medial. Pueden dar lugar a una seudoesotropía.

1. **Signos**
   - *a.* ***Palpebral***. Los pliegues se distribuyen simétricamente entre el párpado superior y el párpado inferior (Fig. 1.138). Es el tipo más frecuente entre los blancos.
   - *b.* ***Tarsal***. Los pliegues se originan en la cara medial del párpado superior y se extienden medialmente antes de desaparecer (Fig. 1.139). Es el tipo más frecuente entre los asiáticos.

Fig. 1.138
Epicanto palpebral y seudoesotropía.

Fig. 1.139
Epicanto tarsal.

   - *c.* ***Inverso***. Los pliegues empiezan en el párpado inferior y se extienden hacia arriba a la zona cantal medial. Se asocia con el síndrome de blefarofimosis (*ver* Fig. 1.127).
   - *d.* ***Superciliar***. Los pliegues se originan por encima de la ceja y se extienden hacia abajo a la cara lateral de la nariz.
2. El **tratamiento** de los pliegues pequeños se realiza mediante Y-V-plastia, mientras que los pliegues grandes requieren una Z-plastia de Mustarde.

Telecanto

El telecanto es un cuadro infrecuente en el que hay un aumento de la distancia entre los cantos mediales como resultado de unos

tendones cantales mediales anormalmente largos (Fig. 1.140). No debe confundirse con el hipertelorismo, en el que hay un aumento de la separación entre las órbitas. El telecanto puede ocurrir de forma aislada o puede asociarse con el síndrome de blefarofimosis.

Fig. 1.140
Telecanto.

1. Las **asociaciones sistémicas** incluyen los síndromes de Waardenburg, Möbius, Treacher Collins, Rubinstein-Taybi y Turner.
2. El **tratamiento** se realiza mediante acortamiento y refijación de los tendones cantales mediales en la cresta lagrimal o un alambre transnasal.

Epibléfaron

El epibléfaron es muy frecuente en las personas orientales y no debe confundirse con el entropión congénito, que es muy raro.

1. **Signos**. Un pliegue horizontal de piel extra se extiende a lo largo del borde palpebral anterior y las pestañas se dirigen verticalmente, en especial en la parte medial del párpado (Fig. 1.141a). Cuando el pliegue de piel es estirado hacia abajo, las pestañas giran y la localización normal del párpado se hace aparente (Fig. 1.141b). En el entropión congénito, sin embargo, se debe estirar de todo el párpado.
2. En la mayoría de los casos no se requiere **tratamiento** porque lo habitual es la resolución espontánea con la edad. Los casos persistentes se tratan mediante resección de una banda de piel y músculo, y fijación del pliegue cutáneo a la lámina tarsal (procedimiento de Hotz).

Fig. 1.142
Coloboma del párpado superior.

Fig. 1.141
(**a**) Epibléfaron; (**b**) posición normal después de corrección manual.

Fig. 1.143
Coloboma del párpado inferior en el síndrome de Treacher Collins.

Coloboma

Un coloboma es un defecto del párpado parcial o de todo su espesor infrecuente, congénito, unilateral o bilateral.

1. Los colobomas del **párpado superior** ocurren en la unión de los tercios medio e interno y no se asocian con anomalías sistémicas (Fig. 1.142).
2. Los colobomas del **párpado inferior** ocurren en la unión de los tercios medio y externo y frecuentemente se asocian con anomalías sistémicas como el síndrome de Treacher Collins (Fig. 1.143).
3. El **tratamiento** de los defectos pequeños o moderados se realiza mediante el cierre primario, mientras que los defectos grandes requieren injertos cutáneos y colgajos de rotación.

CAPÍTULO 2

Sistema de drenaje lagrimal

- **INTRODUCCIÓN** 44
  - Anatomía aplicada 44
  - Fisiología aplicada 44
  - Causas de ojo lloroso 45
- **EVALUACIÓN DEL OJO LLOROSO** 45
- **OBSTRUCCIÓN DEL DRENAJE LAGRIMAL** 49
  - Obstrucción adquirida 49
  - Obstrucción congénita 51
  - Principios de la cirugía lagrimal 52
- **INFECCIONES DE LAS VÍAS LAGRIMALES** 53
  - Canaliculitis crónica 53
  - Dacriocistitis 54

Introducción

Anatomía aplicada

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

1. Los **puntos lagrimales**, que están localizados en el extremo posterior del borde palpebral, en la unión entre las cinco sextas partes laterales que poseen pestañas (*pars ciliaris*) y la quinta parte medial sin ellas (*pars lacrimalis*). Normalmente se enfrentan ligeramente posteriores y se pueden inspeccionar con la eversión de la cara medial de los párpados. El tratamiento de la epífora debido a estenosis o la malposición de los puntos lagrimales consiste en la rectificación de ese defecto.
2. Los **canalículos (conductos lagrimales)** pasan verticales desde el borde palpebral (las ampollas) aproximadamente 2 mm. Después giran medialmente y discurren horizontalmente unos 8 mm hasta alcanzar el saco lagrimal. En la mayoría de las personas los canalículos superior e inferior forman el canalículo (conducto lagrimal) común, que se abre en la pared lateral del saco lagrimal. En algunas personas cada canalículo se abre separadamente. Un pequeño pliegue de la mucosa (válvula de Rosenmuller) sobresale en la unión del canalículo común y el saco lagrimal y evita el reflujo de las lágrimas hacia los canalículos. El tratamiento de la obstrucción canalicular suele ser complicado.
3. El **saco lagrimal** tiene aproximadamente 10 mm de longitud y se encuentra entre las crestas lagrimales anterior y posterior. El hueso lagrimal y el proceso frontal del maxilar separan el saco lagrimal del meato medio de la cavidad nasal. En la dacriocistorrinostomía (DCR) se crea una anastomosis entre el saco y la mucosa nasal para salvar una obstrucción en el conducto nasolagrimal.
4. El **conducto nasolagrimal** mide aproximadamente 12 mm de longitud y es la continuación inferior del saco lagrimal. Discurre hacia abajo y se angula ligeramente en dirección lateral y posterior para abrirse en el meato nasal inferior, lateralmente y por debajo del cornete inferior. La abertura de este conducto está parcialmente cubierta por un pliegue de mucosa (válvula de Hasner). La obstrucción del conducto puede causar una distensión secundaria del saco.

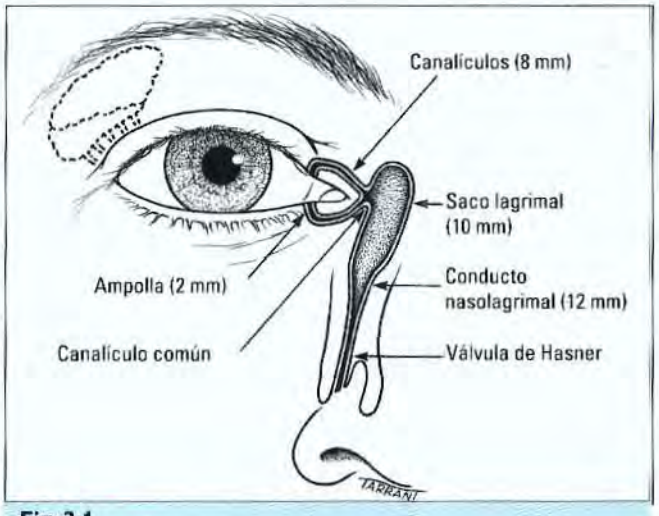


Fig. 2.1
Anatomía del sistema de drenaje lagrimal.

Fisiología aplicada

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

1. Las lágrimas fluyen a lo largo de las franjas marginales superior e inferior y entran en los canalículos superior e inferior por capilaridad y también posiblemente por succión. Alrededor del 70% de las lágrimas drenan a través del canalículo inferior y el resto lo hace a través del canalículo superior (Fig. 2.2a).
2. Con cada parpadeo el músculo orbicular pretarsal comprime las ampollas, acortando los canalículos horizontales y desplazando los puntos lagrimales medialmente (Fig. 2.2b). Simultáneamente, la parte lagrimal del músculo orbicular preseptal, que está unida a la fascia del saco lagrimal, se contrae y expan-

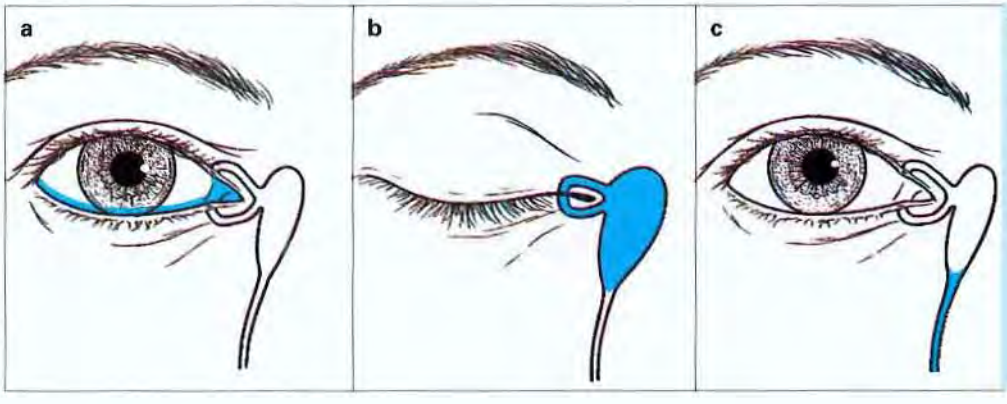


Fig. 2.2
Fisiología del mecanismo de bombeo lagrimal.

de el saco, creando de esta forma una presión negativa que succiona las lágrimas desde los canalículos hacia dentro del saco.
3. Cuando los ojos se abren, los músculos se relajan, el saco se colapsa y se crea una presión positiva que fuerza a las lágrimas a ir por el conducto nasolagrimal hacia abajo al interior de la nariz (Fig. 2.2c). La gravedad también interviene. Los puntos lagrimales se mueven lateralmente, los canalículos se alargan y se llenan con las lágrimas.

Causas de ojo lloroso

Un flujo excesivo de lágrimas puede ocasionar lagrimeo o epífora.

1. El **lagrimeo** (hiperlagrimeo) está causado por la sobreproducción refleja de lágrimas secundaria a inflamación ocular o enfermedad de la superficie. En estos casos, el lagrimeo se asocia con síntomas de la causa subyacente y el tratamiento suele ser médico.
2. La **epífora** se debe a un compromiso del drenaje lagrimal. Se incrementa por un resfriado o una atmósfera ventosa, y disminuye en una habitación cálida y seca. Puede estar causada por:
   a. ***Malposición*** de los puntos lagrimales (p. ej., secundaria a ectropión).
   b. ***Obstrucción*** en cualquier punto a lo largo del sistema de drenaje lagrimal, desde los puntos lagrimales hasta el conducto nasolagrimal.
   c. ***Fallo de la bomba lagrimal***, que ocurre secundariamente a laxitud del párpado inferior o debilidad del músculo orbicular (p. ej., por parálisis del nervio facial).

Evaluación del ojo lloroso

Examen externo

1. El **menisco lagrimal** de ambos ojos debería examinarse con la lámpara de hendidura antes de cualquier manipulación de los párpados o de la instilación de medicación tópica, que puede resultar perjudicial para el cuadro clínico. Muchos pacientes con epífora no tienen un exceso evidente de lágrimas en la cara sino que simplemente muestran menisco lagrimal aumentado en el lado afectado.
2. Los **párpados** deberían examinarse buscando evidencia de malposición. Quizá la causa más frecuente de malposición del párpado (y consecuentemente del punto lagrimal) es el ectropión, que puede ser de etiología involutiva, paralítica o cicatricial. Este ectropión puede afectar de forma predominante a la *pars lacrimalis*. Normalmente, el punto lagrimal está apuesto sobre el globo y no es visible sin eversión del párpado inferior. Una causa rara de epífora es el *síndrome de centurión*. Los pacientes con este trastorno presentan epífora desde la infancia secundaria a la malposición anterior de la parte medial del párpado con desplazamiento del punto lagrimal fuera del lago lagrimal debido a un puente nasal prominente (Fig. 2.3). En ocasiones, la epífora puede estar causada por una gran carúncula que desplaza el punto lagrimal inferior lejos del globo (Fig. 2.4) o por obstrucción del punto lagrimal inferior por un pliegue de conjuntiva redundante (conjuntivocalasia).

Fig. 2.3
Síndrome de centurión.

3. La **dinámica del cierre palpebral** debería evaluarse. Normalmente, los bordes palpebrales se aproximan y los puntos se oponen cuando los párpados se cierran. En los pacientes con laxitud del párpado inferior, un párpado puede sobreponerse al otro o el punto lagrimal puede estar evertido (Fig. 2.5).
4. Los **puntos lagrimales** se examinan mejor con la lámpara de hendidura. Además de malposición, se puede encontrar inflamación, estenosis (Fig. 2.6) u obstrucción de los puntos lagrimales, a veces por una pestaña (Fig. 2.7). Los signos sugestivos de canaliculitis son la secreción del punto lagrimal (Fig. 2.8) y la expresión de pus o concreciones al comprimir manualmente los canalículos con una barilla de cristal. Los hallazgos anormales en los niños incluyen agenesia de los puntos lagrimales, puntos lagrimales accesorios (Fig. 2.9) o una fístula lagrimal congénita.
5. El **saco lagrimal** debería palparse. La compresión lagrimal que da lugar al reflujo de material mucopurulento (Fig. 2.10) es indicativa de un mucocele con un sistema canalicular permeable, pero con una obstrucción en el extremo inferior del saco lagrimal o distal a él. En la dacriocistitis aguda, la palpa-

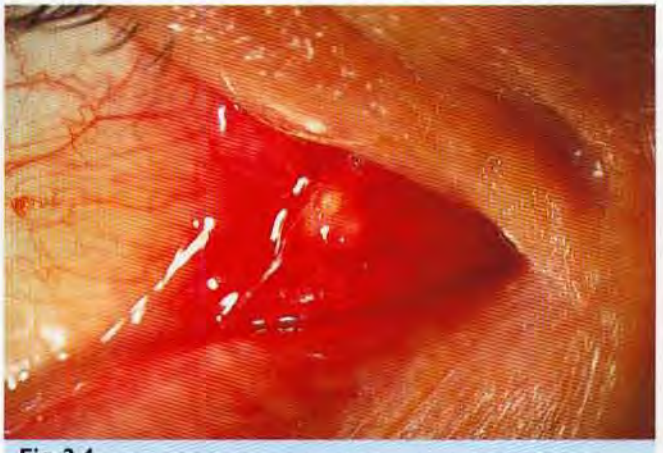


Fig. 2.4
Gran carúncula que desplaza el punto lagrimal inferior.

Fig. 2.5
Párpado superior derecho cabalgando sobre el inferior.

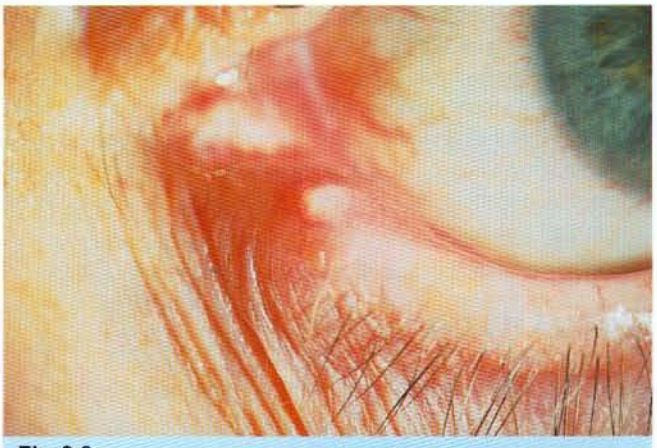


Fig. 2.8
Secreción del punto lagrimal en la canaliculitis crónica.

Fig. 2.6
Estenosis del punto lagrimal asociada con entropión leve.

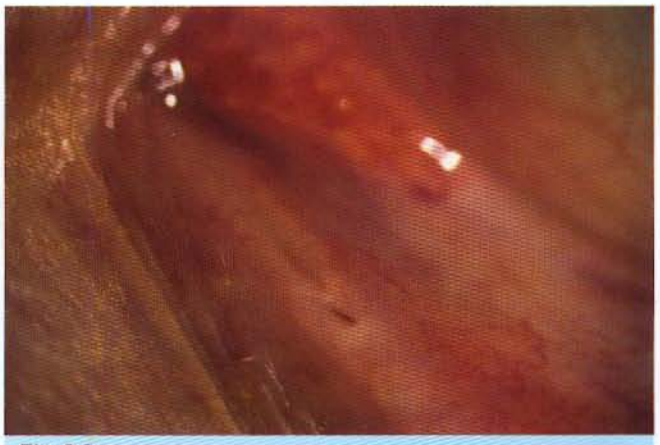


Fig. 2.9
Punto lagrimal accesorio.

Fig. 2.7
Obstrucción del punto lagrimal por una pestaña.

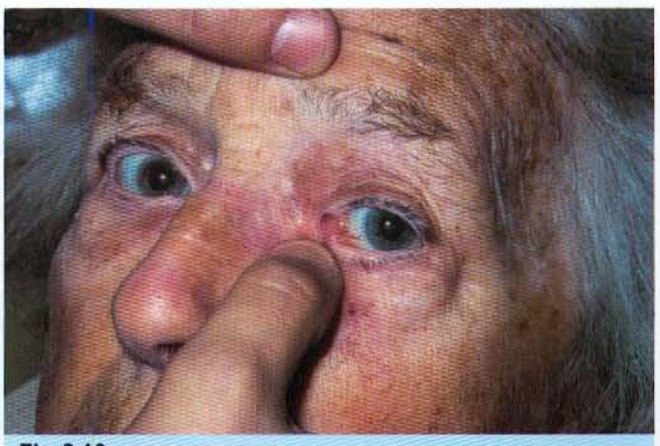


Fig. 2.10
Expresión de material mucopurulento.

ción resulta muy dolorosa y hay que evitar la compresión. En ocasiones, la palpación del saco pondrá de manifiesto la existencia de un cálculo o un tumor.

6. La **prueba de retención de fluoresceína** (prueba de desaparición de fluoresceína) se realiza mediante la instilación de gotas de fluoresceína al 2% en el interior de ambos

sacos lagrimales. Normalmente, al cabo de 3 minutos prácticamente no queda colorante o ha desaparecido por completo. Una retención prolongada del colorante indica un drenaje lagrimal inadecuado y puede clasificarse de 1 a 4 (Fig. 2.11).

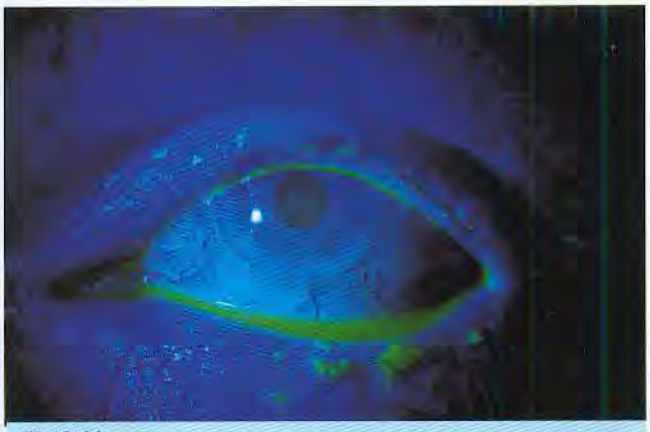


Fig. 2.11
Retención prolongada de lágrimas teñidas con fluoresceína.

Sondaje e irrigación

Se lleva a cabo sólo después de comprobar la permeabilidad del punto lagrimal. Con anestesia tópica se inserta una cánula lagrimal ligeramente curva y de punta roma unida a una jeringa llena con 2 ml de suero fisiológico en el punto lagrimal inferior y se hace avanzar siguiendo el contorno del canalículo. Se intenta entrar en el saco lagrimal, cuya pared medial se apoya contra el hueso de la fosa lagrimal. La cánula puede llegar a un tope duro o a un tope blando.

1. Un **tope duro** ocurre si la cánula entra en el saco lagrimal. Llega a un tope en la pared medial del saco, a través de la cual se puede percibir el hueso lagrimal rígido (Fig. 2.12a). Esto excluye la obstrucción completa del sistema canalicular. El examinador coloca un dedo sobre la fosa lagrimal y realiza una irrigación. Si el suero fisiológico pasa a la nariz el paciente tiene un drenaje lagrimal permeable, que, sin embargo, puede estar estenosado; también puede existir un fallo sutil de la bomba lagrimal. Si el suero fisiológico no alcanza la nariz, indica una obstrucción total del conducto nasolagrimal. En esta situación el saco lagrimal se distenderá durante la irrigación y además existirá reflujo a través del punto lagrimal superior. El material regurgitado puede ser claro, mucoso, mucopurulento o francamente purulento, dependiendo del contenido del saco lagrimal.
2. Un **tope blando** se experimenta si la cánula se detiene cerca o en la unión del canalículo común y el saco lagrimal, es decir, en la pared lateral del saco. Esto indica que la cánula no ha llegado a entrar en el saco lagrimal –se nota una sensación esponjosa a medida que la cánula presiona el tejido blando del canalículo común y la pared lateral contra la pared medial del saco y el hueso lagrimal situado detrás (Fig. 2.12b)–. Por lo tanto, la irrigación no causará la distensión del saco. En el caso de una obstrucción canalicular inferior, habrá un reflujo de suero fisiológico a través del punto lagrimal inferior. El reflujo a través del punto lagrimal superior indica permeabilidad de ambos canalículos superior e inferior, pero también la obstrucción total del canalículo común.

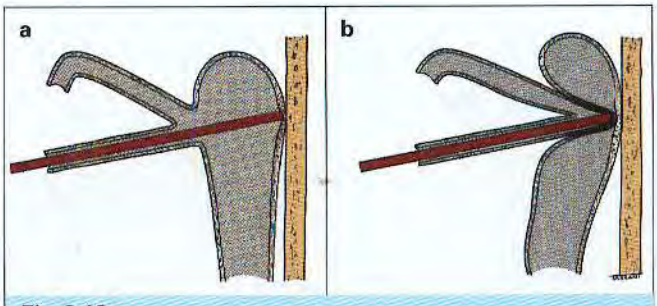


Fig. 2.12
(a) Tope duro; (b) tope blando.

Prueba de tinción de Jones

Las pruebas de tinción están indicadas sólo en pacientes en los que se sospecha obstrucción parcial del sistema de drenaje. Estos pacientes presentan epífora, pero el sistema lagrimal puede ser irrigado con éxito con una jeringa. La prueba de tinción no tiene valor en los casos de obstrucción total.

1. La **prueba primaria** (Fig. 2.13a) diferencia una obstrucción parcial del paso lagrimal de una hipersecreción primaria de lágrimas. Primero, se instila una gota de fluoresceína al 2% en el saco lagrimal. Después de unos 5 minutos se inserta una torunda de algodón humedecida en anestésico local por debajo del cornete inferior en la abertura del conducto nasolagrimal. Los resultados se interpretan de la siguiente forma:
   a. Positiva: la aparición de fluoresceína en la nariz indica permeabilidad del sistema de drenaje. La causa del lagrimeo excesivo es probablemente una hipersecreción y no son necesarias más pruebas.
   b. Negativa: la ausencia de colorante en la nariz indica una obstrucción parcial (de localización desconocida) o un fallo en el mecanismo de bomba lagrimal. En esta situación se realiza la prueba de tinción secundaria.

> *NB:* El 22% de los individuos normales presentan una prueba de Jones primaria negativa.

2. La **prueba secundaria (irrigación)** (Fig. 2.13b) identifica la probable localización de la obstrucción parcial basándose en si la fluoresceína tópica instilada para la prueba primaria ha entrado en el saco lagrimal. Se instila un anestésico tópico y se procede al lavado para recuperar la fluoresceína residual. Después se irriga el sistema de drenaje con suero fisiológico y con una torunda de algodón colocada bajo el cornete inferior.
   a. Positiva: la aparición en la nariz de suero fisiológico teñido con fluoresceína indica que la fluoresceína ha entrado en el saco lagrimal, lo que confirma la permeabilidad funcional de los conductos lagrimales superiores. Se considera que existe una obstrucción parcial del conducto nasolagrimal.

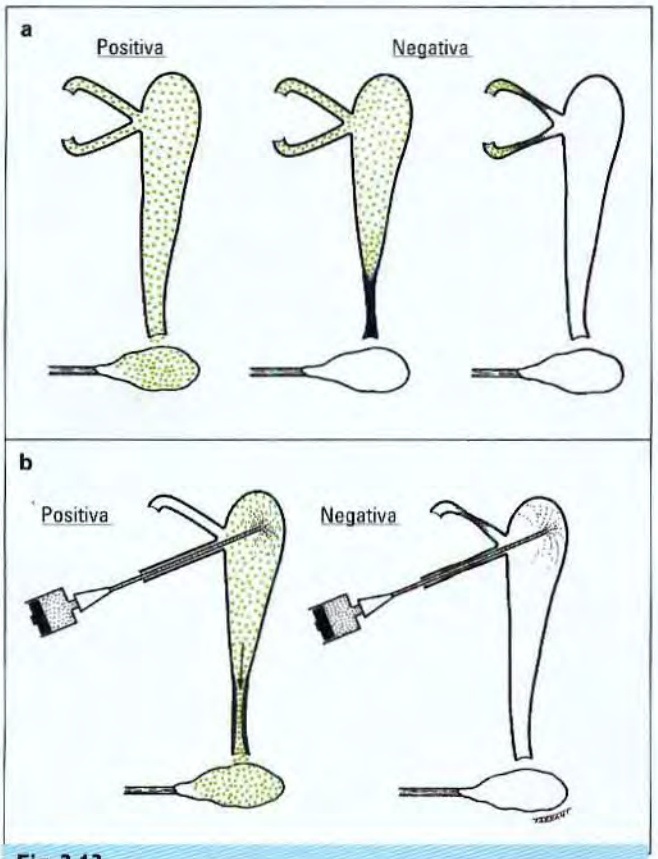


Fig. 2.13
Prueba de tinción de Jones. (**a**) Primaria; (**b**) secundaria.

b. ***Negativa***: la aparición de suero fisiológico que no está teñido en la nariz indica que la fluoresceína no ha entrado en el saco lagrimal. Esto implica que existe una obstrucción parcial del sistema de drenaje superior (punto lagrimal, conductos lagrimales o canalículo común) o un mecanismo de bomba lagrimal defectuoso.

Dacriocistografía con contraste

1. Técnica

a. Se dilata el punto lagrimal inferior con un dilatador lagrimal de Nettleship.
b. Se colocan catéteres de plástico dentro de un canalículo inferior en cada lado (también se puede emplear el punto lagrimal superior).
c. Se inyecta el medio de contraste, generalmente cerca de 1 ml de Lipiodol, simultáneamente a través de ambos catéteres y se obtienen radiografías posteroanteriores (Figs. 2.14 y 2.15).
d. Cinco minutos más tarde se obtiene una placa oblicua en posición erecta para valorar el efecto de la gravedad en el drenaje lagrimal.

2. Interpretación. Si el contraste no alcanza la nariz indica una obstrucción anatómica, cuya localización suele ser evidente. Una dacriocistografía normal en presencia de epífora indica una obstrucción parcial o un fallo de la bomba lagrimal. La dacriocistografía también es útil para el diagnóstico de divertículos, fístulas y defectos de repleción causados por cálculos o tumores.

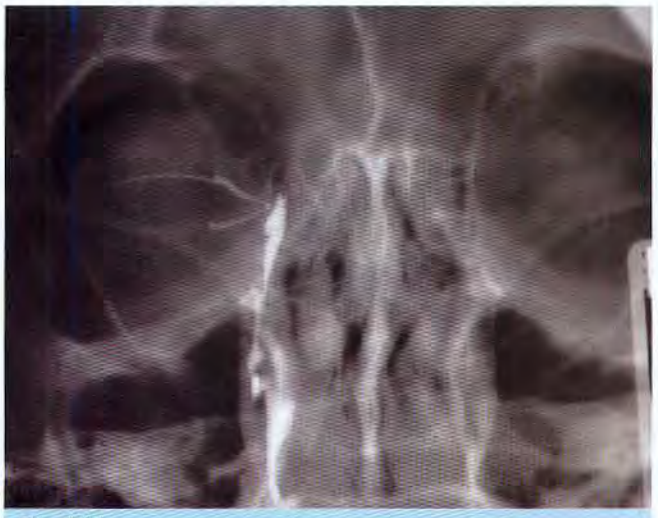


Fig. 2.14
Dacriocistograma derecho que muestra el flujo libre del medio de contraste dentro de la nariz a pesar de una estenosis leve del canalículo común. (Cortesía de R. Welham.)

Fig. 2.15
Dacriocistograma bilateral. (**Derecho**) muestra alguna irregularidad del canalículo común, aunque el medio de contraste pasa a través de un sistema lagrimal por lo demás permeable; (**izquierdo**) muestra una obstrucción completa alta en el saco. (Cortesía de R. Welham.)

Gammagrafía lagrimal

Es una prueba sofisticada que valora el drenaje de las lágrimas en condiciones más fisiológicas que la dacriocistografía. Aunque no proporciona la misma visualización anatómica detallada que la dacriocistografía, es más sensible para evaluar los bloqueos incompletos, especialmente en la parte superior del sistema lagrimal. La prueba se realiza de la forma siguiente:

a. Se administra el radionúclido tecnecio-99 mediante una micropipeta en el saco conjuntival lateral en forma de una gota de 10 µl. Las lágrimas se marcan con esta sustancia radiactiva emisora de gamma.

b. Se detecta el trazador mediante una gammacámara centrada en el canto interno y se registra una secuencia de imágenes durante 20 minutos.

Obstrucción del drenaje lagrimal

Obstrucción adquirida

Estenosis primaria del punto lagrimal

Ocurre sin eversión del punto lagrimal.

1. **Causas**
   - Estenosis primaria idiopática, que es con diferencia la más común.
   - Infección palpebral por el virus del herpes simple.
   - Después de irradiación de tumores palpebrales malignos.
   - Conjuntivitis cicatricial y tracoma.
   - Fármacos citotóxicos sistémicos como 5-fluorouracilo y docetaxel.
2. El **tratamiento** inicial es la dilatación del punto lagrimal con un dilatador de Nettleship (Fig. 2.16). Si la dilatación repetida fracasa, debería considerarse uno de los siguientes procedimientos:

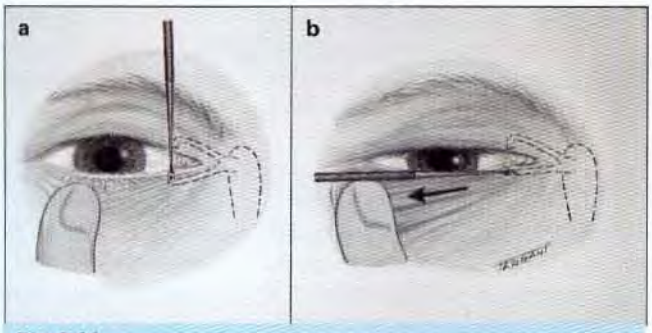


Fig. 2.16
Técnica de dilatación del punto lagrimal inferior.

   a. ***Ampulotomía con un corte***, en la que se realiza un corte vertical de 2 mm en la pared posterior de la ampolla.
   b. ***Procedimiento con dos cortes***, en el que se realiza un corte vertical y uno pequeño horizontal en la ampolla (Fig. 2.17). Esto produce una abertura mayor (Fig. 2.18) y más permanente que el procedimiento con un corte.
   c. ***Puntoplastia con láser***, en la que el punto lagrimal se abre con un láser de argón. Este método es particularmente útil en pacientes ancianos en quienes el punto lagrimal está ocluido por un sobrecrecimiento del epitelio conjuntival.
   d. ***Inserción de tapones canalizados*** en el interior del punto lagrimal inferior.

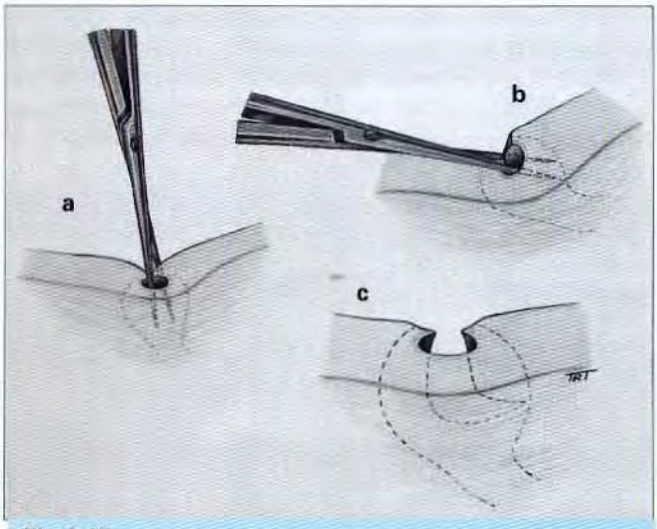


Fig. 2.17
Procedimiento de doble corte para la estenosis del punto lagrimal. (**a**) Corte vertical; (**b**) corte horizontal; (**c**) resultado final.

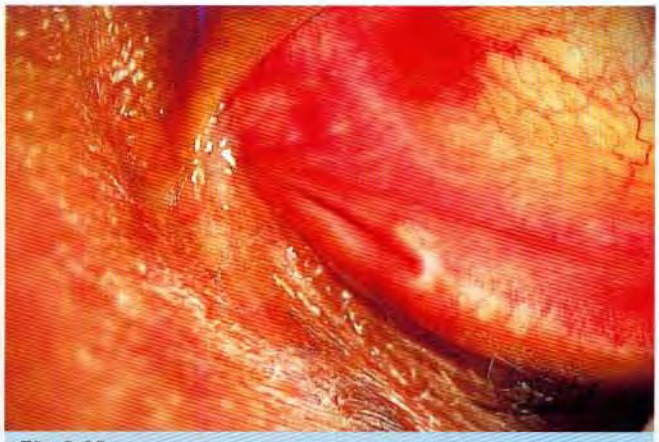


Fig. 2.18
Aspecto después de un procedimiento de doble corte.

Estenosis secundaria del punto lagrimal

Es una estenosis secundaria a eversión del punto lagrimal (*ver* Fig. 2.6). El tratamiento de la eversión pura del punto lagrimal, si no hay asociado un entropión involutivo significativo, se realiza mediante uno de los siguientes procedimientos:

   a. ***Punciones con cauterio de Ziegler***, que se aplican en la conjuntiva palpebral, 5 mm por debajo del punto lagrimal. La retracción posterior del tejido cauterizado (cicatrización) debería evertir el punto lagrimal.
   b. ***Conjuntivoplastia medial***, en la que se reseca un fragmento de tarsoconjuntiva en forma de diamante, de alrededor de 4 mm de alto y 8 mm de largo, paralelo e inferior al canalículo y el punto lagrimal, seguido de la aproximación de los bordes superior e inferior de la herida con suturas (Fig. 2.19). La incorporación de los retractores del párpado inferior en las

suturas ayuda posteriormente a la inversión del punto lagrimal. Después de reponer el punto lagrimal en su posición normal, se dilata de forma que pueda permanecer abierto cuando se establece el flujo lagrimal normal. Si la estenosis se reproduce, el tratamiento es el mismo que para la estenosis primaria.

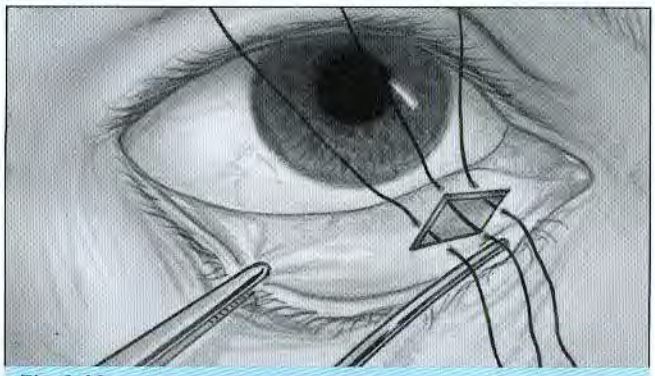


Fig. 2.19
Conjuntivoplastia medial.

Obstrucción canalicular

1. Las **causas** son similares a las de la obstrucción primaria del punto lagrimal.
2. El **tratamiento** depende del lugar y del grado de la obstrucción.
   a. La ***obstrucción parcial de los canalículos común o individuales***, o incluso en cualquier lugar del sistema de drenaje nasolagrimal, se puede tratar mediante intubación. Se introducen dos extremos de una sonda de silicona a través de los puntos lagrimales superior e inferior, a través del saco lagrimal y hasta la nariz, donde se atan (o se aseguran con una cinta especial [Watzke]) y se dejan colocados durante 3-6 meses (Fig. 2.20).
   b. La ***obstrucción total canalicular individual***, con al menos 8 mm de canalículo normal permeable entre el punto lagrimal y la obstrucción, se trata mediante anastomosis de la parte permeable del canalículo con el saco lagrimal (canaliculodacriocistorrinostomía [CDCR]) e intubación. Cuando el bloqueo es inferior a 8 mm desde el punto lagrimal, el tratamiento incluye la conjuntivodacriocistorrinostomía y la inserción de un tubo especial (Lester Jones) (*ver* más adelante).
   c. La ***obstrucción total del extremo lateral*** del canalículo común suele estar causada por fibrosis pericanalicular idiopática, en la que suele estar obstruido todo el canalículo común. La dacriocistografía mostrará obviamente el fallo de llenado del canalículo común. Se trata mediante resección del canalículo común obstruido y CDRC. El sistema lagrimal se intuba durante 3-6 meses.
   d. La ***obstrucción total del extremo medial*** del canalículo común suele estar causada por una membrana fina en su unión con la luz del saco, a menudo secundaria a dacriocistitis crónica. La dacriocistografía mostrará el relleno del canalículo común. Se trata mediante dacriocistorrinostomía (DCR) y escisión de la membrana desde el lado del saco (*ver* más adelante). Después se intuba el sistema lagrimal durante 3-6 meses.

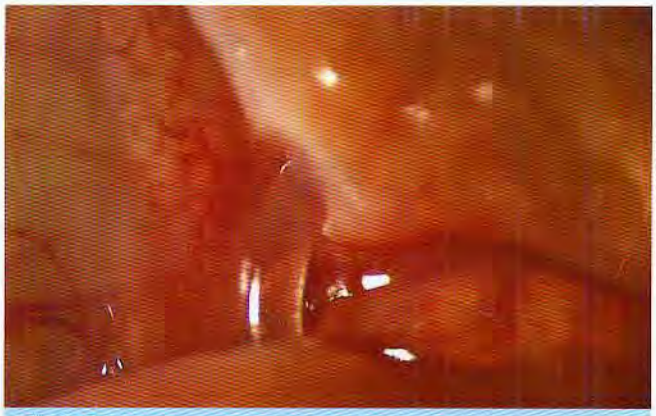


Fig. 2.20
Tubo de silicona in situ.

Obstrucción del conducto nasolagrimal

1. **Causas**
   - Estenosis idiopática, que es con diferencia la más frecuente.
   - Traumatismo nasoorbitario.
   - Granulomatosis de Wegener.
   - Infiltración por tumores nasofaríngeos.
2. El **tratamiento** depende del grado de obstrucción:
   a. La ***obstrucción completa*** se trata mediante DCR.
   b. La ***obstrucción incompleta*** puede responder a la intubación del sistema lagrimal con tubos de silicona o stents. Esto sólo puede llevarse a cabo si los tubos o los stents pueden pasarse fácilmente; si no, hay que practicar una DCR. Algunos casos pueden beneficiarse de la dilatación con balón (*ver* más adelante).

Dacriolitiasis

La dacriolitiasis (cálculos lagrimales) puede producirse en cualquier parte del sistema lagrimal, más frecuentemente en hombres. Aunque la patogenia no está clara, se ha propuesto que el estancamiento lagrimal secundario a obstrucción inflamatoria puede precipitar la formación de un dacriolito y la metaplasia escamosa del epitelio del saco lagrimal.

1. **Presentación**
   - Los dacriolitos suelen ser asintomáticos y se pueden detectar al realizar una DCR.
   - Los pacientes sintomáticos suelen presentarse al final de la vida adulta de diversas formas incluyendo epífora intermitente, ataques recurrentes de dacriocistitis aguda y distensión del saco lagrimal.
2. **Signos**
   - El saco lagrimal está distendido y es relativamente firme, pero no está inflamado ni es doloroso como en la dacriocistitis aguda.
   - Puede existir o no reflujo de moco a la presión.
3. El **tratamiento** incluye masaje, irrigación lagrimal y sondaje; la DCR puede ser necesaria en caso de obstrucción completa.

Obstrucción congénita

Obstrucción del conducto nasolagrimal

Quizá deba denominarse canalización retrasada del conducto nasolagrimal porque se resuelve espontáneamente. El extremo final del conducto nasolagrimal (en la válvula de Hasner) es la última porción del sistema lagrimal en canalizarse, y la canalización completa se produce habitualmente poco después del nacimiento. Sin embargo, hasta el 20% de los niños muestran evidencia de obstrucción nasolagrimal durante el primer año de vida.

1. Signos

- Epífora y pestañas pegadas del ojo pueden ser constantes o intermitentes cuando el niño tiene un resfriado o una infección del tracto respiratorio superior (Fig. 2.21).
- La presión suave sobre el saco lagrimal produce reflujo de material purulento por el punto lagrimal.
- La dacriocistitis aguda es poco frecuente (Fig. 2.22).

2. El **diagnóstico diferencial** de otras causas congénitas de lagrimeo excesivo incluye atresia del punto lagrimal y fístulas entre el saco y la piel.

NB: Es importante descartar un glaucoma congénito en un niño con un ojo lloroso.

Fig. 2.21
Ojo pegajoso debido a canalización tardía del conducto nasolagrimal.

Fig. 2.22
Dacriocistitis aguda secundaria a canalización tardía del conducto nasolagrimal. (Cortesía de R. Welham.)

3. Tratamiento

a. El ***masaje*** del conducto nasolagrimal aumenta la presión hidrostática y puede romper la obstrucción membranosa. Para realizar esta maniobra se coloca el dedo índice sobre el canalículo común para bloquear el reflujo a través del punto lagrimal y después se aplica masaje firmemente hacia atrás. Hay que realizarlo diez veces en cuatro ocasiones al día. El masaje debe acompañarse de higiene del párpado; sin embargo, los antibióticos tópicos deben reservarse para la conjuntivitis bacteriana sobreañadida, que es sorprendentemente infrecuente.

b. El ***sondaje*** del sistema lagrimal debe retrasarse hasta la edad de 12 meses porque la canalización espontánea ocurre en cerca del 95% de los casos. El sondaje realizado dentro de los primeros 2 años de vida tiene una tasa de éxito muy alta, pero después la eficacia disminuye. El sondaje debería realizarse bajo anestesia general y preferiblemente a través del punto lagrimal superior (Fig. 2.23). El fundamento es superar manualmente la membrana obstructiva en la válvula de Hasner. Después del sondaje, debería realizarse una irrigación con suero fisiológico marcado con fluoresceína. Si se puede recuperar fluoresceína mediante aspirado de la faringe, se confirma el éxito del sondaje. Las gotas antibióticas después de la intervención se emplean cuatro veces al día durante 1 semana. Si después de 6 semanas no hay mejoría, debería repetirse el sondaje. Se recomienda la monitorización endoscópica nasal del sondaje, especialmente para los sondajes repetidos, para detectar anomalías anatómicas y garantizar una colocación adecuada de la sonda.

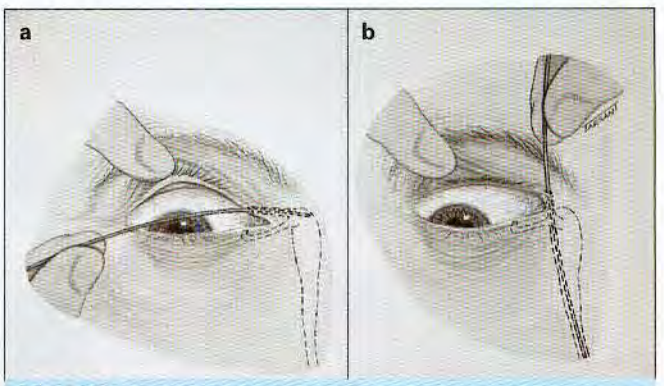


Fig. 2.23
Técnica de sondaje del conducto nasolagrimal.

4. Resultados. El 90% de los niños se curan con el primer sondaje y otro 6% con el segundo. Los fracasos suelen ser el resultado de anomalías de la anatomía del conducto nasolagrimal, que habitualmente se pueden detectar por dificultades para el paso de la sonda y la posterior falta de permeabilidad del sistema de drenaje lagrimal en la irrigación. Si los síntomas persisten a pesar de dos sondajes técnicamente satisfactorios, se puede conseguir la curación con intubación temporal con tubos finos de silastic o con dilatación con balón del conducto nasolagrimal. Los pacientes que no responden a estas medidas pueden tratarse mediante una DCR realizada entre las edades de 3 y 4 años, ya que la obstrucción es distal al saco lagrimal.

Dacriocele congénito

Un dacriocele congénito (amniontocele) es una colección de líquido amniótico o moco en el saco lagrimal causada por una válvula de Hasner imperforada.

1. La **presentación** es perinatal con una tumefacción quística azulada en el área cantal medial o por debajo de ella acompañada por epífora (Fig. 2.24).

> *NB:* No debe confundirse con un encefalocele, que se caracteriza por una tumefacción pulsátil por encima del tendón cantal medial.

Fig. 2.24
Amniontocele. (Cortesía de R. Welham.)

2. **Signos**. Un saco lagrimal tenso que inicialmente está lleno de moco pero puede infectarse de forma secundaria.
3. El **tratamiento** es inicialmente conservador pero si fracasa no se puede retrasar el sondaje.

Principios de la cirugía lagrimal

Dacriocistorrinostomía convencional

La DCR convencional está indicada en la obstrucción más allá de la abertura medial del canalículo común (es decir, si el sistema canalicular es permeable). En principio esta intervención implica la anastomosis del saco lagrimal a la mucosa nasal del meato nasal medio.

1. Técnica

a. La mucosa nasal media se tapona con gasa elástica estéril empapada en lidocaína al 2% con adrenalina al 1:200.000, para conseguir la vasoconstricción de la mucosa.
b. Se realiza una incisión recta vertical 10 mm medial al canto interno, evitando la vena angular (Fig. 2.25a).
c. La cresta lagrimal anterior queda expuesta por disección roma y la porción superficial del ligamento palpebral medial queda dividida.
d. El periostio se divide desde la espina en la cresta lagrimal anterior hasta el fondo del saco y se retira hacia delante. El saco se separa lateralmente desde la fosa lagrimal (Fig. 2.25b).
e. Se extirpan la cresta lagrimal anterior y el hueso de la fosa lagrimal (Fig. 2.25c).
f. Se introduce una sonda en el saco lagrimal a través del canalículo inferior y se realiza una incisión «en forma de H» en el saco para crear dos colgajos.
g. Se realiza una incisión vertical en la mucosa nasal para crear un colgajo anterior y otro posterior (Fig. 2.25d).
h. Se suturan los colgajos posteriores (Fig. 2.25e).

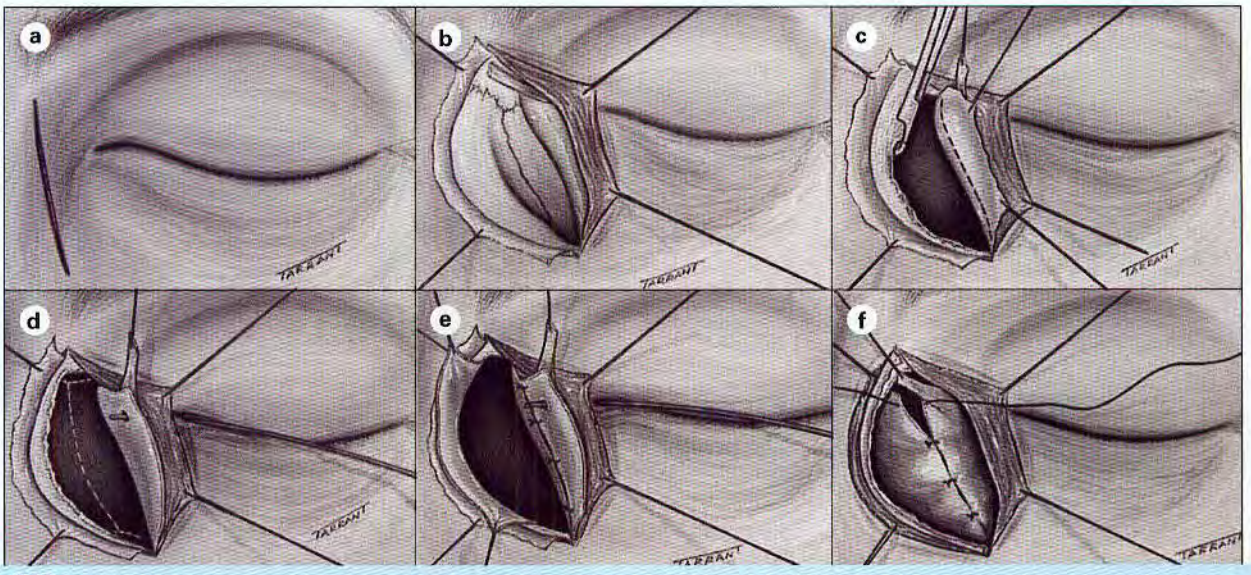


Fig. 2.25
Técnica de dacriocistorrinostomía (ver texto).

i. Se suturan los colgajos anteriores (Fig. 2.25f).
j. Se resutura el tendón cantal medial al periostio y se cierra la incisión de la piel con sutura de puntos sueltos.

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

Dacriocistorrinostomía endoscópica

La DCR endoscópica puede plantearse para la obstrucción más allá de la abertura medial del canalículo común, especialmente después de haber fracasado la DCR convencional. El procedimiento se puede llevar a cabo bajo anestesia general (sin hipotensión) o anestesia local. Las ventajas sobre la DCR convencional incluyen la falta de incisión cutánea, un período de intervención más breve, menor riesgo de interferir con el mecanismo fisiológico de bombeo lagrimal, pérdida de sangre mínima y ausencia de riesgo de rinorrea de líquido cefalorraquídeo.

1. **Técnica**. Se pasa un tubo ligero a través del punto lagrimal y el canalículo al interior del saco lagrimal y se observa la cavidad nasal con un endoscopio. El resto del procedimiento se lleva a cabo desde el interior de la cavidad nasal.
   a. Se separa la mucosa que recubre el proceso frontal del maxilar.
   b. Se extirpa una parte del proceso nasal del maxilar.
   c. El hueso lagrimal se separa en trozos.
   d. Se abre el saco lagrimal.
   e. Se pasan tubos de silicona a través de los puntos lagrimales superior e inferior a través del *ostium* y se atan dentro de la nariz.
2. **Resultados**. La tasa de éxito es aproximadamente del 85%.

Dacriocistorrinostomía con endoláser

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

Tubo de Lester Jones

Se inserta un tubo de Lester Jones cuando no existe función canalicular, debido a una obstrucción inferior a 8 mm desde el punto lagrimal o a un fallo de la bomba lagrimal.

a. Se realiza una DCR hasta llegar a suturar los colgajos posteriores.
b. Se corta la carúncula parcialmente.
c. Se realiza una incisión punzante con el estilete de Graefe en un punto situado unos 2 mm por detrás del canto interno (bajo la carúncula anterior) en dirección medial, de forma que la punta del estilete emerja justo por detrás del colgajo anterior del saco lagrimal (Fig. 2.26a).
d. El tracto se agranda lo suficiente con un microtrépano para permitir la introducción de un tubo de politeno (Fig. 2.26b).
e. La incisión se sutura como en el caso de la DCR.
f. Después de 2 semanas se sustituye el tubo de politeno por uno de vidrio.

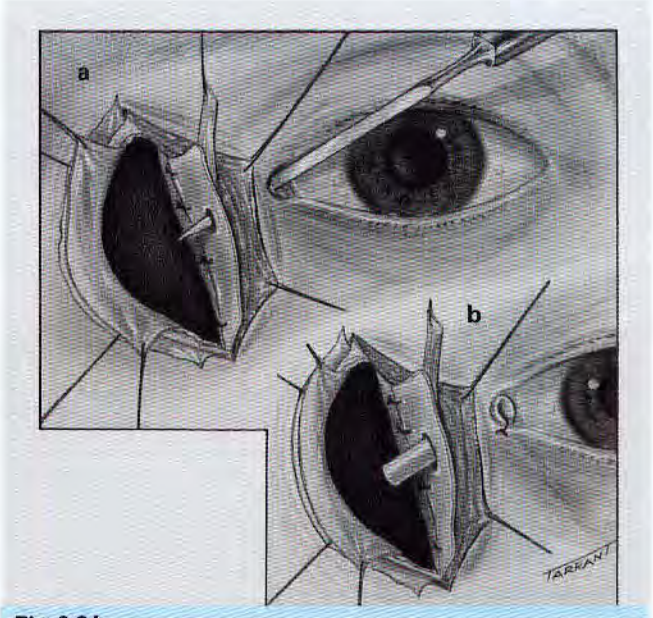


Fig. 2.26
Técnica de inserción del tubo de Lester Jones (*ver* texto).

Dacriocistoplastia con balón

Puede ser un tratamiento primario satisfactorio para adultos con obstrucción parcial del conducto nasolagrimal que no muestran signos de infección crónica.

Infecciones de las vías lagrimales

Canaliculitis crónica

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

1. La **presentación** es con epífora unilateral asociada con una conjuntivitis mucopurulenta crónica que no responde al tratamiento convencional.
2. **Signos**
   - Inflamación pericanalicular caracterizada por edema del canalículo (Fig. 2.27) y un punto lagrimal «supurante» que se ve mejor con la lámpara de hendidura (Fig. 2.28).
   - La compresión de los canalículos con una varilla de cristal da lugar a la salida de concreciones formadas por gránulos de azufre (Fig. 2.29).

NB: Al contrario que la dacriocistitis, no existe obstrucción del conducto nasolagrimal, distensión del saco lagrimal o inflamación.

3. **Tratamiento**
   a. Inicialmente se pueden probar ***antibióticos tópicos*** como ciprofloxacino cada 6 horas durante 10 días, aunque raramente son curativos.
   b. El tratamiento más efectivo es la ***canaliculotomía*** (Fig. 2.30), en la que se realiza una incisión lineal en el lado conjuntival del canalículo, aunque en ocasiones puede ocasionar cicatrización e interferencia con la función canalicular.

Fig. 2.27
Edema del conducto lagrimal superior en una canaliculitis crónica.

Fig. 2.28
Supuración del punto lagrimal en una canaliculitis crónica.

Fig. 2.29
Expresión de concreciones en una canaliculitis crónica.

Fig. 2.30
Exposición de concreciones grandes después de canaliculotomía en una canaliculitis crónica.

Dacriocistitis

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

Dacriocistitis aguda

1. La **presentación** es un dolor de inicio subagudo, enrojecimiento y tumefacción en el canto medial y epífora.

2. **Signos**. Una tumefacción muy sensible, roja y a tensión en el canto medial que puede asociarse con celulitis preseptal en los casos graves (Fig. 2.31).
3. **Tratamiento**
   a. El ***tratamiento inicial*** incluye la aplicación de calor local y antibióticos orales como flucloxacilina.

> *NB:* No deben realizarse la irrigación ni el sondaje.

Fig. 2.31
Dacriocistitis aguda.

b. ***Incisión y drenaje***. La infección se puede extender a veces fuera del saco y producir un absceso en los tejidos blandos perilagrimales (absceso lagrimal). Si se acumula pus y hay riesgo de drenaje espontáneo (Fig. 2.32), hay que considerar la incisión y el drenaje. Sin embargo, esto tiene el riesgo de desarrollar una fístula lagrimal, que puede servir como vía para las lágrimas desde la luz del saco lagrimal hasta la superficie cutánea.
c. La ***DCR*** suele ser necesaria después de que la infección aguda se ha controlado y no debe retrasarse por el riesgo de infección recurrente.

Dacriocistitis crónica

1. La **presentación** es con epífora, que puede asociarse con una conjuntivitis unilateral crónica o recurrente.

Fig. 2.32
Absceso del saco lagrimal.

2. **Signos**. Una tumefacción indolora en el canto interno que está causada por un mucocele (Fig. 2.33). Puede que no haya una tumefacción evidente, aunque la presión sobre el saco suele dar lugar al reflujo de material mucopurulento a través de los canalículos (*ver* Fig. 2.10).

> *NB:* Suele ser prudente retrasar la cirugía ocular hasta haber tratado la infección lagrimal, debido al grave riesgo de endoftalmitis.

3. El **tratamiento** se realiza mediante DCR.

Fig. 2.33
Mucocele.

CAPÍTULO 3

Ojo seco

Fisiología aplicada 57
Causas 57
Signos clínicos 58
Pruebas especiales 59
Tratamiento 60

Fisiología aplicada

Las glándulas lagrimales principales producen alrededor del 95% del componente acuoso de las lágrimas, y las glándulas lagrimales accesorias de Krause y Wolfring producen el resto. La secreción de lágrimas tiene un componente basal (de reposo) y otro mucho mayor reflejo. La secreción refleja deriva de la estimulación sensorial conjuntival y corneal superficial, o es el resultado de la desaparición de lágrimas y la formación de un área seca o de inflamación conjuntival. Está disminuida por la anestesia tópica. Aunque en el pasado la secreción básica se atribuía a las glándulas lagrimales accesorias y la secreción refleja a las glándulas lagrimales principales, actualmente se cree que toda la masa de tejido lagrimal responde como una unidad. La película precorneal de lágrimas consta de tres capas: (a) *lipídica*, (b) *acuosa* y (c) *mucínica*, cada una de ellas con funciones separadas, aunque con interfases poco definidas (Fig. 3.1).

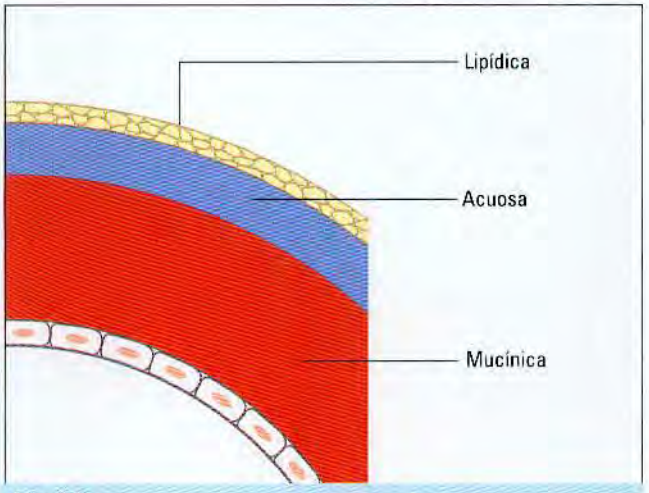


Fig. 3.1
Las tres capas de la película precorneal de lágrimas.

Capa lipídica externa

Es segregada por las glándulas de Meibomio.

1. Funciones
- Retrasar la evaporación de la capa acuosa de la película de lágrimas.
- Disminuir la tensión superficial de la película de lágrimas. Esto, a su vez, lleva agua adentro de la película de lágrimas y hace más gruesa la capa acuosa.
- Lubrificar los párpados mientras pasan sobre la superficie del globo ocular.

2. La **disfunción** de esta capa puede dar lugar a un *ojo seco por evaporación*.

Capa acuosa media

Es segregada por las glándulas lagrimales y está formada por proteínas, electrolitos y agua.

1. Funciones
- Suministrar oxígeno atmosférico al epitelio corneal avascular.
- Función antibacteriana debida a la presencia de proteínas en las lágrimas como IgA, lisozima y lactoferrina.
- Eliminar cualquier irregularidad mínima de la superficie corneal anterior.
- Lavar y eliminar desechos y estímulos nocivos y permitir el paso de leucocitos después de la lesión.

2. La **deficiencia** de esta capa puede dar lugar a un *ojo seco por hiposecreción*.

Capa interna de mucina

Es segregada por las células caliciformes conjuntivales, las criptas de Henle y las glándulas de Manz.

1. Funciones
- Humidificar la córnea al convertir al epitelio corneal de una superficie hidrofóbica a otra hidrofílica (Fig. 3.2, derecha).
- Lubrificación.

2. La **deficiencia** de esta capa puede ser un signo de un estado hiposecretor o de evaporación (Fig. 3.2, izquierda).

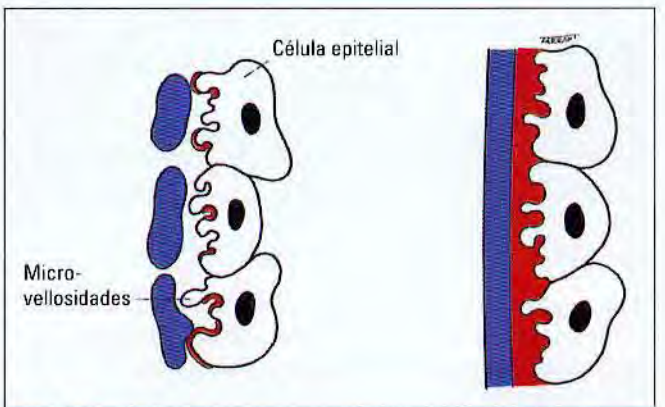


Fig. 3.2
Función de la capa de mucina. **(Izquierda)** en la deficiencia de mucina la capa acuosa (azul) no puede humedecer el epitelio corneal; **(derecha)** una cantidad normal de mucina (rojo) permite la humidificación del epitelio corneal por la capa acuosa (azul).

La película de lágrimas se extiende mecánicamente sobre la superficie ocular por un mecanismo de parpadeo controlado neurológicamente, y después de un período de tiempo es eliminada mediante el sistema de drenaje nasolagrimal. Los tres factores necesarios para la recuperación efectiva de la superficie de la película de lágrimas son: (a) *reflejo de parpadeo normal*, (b) *congruencia entre la superficie ocular externa y los párpados* y (c) *epitelio corneal normal*.

Causas

Los términos «ojo seco» y «queratoconjuntivitis seca» (QCS) son sinónimos. Las dos principales categorías son: (a) *hiposecretora*, que puede ser Sjögren o no Sjögren, y (b) *evaporativa*, aunque las dos no son mutuamente excluyentes.

QCS hiposecretora Sjögren

El síndrome de Sjögren es un proceso inflamatorio mediado por citocinas y receptores que afecta a los ácinos y los conductos de las glándulas lagrimales, dando lugar a una hiposecreción grave con el resultado de afectación de la superficie ocular.

1. El **síndrome de Sjögren primario** se caracteriza por la presencia de boca seca (xerostomía) y anticuerpos que indican una patogenia autoinmune.
2. El **síndrome de Sjögren secundario** se caracteriza por un trastorno autoinmune sistémico del tejido conectivo como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, dermatomiositis y polimiositis, enfermedad mixta del tejido conectivo, policondritis recurrente o cirrosis biliar primaria, además de los signos del síndrome de Sjögren primario.

QCS no Sjögren

1. La **primaria relacionada con la edad** es la más frecuente.
2. **Destrucción del tejido lagrimal** por un tumor o una inflamación (p. ej., seudotumor, enfermedad ocular tiroidea y sarcoidosis).
3. **Ausencia de glándula lagrimal** después de extirpación quirúrgica; raramente congénita.
4. **Obstrucción de los conductos** de la glándula lagrimal como resultado de cicatrización conjuntival grave (p. ej., penfigoide cicatricial y tracoma).
5. **Lesiones neurológicas** como la disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day).

QCS evaporativa

1. La **deficiencia de lípidos** suele ser secundaria a disfunción obstructiva de la glándula de Meibomio (*ver* Capítulo 1).
2. **Recobertura defectuosa de la superficie** del ojo por la película lagrimal como resultado de una congruencia alterada entre el párpado y el globo ocular o un parpadeo defectuoso.

Signos clínicos

Síntomas

Los síntomas más comunes son irritación, sensación de cuerpo extraño, quemazón, presencia de secreción mucosa fibrosa y visión borrosa transitoria. Otros síntomas menos frecuentes son picor, fotofobia y sensación de cansancio o pesadez en los párpados. Los pacientes con queratitis filamentosa grave (*ver* más adelante) pueden quejarse de dolor grave que aparece al parpadear. Sorprendentemente, los pacientes muy pocas veces se quejan de tener los ojos secos, aunque algunos refieren una falta de lágrimas relacionadas con emociones o una respuesta deficiente cuando pelan cebollas. Los síntomas de QCS suelen exacerbarse por la exposición a condiciones asociadas con aumento de la evaporación lagrimal (p. ej., aire acondicionado, viento, calefacción central) o la lectura prolongada, cuando el reflejo de parpadeo está disminuido. Los síntomas pueden mejorar al cerrar los ojos.

Anomalías de la película lagrimal

1. Los **filamentos de moco y los desechos** son un signo precoz. En el ojo normal, a medida que la lágrima disminuye la capa de mucina se contamina con lípidos pero es lavada y eliminada. En el ojo seco, la mucina contaminada con lípidos se acumula en la película de lágrimas y tiende a moverse con cada parpadeo. La mucina también tiene la interesante propiedad de secarse muy rápidamente y rehidratarse muy lentamente.
2. El **menisco lagrimal marginal** es una medida simple del volumen acuoso en la película lagrimal. El menisco normal varía de altura entre 0,1 y 0,5 mm y forma una banda convexa con un borde superior regular. En la QCS el menisco lagrimal se vuelve cóncavo, irregular, delgado (Fig. 3.3) o está ausente.
3. La **presencia de espuma** en la película lagrimal o a lo largo del borde palpebral se produce en la disfunción de la glándula de Meibomio (*ver* Fig. 1.33).

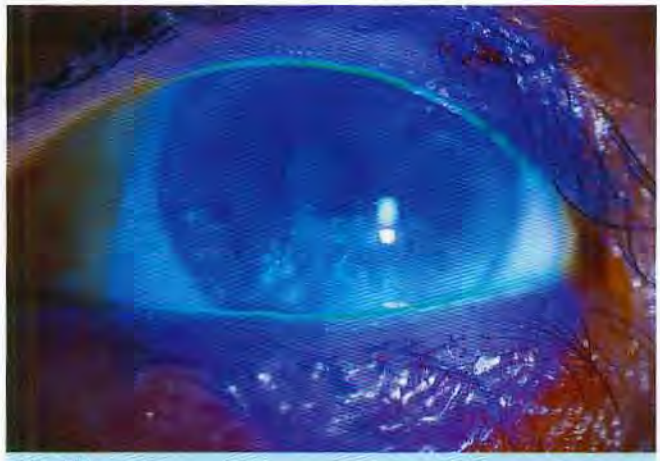


Fig. 3.3
Erosiones epiteliales puntiformes inferiores teñidas con fluoresceína y un delgado menisco marginal de lágrimas en una queratoconjuntivitis seca.

Queratopatía

1. **Erosiones epiteliales puntiformes** que afectan a la córnea inferior (*ver* Fig. 3.3).
2. **Filamentos** que constan de pequeñas bandas de moco en forma de coma, alineadas con el epitelio y unidas por un extremo a la superficie corneal (Fig. 3.4): el extremo no unido se mueve con cada parpadeo.
3. **Placas de moco** que constan de pequeñas lesiones epiteliales semitransparentes, blancas o grises, ligeramente elevadas y de diversas formas y tamaños. Están compuestas por moco, células epiteliales y material proteináceo y lipoideo. Suelen verse asociadas con filamentos corneales y ambos se tiñen con rosa de Bengala (Fig. 3.5).

NB: Hay que recordar que un ojo seco predispone a queratitis bacteriana y ulceración estéril, que pueden ocasionar perforación (Fig. 3.6).

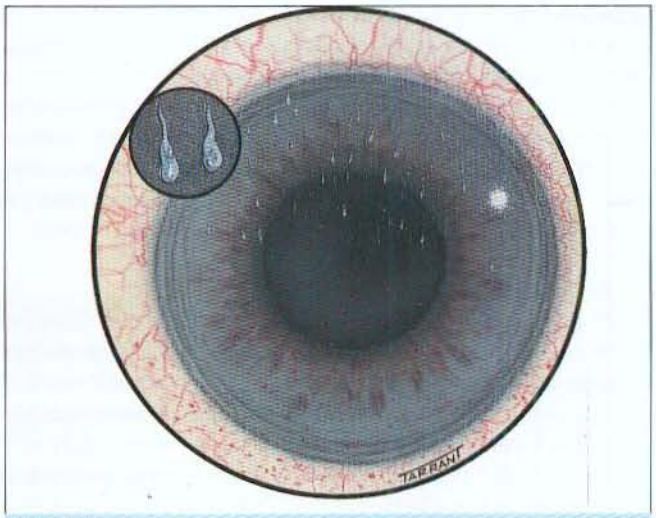


Fig. 3.4
Filamentos corneales.

Fig. 3.5
Placas de moco y algunos filamentos teñidos con rosa de Bengala.

Pruebas especiales

Tiempo de rotura de la película lagrimal

El tiempo de rotura (TR) de la película lagrimal es un índice de la estabilidad de la película precorneal de lágrimas. Se mide de la siguiente forma:

a. Se instila fluoresceína en el fondo del saco inferior.
b. Se pide al paciente que parpadee varias veces y se detenga.
c. Se examina la película de lágrimas con un haz de luz amplio y un filtro azul cobalto. Después de un intervalo de tiempo, aparecerán zonas o líneas negras que indican la formación de áreas secas (Fig. 3.7).

Fig. 3.7
Una zona seca causada por interrupción de la película lagrimal.

El TR es el intervalo entre el último parpadeo y la aparición de la primera área seca distribuida al azar. El desarrollo de áreas secas siempre en la misma localización no debería tenerse en cuenta porque está causado por una anomalía local de la superficie cor-

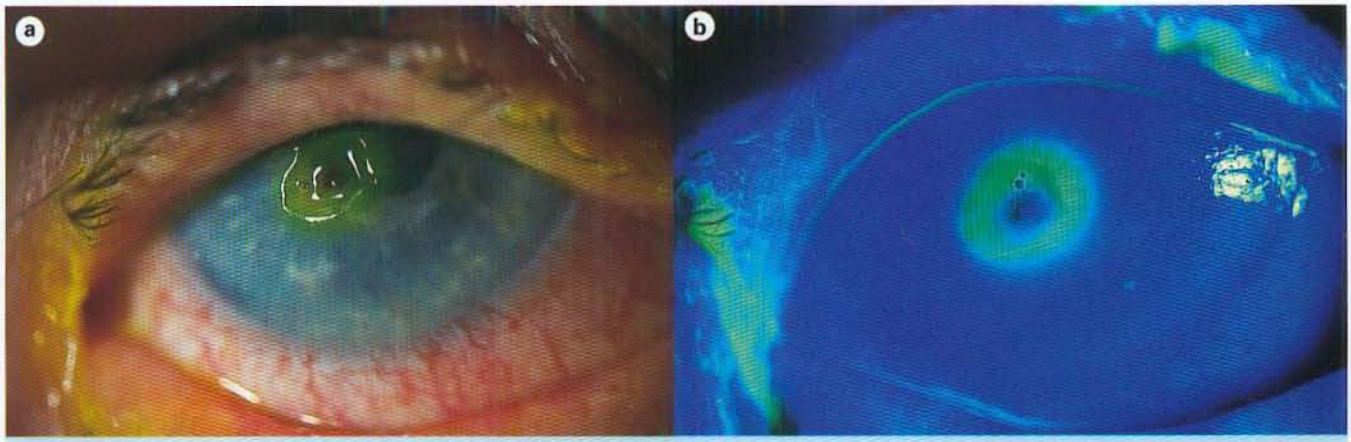


Fig. 3.6
(a) Perforación corneal en una queratoconjuntivitis seca; (b) el mismo ojo teñido con fluoresceína.

neal y no por la inestabilidad intrínseca de la película lagrimal. Un TR inferior a 10 segundos es anormal.

Rosa de Bengala

Es un colorante con afinidad por las células epiteliales muertas o desvitalizadas y el moco. Tiñe la conjuntiva bulbar expuesta, lo que da lugar a un patrón de tinción típico en la QCS consistente en dos triángulos con sus bases en el limbo (Figs. 3.8 y 3.9). Los filamentos y las placas corneales también se muestran de forma mucho más clara con el colorante. Un inconveniente del rosa de Bengala es que puede causar irritación ocular, que puede durar hasta 1 día, especialmente en los ojos gravemente secos. Para minimizar la irritación, debe emplearse una gota muy pequeña, pero no debe utilizarse un anestésico tópico antes de la instilación porque puede inducir un resultado falsamente positivo.

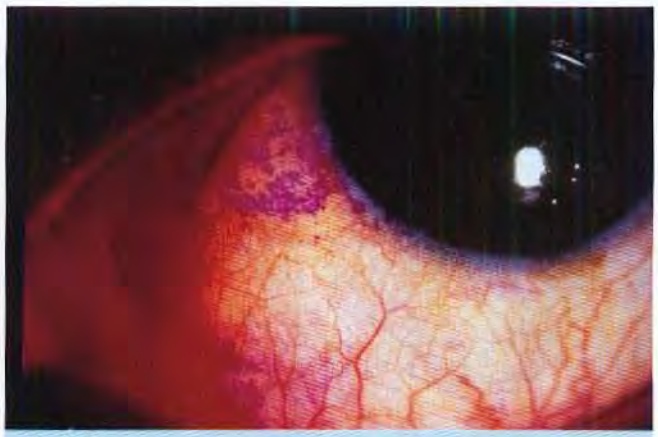


Fig. 3.8
Tinción suave de la conjuntiva con rosa de Bengala.

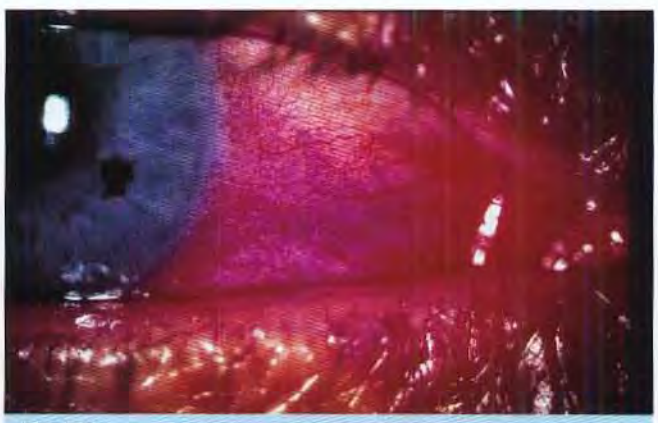


Fig. 3.9
Tinción extensa de la conjuntiva con rosa de Bengala.

Prueba de Schirmer

Es útil cuando el examen con lámpara de hendidura no muestra signos de QCS y persiste la sospecha clínica de deficiencia acuosa. La prueba se realiza midiendo la cantidad de humedad en un papel de filtro especial (Whatman n.º 41) de 5 mm de ancho y 35 mm de largo. La prueba puede practicarse con o sin la instilación previa de un anestésico tópico. En teoría, cuando se realiza sin anestésico (Schirmer 1) mide la secreción total, basal y refleja, mientras que con anestésico (Schirmer 2) mide sólo la secreción basal. Sin embargo, en la práctica, aunque la anestesia tópica reduce la cantidad de secreción refleja, no la elimina por completo. La prueba se realiza de la siguiente forma:

a. El ojo se seca suavemente.
b. El papel de filtro se dobla 5 mm en un extremo y se inserta en la unión entre los tercios medio y externo del párpado inferior, procurando no tocar la córnea.
c. Se pide al paciente que mantenga los ojos abiertos y que parpadee normalmente (Fig. 3.10).
d. Después de 5 minutos, el papel de filtro se retira y se mide la cantidad de humedad.

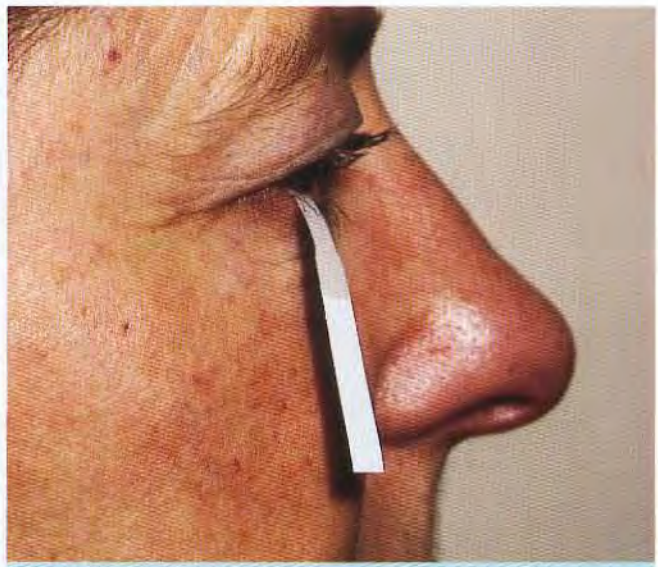


Fig. 3.10
Prueba de Schirmer.

Un resultado normal es por encima de 15 mm sin anestesia y ligeramente menos con anestesia. Entre 6 y 10 mm es un valor límite y por debajo de 6 mm indica afectación de la secreción.

Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento de la QCS son aliviar las molestias, proporcionar una superficie óptica suave y prevenir la lesión corneal estructural. Se pueden usar una o más de las medidas siguientes simultáneamente.

Conservación de las lágrimas existentes

1. **Reducción de la temperatura de la habitación**, evitando la calefacción central, para minimizar la evaporación de las lágrimas.

2. Se pueden probar los **humidificadores en la habitación**, pero con frecuencia son decepcionantes porque el aparato es incapaz de incrementar de forma significativa la humedad relativa de una habitación de tamaño medio. Se puede conseguir un aumento temporal local de la humedad con cámaras de humedad oculares.
3. Puede ser útil **una pequeña tarsorrafia lateral** para disminuir el área de la hendidura interpalpebral.

Sustitutos de lágrimas

1. **Gotas**
   Preferiblemente no deben tener conservantes, por la especial tendencia a la toxicidad de estos ojos.
   - Hidromelosa
   - Alcohol polivinílico
   - Hialuronato sódico
   - Cloruro sódico.
   - Povidona

NB: El principal inconveniente de las gotas es su brevedad de acción y el desarrollo de sensibilización al conservante (p. ej., cloruro de benzalconio, tiomersal). Esto último se puede evitar empleando una preparación sin conservantes.

2. Los **geles** constan de carbómeros. En general, son preferibles a las gotas porque se instilan menos frecuentemente.
3. En el momento de acostarse se pueden emplear **pomadas** que contienen aceite mineral lubricante.

Agentes mucolíticos

En forma de gotas de acetilcisteína al 5% pueden ser útiles en pacientes con filamentos y placas mucosas corneales. Se emplean cuatro veces al día y pueden causar irritación después de su instilación. La acetilcisteína también resulta maloliente y tiene una vida limitada en la ampolla, por lo que sólo puede emplearse durante 2 semanas.

Reducción del drenaje lagrimal

La oclusión de los puntos lagrimales mantiene las lágrimas naturales y prolonga el efecto de las lágrimas artificiales. Es de gran valor en pacientes con QCS grave, especialmente cuando se asocia con toxicidad por los conservantes.

1. La **oclusión temporal** de los puntos lagrimales puede conseguirse con la inserción en los canalículos de tapones de colágeno disponibles comercialmente. El principal objetivo de la oclusión temporal es evitar la epífora que ocurre después de una oclusión permanente. Inicialmente se ocluyen los cuatro puntos lagrimales y el paciente es revisado al cabo de 1 semana. Si se ha inducido epífora, se retiran los tapones superiores y el paciente se examina de nuevo al cabo de otra semana. Si está asintomático, los tapones pueden retirarse y los canalículos inferiores se ocluyen permanentemente. La oclusión temporal puede llevarse a cabo también con láser de argón.
2. La **oclusión a largo plazo reversible** que dura varios meses se puede conseguir con tapones de silicona. Los posibles problemas incluyen extrusión, formación de granuloma y migración distal que causa inflamación.
3. La **oclusión permanente** debería realizarse solamente en pacientes con QCS grave y valores repetidos de la prueba de Schirmer de 2 mm o menos. No debería hacerse en pacientes que presentan epífora después de la oclusión temporal de sólo los puntos lagrimales inferiores. También debería evitarse la oclusión permanente en pacientes jóvenes ya que su producción de lágrimas tiende a fluctuar. Una oclusión permanente se consigue dilatando primero el punto lagrimal de forma vigorosa, y calentando después suavemente durante 1 segundo el revestimiento mucoso del canalículo proximal con un cauterio suave (Fig. 3.11). Después de la oclusión con éxito de los puntos lagrimales, es importante buscar la presencia de signos de recanalización. También es importante tratar cualquier trastorno asociado como blefaritis crónica y superinfección antes de la oclusión.

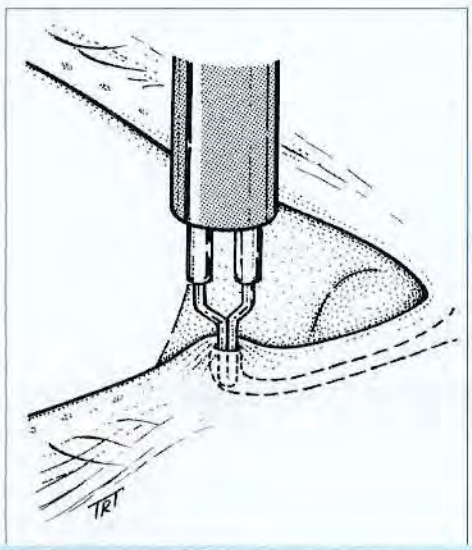


Fig. 3.11
Oclusión permanente del punto lagrimal.

Otras opciones

1. La **ciclosporina tópica** (0,05 a 0,1%) es un nuevo medicamento seguro, bien tolerado y efectivo que reduce la inflamación mediada por células del tejido lagrimal.
2. La **metilprednisolona en colirio** (0,5-1%) es útil en períodos cortos para mejorar el componente inflamatorio del ojo seco.
3. Los **agentes colinérgicos orales** como la pilocarpina son muy efectivos para aliviar la xerostomía, y aproximadamente el 40% de los pacientes con QCS también obtienen alivio con su empleo.

CAPÍTULO 4

Conjuntiva

- **INTRODUCCIÓN** 63
  - Anatomía aplicada 63
  - Evaluación clínica 63
  - Pruebas de laboratorio 66
- **INFECCIONES BACTERIANAS** 66
  - Conjuntivitis bacteriana simple 66
  - Queratoconjuntivitis gonocócica 67
- **INFECCIONES VIRALES** 68
  - Queratoconjuntivitis por adenovirus 68
  - Conjuntivitis por *Molluscum contagiosum* 70
- **INFECCIONES POR *CHLAMYDIA*** 70
  - Conjuntivitis por *Chlamydia* del adulto 70
  - Conjuntivitis neonatal por *Chlamydia* 71
  - Tracoma 72
- **INFLAMACIONES ALÉRGICAS** 73
  - Rinoconjuntivitis alérgica 73
  - Queratoconjuntivitis vernal 74
  - Queratoconjuntivitis atópica 76
- **ENFERMEDADES MUCOCUTÁNEAS AMPOLLOSAS** 77
  - Penfigoide cicatricial 77
  - Síndrome de Stevens-Johnson 79
- **OTRAS INFLAMACIONES** 80
  - Queratoconjuntivitis límbica superior 80
  - Síndrome oculoglandular de Parinaud 81
  - Conjuntivitis leñosa 81
  - Síndrome de captura de moco 81
  - Conjuntivitis tóxica 82
- **DEGENERACIONES** 82
  - Pinguécula 82
  - Pterigión 82
  - Concreciones 84
  - Quiste de retención 84
- **LESIONES PIGMENTADAS** 84
  - Melanosis epitelial conjuntival 84
  - Melanocitosis ocular congénita 85
  - Nevus conjuntival 87
  - Melanosis adquirida primaria 87
  - Melanoma conjuntival 88
- **TUMORES ESCAMOSOS** 90
  - Papiloma conjuntival 90
  - Neoplasia intraepitelial conjuntival y corneal 90
  - Carcinoma celular escamoso conjuntival 92
- **OTROS TUMORES** 92
  - Carcinoma de glándula sebácea conjuntival 92
  - Coristoma epibulbar 93
  - Linfoma conjuntival 94
  - Sarcoma de Kaposi conjuntival 94
  - Granuloma piogénico conjuntival 95

Introducción

Anatomía aplicada

Subdivisiones

1. **Palpebral**, que empieza en la unión mucocutánea de los bordes palpebrales y está firmemente adherida a las láminas tarsales.
2. **Del fondo de saco**, que está suelta y es redundante de forma que se hincha fácilmente y se distribuye en pliegues.
3. **Bulbar**, que cubre la esclerótica anterior. La estroma de la conjuntiva bulbar está unida de forma laxa a la cápsula de Tenon subyacente, excepto en el limbo, donde la unión es firme.

Histología

1. El **epitelio conjuntival** tiene entre dos y cinco capas celulares de espesor. Las células basales son cuboidales y evolucionan hacia células poliédricas aplanadas a medida que se acercan a la superficie. Con la exposición crónica y el secado el epitelio puede queratinizarse.
2. La **estroma** (sustancia propia) consta de tejido conectivo ricamente vascularizado, que está separado del epitelio por una membrana basal. La capa superficial adenoidea no se desarrolla hasta aproximadamente los 3 meses después del nacimiento, y de ahí la incapacidad del recién nacido para producir una reacción conjuntival folicular. La capa fibrosa más gruesa profunda se continúa con las láminas tarsales y pertenece a los tejidos subconjuntivales más que a la conjuntiva.

Glándulas

1. **Glándulas secretoras de mucina** (Fig. 4.1)
   a. ***Células caliciformes***, que están localizadas en el epitelio y son más densas en la zona inferonasal.
   b. ***Criptas de Henle***, que están localizadas a lo largo del tercio superior de la conjuntiva tarsal superior y a lo largo del tercio inferior de la conjuntiva tarsal inferior.
   c. ***Glándulas de Manz***, que rodean el limbo.

NB: Los trastornos destructivos de la conjuntiva como el penfigoide cicatricial suelen lesionar los secretores de mucina, mientras que los trastornos inflamatorios crónicos pueden asociarse con un incremento del número de células caliciformes.

2. Las **glándulas lagrimales accesorias** de Krause y Wolfring están localizadas profundamente en la sustancia propia.

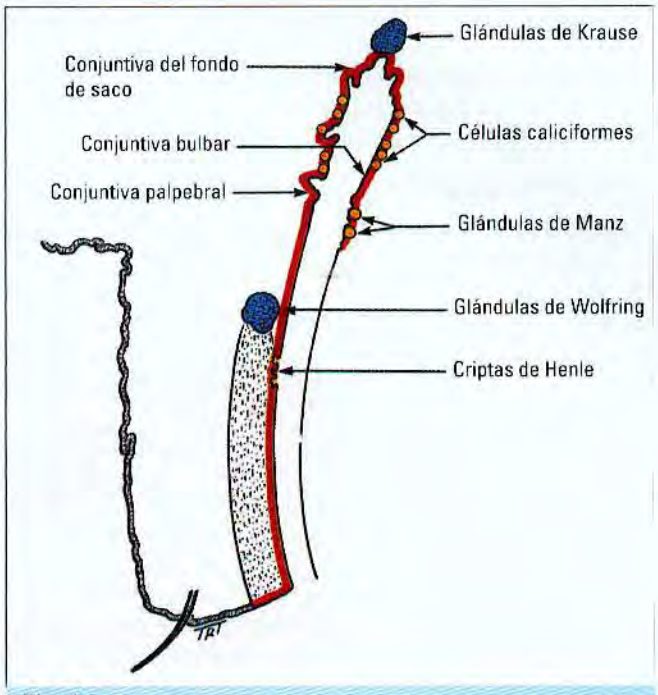


Fig. 4.1
Anatomía de la conjuntiva y sus glándulas.

Evaluación clínica

Los signos clínicos que se deberían tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la inflamación conjuntival son: (a) *síntomas*, (b) *secreción*, (c) *reacción conjuntival*, (d) *membranas* y (e) *linfadenopatía*.

Síntomas

1. Los **síntomas inespecíficos** son lagrimeo, irritación, escozor, quemazón y fotofobia.
2. El **dolor** y la sensación de cuerpo extraño sugieren una afectación corneal asociada.
3. El **picor** es el síntoma guía de la conjuntivitis alérgica aunque puede darse también en la blefaritis y la queratoconjuntivitis seca.

Secreción

La secreción está compuesta por el exudado que se ha filtrado a través del epitelio conjuntival desde los vasos sanguíneos dilatados. Sobre la superficie de la conjuntiva se acumulan diversas cantidades de restos epiteliales, moco y lágrimas. La secreción puede ser acuosa, mucopurulenta o francamente purulenta.

1. La secreción **acuosa** está compuesta por un exudado seroso y una cantidad variable de lágrimas segregadas de forma refleja. Es típica de las inflamaciones virales agudas y de las inflamaciones alérgicas agudas.
2. La secreción **mucoide** es típica de la conjuntivitis vernal y de la queratoconjuntivitis seca.

3. La secreción **purulenta** ocurre en las infecciones bacterianas agudas graves.
4. La secreción **mucopurulenta** ocurre en las infecciones bacterianas leves y por *Chlamydia*.

Reacción conjuntival

1. La **inyección conjuntival** suele ser máxima en los fondos de saco. Una conjuntiva de color rojo intenso y aterciopelada sugiere una etiología bacteriana (Fig. 4.2).
2. Las **hemorragias subconjuntivales** suelen ocurrir en las infecciones virales, aunque pueden estar presentes en la conjuntivitis bacteriana secundaria a *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus aegyptius* (Fig. 4.3).
3. El **edema** (quemosis) puede ocurrir cuando la conjuntiva está gravemente inflamada. La exudación de líquido rico en proteínas a través de las paredes de los vasos sanguíneos lesionados produce una inflamación translúcida de la conjuntiva. Pueden formarse grandes pliegues redundantes en los fondos de saco (Fig. 4.4), y en los casos graves la conjuntiva quemótica puede protruir a través de los párpados cerrados.

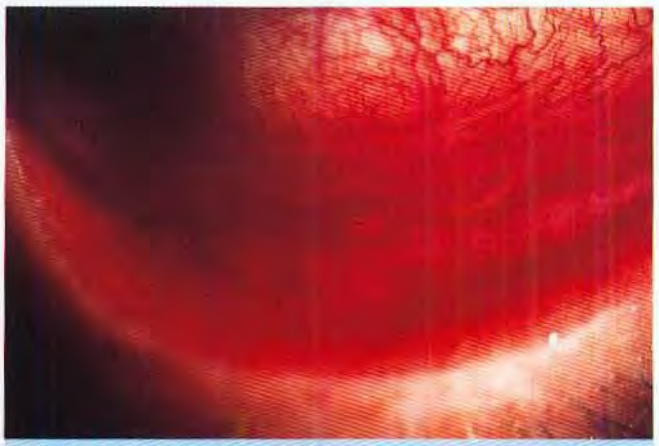


Fig. 4.2
Inyección conjuntival en una infección bacteriana.

Fig. 4.3
Hemorragia subconjuntival.

Fig. 4.4
Quemosis grave.

4. La **cicatrización** puede indicar tracoma, penfigoide cicatricial ocular, conjuntivitis atópica y el uso prolongado de medicamentos tópicos (Fig. 4.5).
5. **Reacción folicular**
   a. ***Composición***. Los folículos son focos subepiteliales de hiperplasia del tejido linfoide dentro de la estroma y se asocian con vascularización accesoria.
   b. ***Signos*** (Fig. 4.6)
      - Lesiones múltiples, discretas y ligeramente elevadas que recuerdan a pequeños granos de arroz, más prominentes en los fondos de saco.
      - Cada folículo está rodeado por un pequeño vaso sanguíneo, y el tamaño de cada lesión, que puede oscilar entre 0,5 y 5 mm, está relacionado con la gravedad y la duración de la inflamación.
      - A medida que el folículo aumenta de tamaño, los vasos acompañantes son desplazados periféricamente, apareciendo eventualmente como una cápsula vascular que incluye la base del folículo.
   c. Las ***causas*** son infecciones por virus o *Chlamydia*, síndrome oculoglandular de Parinaud e hipersensibilidad a la medicación tópica.

Fig. 4.5
Cicatrización conjuntival.

Fig. 4.6
Folículos conjuntivales.

NB: Los folículos asintomáticos en niños (foliculosis) no tienen importancia clínica.

6. La **reacción papilar** es inespecífica y, por lo tanto, de menor valor diagnóstico que la respuesta folicular.
   a. Composición
   - Epitelio conjuntival hiperplásico en forma de numerosos pliegues y proyecciones, con vasos centrales y un infiltrado difuso de células inflamatorias crónicas, incluyendo linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos.
   - Las papilas pueden desarrollarse sólo en la conjuntiva palpebral y en la conjuntiva bulbar en el limbo, donde el epitelio conjuntival que lo recubre está unido a las estructuras subyacentes por septos fibrosos.

   b. Signos (Fig. 4.7)
   - Las papilas se ven con más frecuencia en la conjuntiva palpebral superior como un patrón parecido a un mosaico de áreas hiperémicas poligonales elevadas separadas por canales más pálidos.
   - El centro fibrovascular produce un aspecto parecido a un glomérulo al alcanzar la superficie.
   - Con la inflamación prolongada, los septos fibrosos que sujetan las papilas a los tejidos subyacentes pueden romperse dando lugar a la confluencia de las papilas o a su aumento de tamaño.
   - Los últimos cambios incluyen hialinización superficial de la estroma y formación de criptas que contienen células caliciformes entre las papilas.

NB: El aspecto del borde superior normal de la lámina tarsal (inferior cuando se evierte) puede parecerse a papilas y folículos y, por lo tanto, no debe emplearse como un signo clínico (Fig. 4.8).

c. Las ***causas*** son blefaritis crónica, conjuntivitis alérgica y bacteriana, uso de lentes de contacto, queratoconjuntivitis límbica superior y síndrome de los párpados laxos.

Fig. 4.8
Aspecto normal de la cara medial de la conjuntiva palpebral superior.

Fig. 4.7
Papilas conjuntivales. (Cortesía de C. Barry.)

Membranas

1. Las **seudomembranas** constan de exudado coagulado adherente al epitelio conjuntival inflamado. Es característico que se puedan retirar fácilmente dejando el epitelio intacto (Fig. 4.9). Las causas son infección grave por adenovirus, infección gonocócica, conjuntivitis leñosa y síndrome de Stevens-Johnson.
2. Las **membranas verdaderas** se forman cuando el exudado inflamatorio atraviesa las capas superficiales del epitelio conjuntival. Los intentos de eliminar la membrana se pueden acompañar de desgarro del epitelio y sangrado. Las principales causas son infecciones por *Streptococcus pyogenes* y la difteria.

Fig. 4.9
Retirada de una seudomembrana conjuntival. (Cortesía de J. Dart.)

Linfadenopatía

El drenaje linfático de la conjuntiva se realiza hacia los ganglios preauriculares y submandibulares, que corresponden al drenaje de los párpados (*ver* Fig. 1.3). Las principales causas de linfadenopatía son infecciones virales, por *Chlamydia* y gonocócicas, y síndrome oculoglandular de Parinaud.

Pruebas de laboratorio

Indicaciones

1. **Conjuntivitis purulenta grave**: para identificar los microorganismos y decidir el tratamiento antimicrobiano apropiado basado en los datos de sensibilidad.
2. **Conjuntivitis folicular**: para diferenciar la infección viral de la infección precoz por *Chlamydia*.
3. **Inflamación conjuntival**, en la que el cuadro clínico no es suficientemente específico para sugerir un diagnóstico etiológico.
4. **Conjuntivitis neonatal**.

Investigaciones específicas

1. Los **cultivos** actualmente se realizan pocas veces ya que se han sustituido por técnicas más fiables y más rápidas.
2. La **investigación citológica**, que se basa en la presencia de infiltrados celulares característicos, es subjetiva y poco sensible.
3. **Inoculación** de líneas celulares susceptibles seguida de la observación del efecto citopático o la visualización mediante diversas técnicas de tinción química e inmunológica.
4. **Detección de antígenos virales o de *Chlamydia*** en muestras de conjuntiva y córnea.
5. **Citología de impresión** en la que un trozo de papel de filtro de acetato de celulosa es presionado contra la conjuntiva o la córnea. Las células epiteliales superficiales se adhieren al papel cuando éste se retira y pueden examinarse al microscopio. Esto puede resultar útil en el diagnóstico de neoplasia de la superficie ocular, ojos secos, penfigoide cicatricial ocular, fallo de las células madre del limbo e infecciones.
6. La **reacción en cadena de la polimerasa** (PCR) permite la identificación rápida de cantidades extremadamente pequeñas de DNA con un elevado grado de especificidad. Es útil para la detección de adenovirus, virus del herpes simple y *Chlamydia trachomatis* en extensiones conjuntivales.

Infecciones bacterianas

Conjuntivitis bacteriana simple

La conjuntivitis bacteriana simple es un trastorno frecuente y generalmente autolimitado que suele afectar a los niños. Los gérmenes causales más frecuentes son *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, *S. pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. La diseminación de la infección suele ser el resultado del contacto directo con las secreciones infectadas.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con enrojecimiento, sensación de arena en el ojo, quemazón y secreción. Al despertarse, los párpados suelen estar pegados y son difíciles de abrir como resultado de la acumulación de exudado durante la noche. Suelen estar afectados ambos ojos, aunque uno puede estarlo antes que el otro aproximadamente 1 día antes.
2. **Signos**
   - Los párpados presentan costras y pueden estar ligeramente edematosos (Fig. 4.10).
   - La secreción inicialmente es acuosa (Fig. 4.11), y puede simular la de una conjuntivitis viral, pero al cabo de 1 o 2 días suele convertirse en una secreción mucopurulenta (Fig. 4.12). Pueden producirse bandas fibrosas en el fondo de saco inferior.
   - La inyección es máxima en los fondos de saco y menor en el limbo.
   - La conjuntiva tarsal muestra un aspecto rojizo aterciopelado con cambios papilares leves.

Fig. 4.10
Formación importante de costras en los párpados en una conjuntivitis bacteriana.

Fig. 4.11
Secreción acuosa.

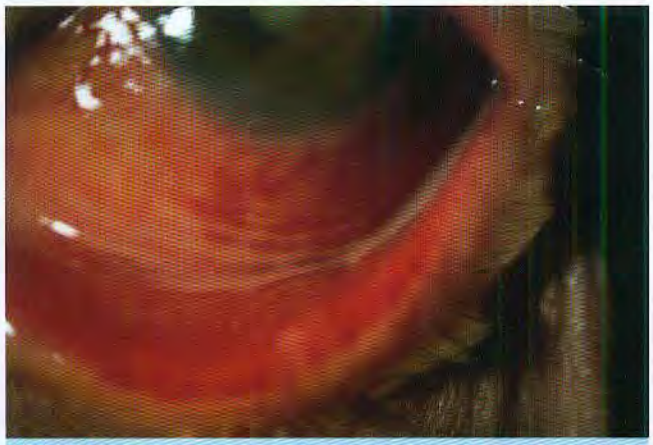


Fig. 4.12
Secreción mucopurulenta en una conjuntivitis bacteriana.

- Son frecuentes las erosiones puntiformes superficiales aunque resultan inocuas.

Tratamiento

Incluso sin tratamiento, la conjuntivitis simple generalmente se resuelve en 10-14 días, y no se realizan pruebas de laboratorio de forma rutinaria. Antes de iniciar el tratamiento es importante eliminar mediante un lavado todas las secreciones de los párpados y las pestañas. El tratamiento inicial se realiza con un antibiótico de amplio espectro en forma de gotas durante el día y de pomada por la noche hasta que cede la secreción.

1. Colirio antibiótico

a. El ***ácido fusídico*** es una suspensión viscosa útil para las infecciones estafilocócicas pero no para la mayoría de las bacterias gramnegativas. El tratamiento inicial se realiza cada 6 horas durante 48 horas y luego se pasa a cada 12 horas.

b. El ***cloranfenicol*** tiene un espectro amplio y suele administrarse inicialmente cada 1-2 horas.

c. ***Otros antibióticos*** actualmente disponibles en gotas son: ciprofloxacino, ofloxacino, lomefloxacino, gentamicina, rifamicina, tobramicina y trimetoprima.

2. Las **pomadas antibióticas** proporcionan una concentración más elevada durante períodos más prolongados que las gotas, pero su empleo durante el día es limitado porque causan visión borrosa. Sin embargo, las pomadas se pueden usar durante la noche para obtener una buena concentración de antibiótico durante el sueño. Los antibióticos disponibles en pomada son cloranfenicol, gentamicina, tetraciclina y ciprofloxacino.

Queratoconjuntivitis gonocócica

La gonorrea es una infección venérea del tracto genitourinario causada por el diplococo gramnegativo *Neisseria gonorrhoeae*, que es capaz de invadir el epitelio corneal intacto.

Conjuntivitis

1. La **presentación** es con una secreción conjuntival aguda.

2. Signos

- Los párpados están edematosos y sensibles.
- La secreción es profusa y purulenta (Fig. 4.13).
- La conjuntiva muestra una hiperemia intensa, quemosis y frecuentemente formación de seudomembranas (Fig. 4.14).
- Hay una linfadenopatía preauricular prominente y, en los casos graves, puede haber supuración.

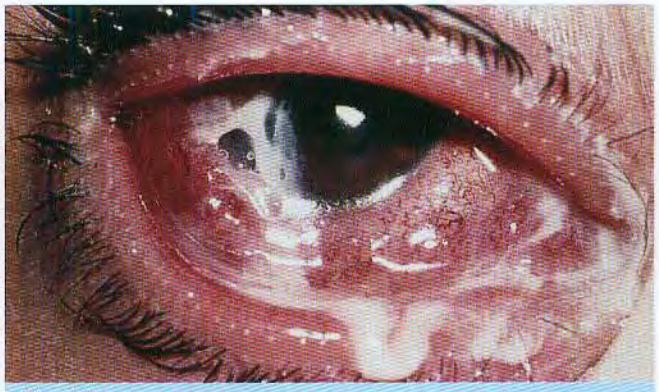


Fig. 4.13
Secreción purulenta en una conjuntivitis gonocócica.

Fig. 4.14
Seudomembranas conjuntivales.

Queratitis

Si la conjuntivitis no se trata adecuadamente puede aparecer y evolucionar una queratitis de la siguiente forma:

- Inicialmente hay una ulceración marginal en el surco lleno de pus entre la conjuntiva inflamada y la córnea en el limbo.
- La ulceración marginal puede progresar hasta formar un anillo ulceroso.
- Puede haber una ulceración central (Fig. 4.15) que puede dar lugar rápidamente a perforación y endoftalmitis (Fig. 4.16).

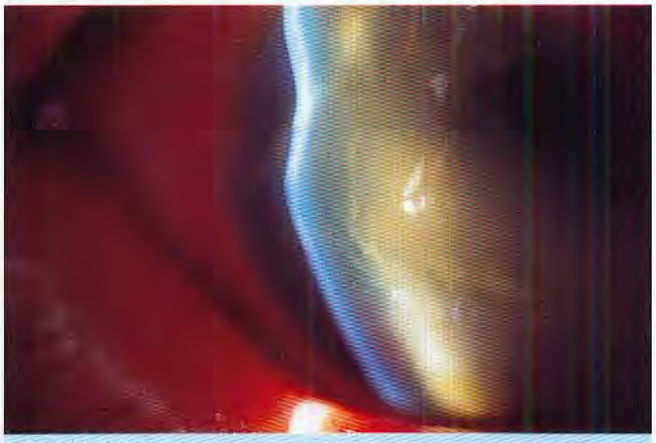


Fig. 4.15
Ulceración corneal en una infección gonocócica.

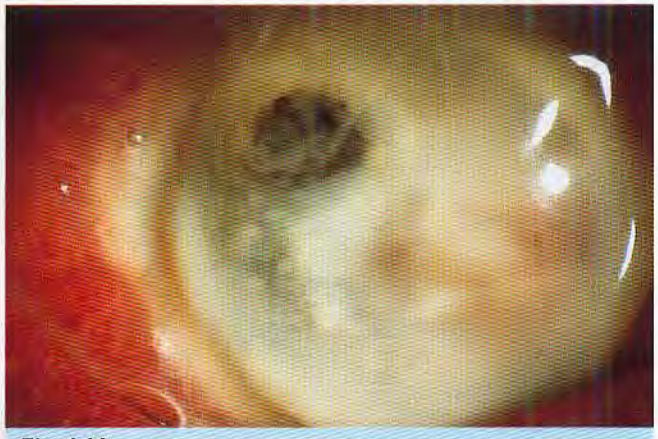


Fig. 4.16
Perforación corneal y endoftalmitis en una infección gonocócica.

Tratamiento

El paciente debe ser hospitalizado, hay que obtener cultivos y retirar la secreción a intervalos frecuentes.

1. El tratamiento **sistémico** se realiza con cefotaxima 1 g por vía intravenosa cada 12 horas. Si sólo está afectada la conjuntiva, un tratamiento de 1 día puede ser suficiente, pero si hay afectación corneal puede ser necesario prolongarlo.
2. Tratamiento **tópico** con gentamicina o bacitracina inicialmente a intervalos muy frecuentes.

NB: Es importante identificar y tratar cualquier infección por *Chlamydia* asociada.

Infecciones virales

Queratoconjuntivitis por adenovirus

El espectro de la infección ocular por adenovirus varía desde la leve y casi inaparente hasta la completa con una morbilidad significativa. Es un riesgo ocupacional de los oftalmólogos. La transmisión de este virus altamente contagioso se realiza por vía respiratoria o a partir de las secreciones oculares, y la diseminación se produce por las toallas contaminadas o el equipamiento como las cabezas del tonómetro. El período de incubación es de 4-10 días. Después del inicio de la conjuntivitis el virus se difunde durante unos 12 días. Hay que tomar precauciones para evitar la transmisión después de la exploración de pacientes en quienes se sospecha la infección por adenovirus. Es muy importante el lavado meticuloso de las manos, además de la desinfección cuidadosa de los instrumentos oftálmicos. Además, el personal hospitalario infectado no debe estar en contacto con los pacientes.

Virus causales

1. La **fiebre faringoconjuntival (FFC)** está causada habitualmente por los adenovirus tipos 3, 4 y 7, y en ocasiones el tipo 5. Se transmite a través de las gotículas y afecta típicamente a niños que además presentan una infección del tracto respiratorio superior. Aparece queratitis en alrededor del 30% de los casos, pero raramente es grave.
2. La **queratoconjuntivitis epidémica (QCE)** está causada mayoritariamente por los adenovirus tipos 8 y 19, aunque también pueden ser responsables otros tipos. La infección se transmite por el contacto de la mano con el ojo, instrumentos y soluciones. Al contrario que la FFC, no suele causar síntomas sistémicos. La queratitis ocurre en alrededor del 80% de los casos y puede dejar secuelas.

Conjuntivitis

1. La **presentación** es el inicio agudo de lagrimeo, enrojecimiento, malestar y fotofobia, que suelen afectar a ambos ojos.
2. **Signos**
   - Edema palpebral (Fig. 4.17).
   - Secreción acuosa y folículos conjuntivales (Fig. 4.18).
   - Los casos graves pueden tener también hemorragias subconjuntivales, quemosis y seudomembranas (Fig. 4.19).
   - Linfadenopatía dolorosa.
3. El **tratamiento** es sobre todo sintomático y de soporte. La resolución espontánea ocurre en 2 semanas. Los agentes antivirales son ineficaces y hay que evitar los corticoides tópicos a menos que la inflamación sea muy grave.

Fig. 4.17
Edema palpebral en una infección por adenovirus.

Fig. 4.18
Folículos conjuntivales en una infección por adenovirus.

Fig. 4.19
Seudomembranas conjuntivales en una infección por adenovirus.

Queratitis

1. Signos

a. El ***estadio 1*** ocurre dentro de los 7-10 días del inicio de los síntomas y se caracteriza por una queratitis epitelial puntiforme que se resuelve en 2 semanas (Fig. 4.20).

Fig. 4.20
Queratitis epitelial puntiforme en el estadio 1 de una infección por adenovirus.

b. El ***estadio 2*** se caracteriza por opacidades subepiteliales blancas y focales que se desarrollan por debajo de las lesiones epiteliales que se desvanecen (Fig. 4.21). Se cree que representan la respuesta inmune al virus y pueden asociarse con uveítis anterior transitoria moderada.

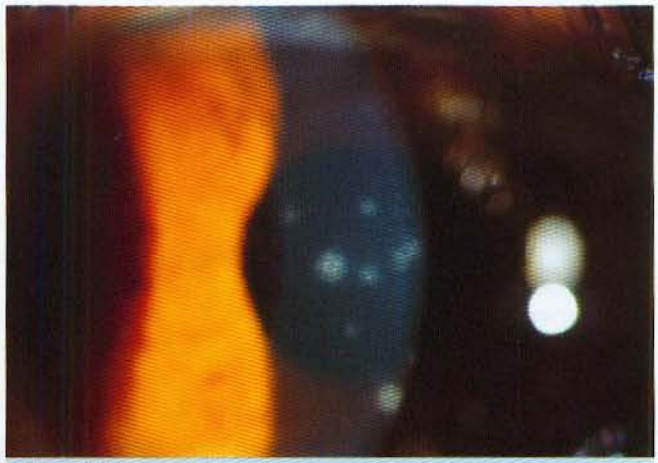


Fig. 4.21
Opacidades subepiteliales en el estadio 2 de una infección por adenovirus.

c. El ***estadio 3*** se caracteriza por infiltrados de la estroma anterior que desaparecen gradualmente durante meses o años (Fig. 4.22).

2. El **tratamiento** con corticoides tópicos está indicado sólo si el ojo molesta o disminuye la agudeza visual debido a lesiones en el estadio 3. Los corticoides no acortan el curso natural de la enfermedad, sino que simplemente suprimen la inflamación corneal de forma que las lesiones tienden a recurrir si el tratamiento con corticoides se suspende de forma prematura.

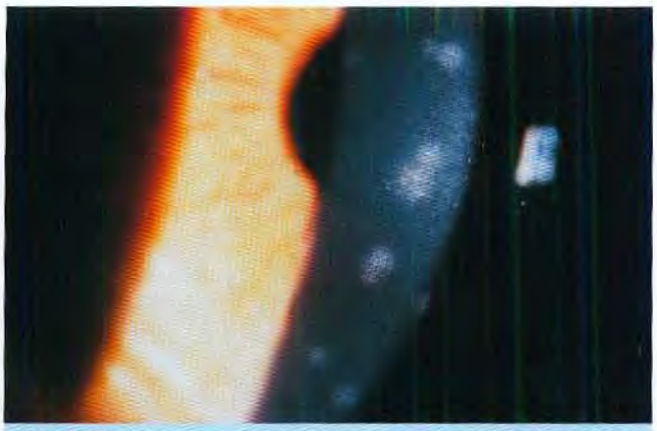


Fig. 4.22
Opacidades de la estroma anterior en el estadio 3 de una infección por adenovirus.

Conjuntivitis por *Molluscum contagiosum*

El *Molluscum* es un virus oncogénico que produce unas lesiones características en la piel y, menos frecuentemente, en las membranas mucosas. El contagio se produce por contacto estrecho. Este cuadro afecta típicamente a niños adolescentes y adultos jóvenes. El *Molluscum* es además un hallazgo frecuente en pacientes con sida, en quienes pueden aparecer múltiples lesiones. Los pacientes con afectación ocular también pueden tener *Molluscum* en otras partes del cuerpo.

1. Signos
- El margen palpebral muestra el típico nódulo pequeño, pálido, céreo y umbilicado.
- Las lesiones pueden confundirse porque pueden tener un aspecto atípico o estar situadas a alguna distancia del borde palpebral.
- La secreción suele ser leve y mucoide.
- La conjuntiva muestra una respuesta folicular que es ipsilateral a la lesión palpebral (Fig. 4.23).
- Raramente, los pacientes inmunodeprimidos pueden presentar nódulos de *Molluscum* en la conjuntiva bulbar.
- La queratitis epitelial puede desarrollarse en los casos de larga duración que pueden progresar a la formación de *pannus* si no se trata.

2. El **tratamiento** implica la destrucción de la lesión palpebral mediante expresión, resección con cuchillete, crioterapia o cauterización.

Infecciones por *Chlamydia*

Conjuntivitis por *Chlamydia del adulto*

La conjuntivitis por *Chlamydia* del adulto es una enfermedad transmitida sexualmente causada por los serotipos D a K de *C. trachomatis*. Los pacientes con conjuntivitis por *Chlamydia* suelen ser jóvenes y en muchos casos tienen también una infección genital concomitante (cervicitis en mujeres y uretritis en hombres) que puede ser asintomática (*ver* Capítulo 20). La transmisión se realiza por autoinoculación a partir de las secreciones genitales, aunque el contagio ojo a ojo puede ocurrir. El período de incubación es de alrededor de 1 semana.

Signos clínicos

1. La **presentación** es el inicio subagudo de secreción mucopurulenta unilateral o bilateral. Al contrario que en la infección por adenovirus, la conjuntivitis puede cronificarse y persistir durante 3-12 meses si no se trata.

2. Signos
- Secreción mucopurulenta escasa.
- Grandes folículos, que son sobre todo prominentes en la conjuntiva del fondo de saco inferior (Fig. 4.24), pero también pueden afectar a la conjuntiva tarsal superior (Fig. 4.25).
- Pueden aparecer infiltrados corneales 2-3 semanas después del inicio de la conjuntivitis (Fig. 4.26).
- Linfadenopatía dolorosa.

Fig. 4.23
Conjuntivitis folicular asociada con una lesión solitaria de *Molluscum* en el borde del párpado inferior.

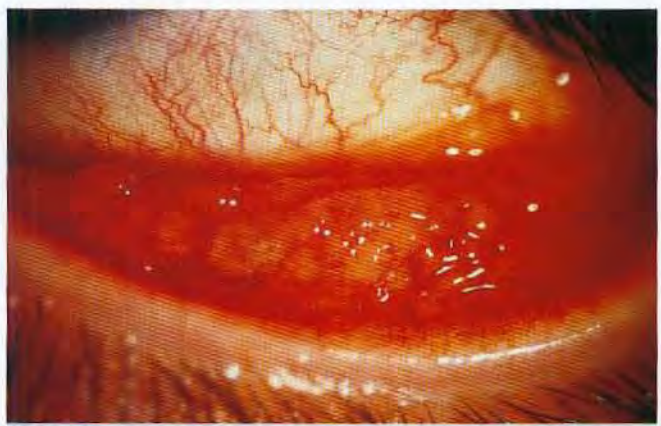


Fig. 4.24
Folículos conjuntivales grandes en una infección por *Chlamydia* del adulto.

Fig. 4.25
Folículos conjuntivales en una infección por *Chlamydia* del adulto.

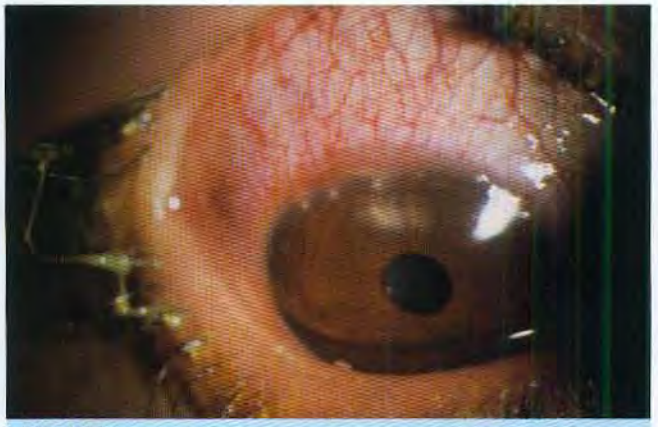


Fig. 4.26
Infiltrados marginales en una infección por *Chlamydia* del adulto.

- Los casos de larga duración se caracterizan por folículos menos prominentes pero con aparición de cicatrización conjuntival leve y un *pannus* superior (Fig. 4.27).

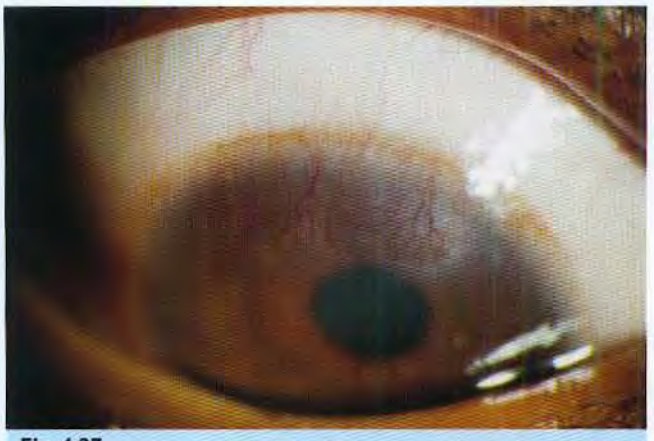


Fig. 4.27
Micropannus superior en una infección por *Chlamydia* del adulto de larga duración.

Exploraciones de laboratorio

La confirmación de un diagnóstico clínico se puede conseguir a través de una serie de pruebas de laboratorio. De acuerdo con la naturaleza venérea de la enfermedad, la derivación a una clínica genitourinaria es obligatoria para su posterior manejo y la investigación de otras posibles enfermedades de transmisión sexual. Las pruebas empleadas actualmente son:

1. **Microscopia directa de anticuerpos fluorescentes monoclonales** en extensiones conjuntivales, que es rápida y barata.
2. **Análisis inmunoabsorbente enzimático** para los antígenos de *Chlamydia*.
3. **Cultivo celular estándar de pase único de McCoy**, que requiere al menos 3 días.
4. **Reacción en cadena de la polimerasa**.

Tratamiento

1. Tratamiento **tópico** con pomada de tetraciclina cuatro veces al día durante 6 semanas.
2. Tratamiento **sistémico** con uno de los siguientes:
   - Azitromicina 1 g al día en dosis única.
   - Doxiciclina 100 mg dos veces al día durante 1-2 semanas.
   - Eritromicina 500 mg cuatro veces al día durante 1 semana si la tetraciclina es inadecuada.

NB: Es esencial identificar y tratar a las parejas sexuales.

Conjuntivitis neonatal por *Chlamydia*

La infección por *Chlamydia* es la causa más frecuente de conjuntivitis neonatal. Se puede asociar con infección sistémica por *Chlamydia*, que puede dar lugar a otitis, rinitis y neumonitis. La infección se transmite a partir de la madre durante el parto, por lo que es importante que ambos padres se examinen para buscar evidencia de infección genital.

1. La **presentación** suele ser entre 5 y 19 días después del nacimiento.
2. **Signos**. Secreción mucopurulenta (Fig. 4.28) y reacción conjuntival papilar porque los niños no pueden formar folículos hasta alrededor del tercer mes de vida. Si no se trata, las com-

Fig. 4.28
Secreción mucopurulenta en una infección neonatal por *Chlamydia*.

plicaciones ocasionales incluyen cicatrización conjuntival y *pannus* corneal superior.

3. El **tratamiento** se realiza con tetraciclina tópica y etilsuccinato de eritromicina oral 25 mg/kg dos veces al día durante 2 semanas.

> *NB:* Las tetraciclinas sistémicas están contraindicadas en los niños de menos de 12 años de edad y en mujeres embarazadas o que dan el pecho, porque pueden causar tinción de los dientes y en ocasiones hipoplasia dental en los niños.

Tracoma

El tracoma es una infección causada por los serotipos A, B, Ba y C de *C. trachomatis*. Es una enfermedad de poblaciones desfavorecidas con malas condiciones de higiene. La mosca común es el principal vector en el ciclo de infección-reinfección. Actualmente el tracoma es la causa prevenible más importante de ceguera en el mundo.

Signos clínicos y tratamiento

1. La **presentación** tiene lugar durante la infancia con el desarrollo de una conjuntivitis mixta folicular/papilar (Fig. 4.29). En los niños menores de 2 años el componente papilar puede ser el signo predominante.

Fig. 4.29
Folículos y papilas conjuntivales en un tracoma activo precoz.

2. La **inflamación conjuntival crónica** da lugar a cicatrices lineales finas o estrelladas pequeñas en los casos leves (Fig. 4.30) o grandes cicatrices confluentes (líneas de Arlt) (Fig. 4.31) en los casos graves. Toda la conjuntiva está afectada, pero los efectos son más importantes en el tarso superior.
3. Los **folículos límbicos** son un signo único. Cicatrizan más tarde y quedan cubiertos por epitelio, dando lugar a una superficie desigual (depresiones de Herbert) (Fig. 4.32).
4. La **queratitis**, durante el estadio inflamatorio, varía desde queratitis epitelial superior hasta infiltrados de la estroma anterior y formación de *pannus* (Fig. 4.33).

Fig. 4.30
Cicatrización conjuntival leve en un tracoma crónico.

Fig. 4.31
Cicatrización conjuntival leve (línea de Arlt) en un tracoma crónico.

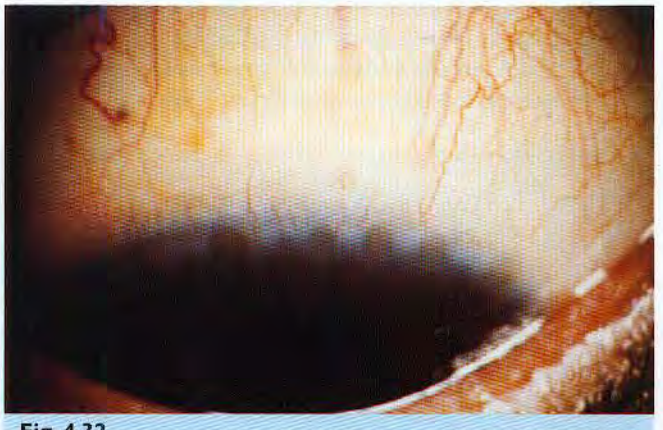


Fig. 4.32
Depresiones de Herbert en un tracoma.

5. La **cicatrización conjuntival progresiva**, si es grave, causa distorsión de los párpados, particularmente del tarso superior (Fig. 4.34), suficiente para producir triquiasis (Fig. 4.35) y entropión cicatricial (Fig. 4.36). También puede destruir las

Fig. 4.33
Pannus tracomatoso.

Fig. 4.34
Cicatrización conjuntival grave en un tracoma.

Fig. 4.35
Triquiasis y vascularización corneal en un tracoma avanzado.

células caliciformes conjuntivales y afectar a los conductos de las glándulas lagrimales, siendo causa de un ojo seco.

6. El **estadio final del tracoma** se caracteriza por ulceración corneal grave y opacificación.
7. El **tratamiento** se realiza con una dosis única de azitromicina 1 g. La medida preventiva más importante es la higiene personal estricta.

Fig. 4.36
Entropión del párpado superior en un tracoma avanzado.
(Cortesía de C. Barry.)

8. En caso de **entropión y triquiasis** se ha de realizar cirugía palpebral.

Clasificación en grados de la Organización Mundial de la Salud

TF = folículos de tracoma con cinco o más en el tarso superior.
TI = inflamación tracomatosa que afecta de forma difusa a la conjuntiva tarsal, que oscurece el 50% o más de los vasos tarsales profundos normales.
TS = cicatrización conjuntival tracomatosa.
TT = triquiasis tracomatosa que afecta a la córnea.
CO = opacidad corneal.

Inflamaciones alérgicas

Rinoconjuntivitis alérgica

La rinoconjuntivitis alérgica, la forma más común de alergia ocular y nasal, es una reacción de hipersensibilidad a antígenos aéreos específicos.

1. **Clasificación**
   - *a.* La rinoconjuntivitis ***alérgica estacional***, en la que los alérgenos más comunes son pólenes con el inicio de síntomas de «rinitis alérgica» durante el verano, es la forma más frecuente y más leve de conjuntivitis alérgica. Los alérgenos más frecuentes son los pólenes.
   - *b.* La rinoconjuntivitis ***alérgica perenne*** causa síntomas durante todo el año con exacerbaciones en otoño cuando es mayor la exposición a los alérgenos de ácaros del polvo doméstico y de hongos. Es menos prevalente y más leve que el tipo estacional, aunque es más persistente.
2. La **presentación** es con ataques agudos transitorios de ojos llorosos, enrojecidos y con picor, que pueden asociarse con estornudos y rinorrea acuosa.

3. **Signos**
   - Edema palpebral.
   - La conjuntiva tiene un aspecto lechoso (Fig. 4.37) o rosado como resultado del edema y la inyección.
   - Se pueden observar pequeñas papilas en la conjuntiva tarsal superior.
4. El **tratamiento** se realiza con un estabilizador de los mastocitos tópico (nedocromilo, lodoxamida) o un antihistamínico tópico (levocabastina, azelastina o emedastina) cada 12 horas o cada 6 horas cuando el paciente está sintomático. La olopatadina al 0,1% es un antihistamínico y un estabilizador de los mastocitos que es efectivo cuando se emplea cada 12 horas. El etabonato de lotepredol al 0,5% cada 6 horas también puede resultar útil.

Fig. 4.37
Rinoconjuntivitis alérgica.

Queratoconjuntivitis vernal

La queratoconjuntivitis vernal (QCV) es una inflamación ocular recurrente, bilateral y externa que afecta principalmente a niños y adultos jóvenes que viven en climas cálidos y secos. La QCV es un trastorno alérgico en el que la IgE y los mecanismos inmunes mediados por células desempeñan un papel importante. Alrededor de las tres cuartas partes de los pacientes tienen atopia asociada y las dos terceras partes una historia familiar cercana de atopia. Los pacientes atópicos suelen presentar asma y eccema en la infancia. El inicio de la QCV suele ser después de los 5 años de edad, y este cuadro puede resolverse hacia la pubertad y sólo raramente persiste más allá de la edad de 25 años. Los síntomas y signos de la QCV pueden presentarse siguiendo un ritmo estacional, con una incidencia máxima al final de la primavera y en verano, aunque muchos pacientes sufren la enfermedad a lo largo de todo el año. Los pacientes con QCV tienen una mayor incidencia de queratocono y de otros tipos de ectasia corneal como degeneración marginal pelúcida y queratoglobo.

Los principales síntomas son picor ocular intenso que puede asociarse con lagrimeo, fotofobia, sensación de cuerpo extraño y quemazón. También puede haber secreción de moco espeso de los ojos y ptosis. Los tres principales tipos clínicos son: (a) *palpebral*, (b) *límbico* y (c) *mixto*. Los signos límbicos son más frecuentes en las razas de piel oscura, mientras que los signos tarsales y corneales predominan en las razas de piel más clara. Sin embargo, es probable que muchas de las formas leves o atípicas pasen desapercibidas porque no se han establecido criterios diagnósticos precisos. El pronóstico a largo plazo es bueno.

Signos clínicos

1. **QCV palpebral** (en orden cronológico)
   - Hipertrofia papilar difusa, más marcada en el tarso superior (Fig. 4.38).
   - Las papilas se agrandan y tienen un aspecto poligonal de superficie aplanada que recuerdan a un empedrado (Fig. 4.39).
   - En los casos graves, los septos de tejido conectivo se rompen, originando papilas gigantes que pueden estar recubiertas por moco abundante (Fig. 4.40).
   - Cuando la inflamación se estabiliza, las papilas se contraen y quedan más separadas, aunque a menudo no desaparecen.

Fig. 4.38
Hiperemia conjuntival e hipertrofia papilar difusa en una enfermedad vernal leve.

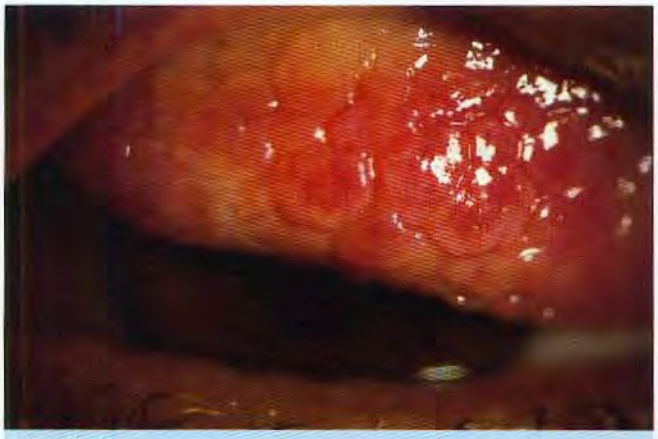


Fig. 4.39
Papilas «en empedrado» en una enfermedad vernal grave.

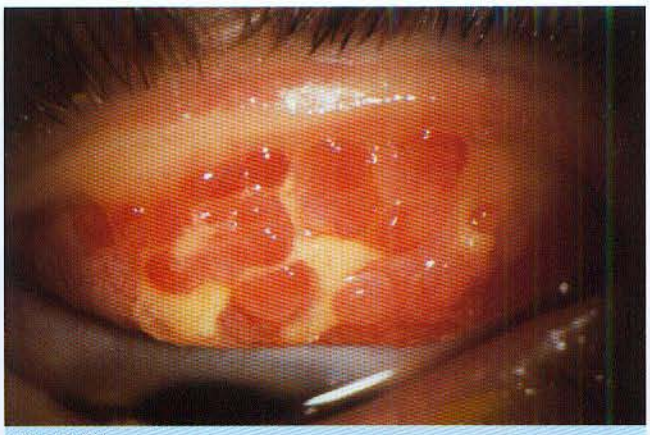


Fig. 4.40
Papilas gigantes y moco abundante en una enfermedad vernal avanzada. (Cortesía de A. Bacon.)

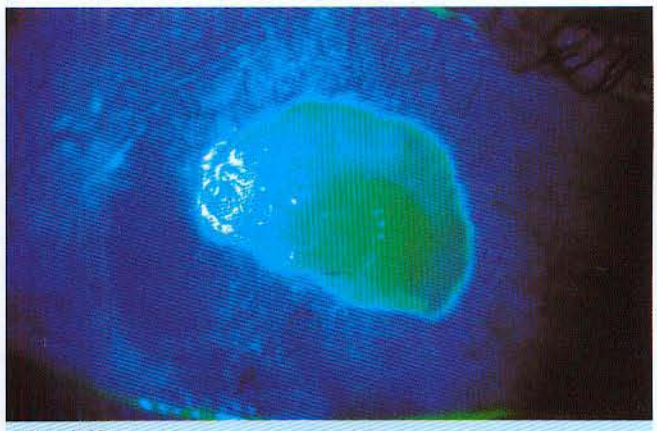


Fig. 4.42
Úlcera corneal en escudo teñida con fluoresceína en una enfermedad vernal. (Cortesía de C. Barry.)

2. La **QCV límbica** se caracteriza por nódulos mucoides situados alrededor del limbo con discretas manchas blancas superficiales (puntos de Trantas), compuestas de forma predominante por eosinófilos en los vértices de las lesiones (Fig. 4.41).

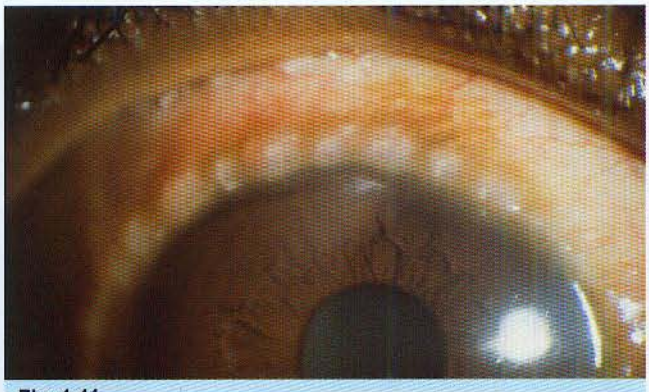


Fig. 4.41
Nódulos del limbo con finas placas blancas sobreelevadas (puntos de Trantas) en una limbitis vernal.

Fig. 4.43
Placa corneal en una enfermedad vernal.

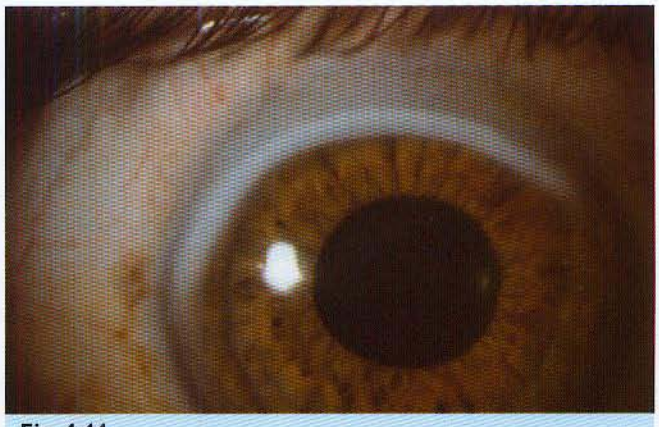


Fig. 4.44
Seudogerontoxón en una enfermedad vernal.

Queratopatía

Es frecuente y puede adoptar las siguientes formas:

1. Las **erosiones epiteliales puntiformes** que afectan a la córnea superior y son los hallazgos más precoces.
2. La **ulceración en escudo** (Fig. 4.42) es un problema grave que puede complicarse por queratitis bacteriana y raramente perforación.
3. La **formación de placas** (Fig. 4.43) puede producirse cuando la base de la úlcera queda cubierta por moco desecado. Esto origina una humidificación defectuosa por parte de las lágrimas que evita la reepitelización y predispone a la cicatrización subepitelial y la vascularización.
4. El **seudogerontoxón** se parece a un arco senil y suele caracterizarse por un perfil en «arco de Cupido» en un segmento previamente inflamado del limbo (Fig. 4.44).

Tratamiento

1. Tópico

a. Los ***corticoides*** están indicados principalmente para tratar la queratopatía aunque pueden ser necesarios como terapia

a corto plazo para el malestar grave en pacientes que sólo tienen afectación conjuntival. Debe utilizarse fluorometolona ya que posee un efecto hipertensivo ocular más débil que la dexametasona y la prednisolona. También se ha de considerar el empleo de metilprednisolona en colirio 0'5-1% sin conservante. Con frecuencia es posible interrumpir la medicación con corticoides entre ataques y tratar las reagudizaciones agresivamente con dosis altas, pasando escalonadamente a dosis relativamente pequeñas lo más rápido posible.

b. Se emplean ***estabilizadores de los mastocitos*** como nedocromilo dos veces al día o lodoxamida cuatro veces al día como tratamiento profiláctico de base que reduce la necesidad de tratamiento con corticoides. No tienen ninguno de los efectos secundarios de los corticoides y, por lo tanto, se pueden emplear durante largos períodos. Sin embargo, no son tan efectivos como los corticoides para controlar las reagudizaciones.

c. Los ***antihistamínicos*** como la levocabastina también son efectivos.

d. La ***acetilcisteína al 0,5%*** puede ser útil en el tratamiento de la formación precoz de la placa debido a sus propiedades mucolíticas.

e. La ***ciclosporina al 2%*** puede ser útil en los casos resistentes a los corticoides, aunque no está ampliamente disponible.

2. La **inyección supratarsal de corticoides** como betametasona o triamcinolona es efectiva en pacientes con enfermedad grave que no responde al tratamiento convencional.
3. Puede ser necesario el tratamiento **quirúrgico** para las úlceras en escudo graves resistentes al tratamiento médico. Esto puede incluir desbridamiento o queratectomía superficial, además de trasplante de membrana amniótica para favorecer la reepitelización.

Queratoconjuntivitis atópica

La queratoconjuntivitis atópica (QCA) es un trastorno relativamente raro pero potencialmente grave que afecta típicamente a pacientes jóvenes con dermatitis atópica (*ver* Capítulo 20). Los pacientes con dermatitis atópica pueden presentar síntomas oculares que suelen presentarse varios años después del inicio de otros signos atópicos. Las manifestaciones oculares son similares, aunque no iguales, a las asociadas con la QCV, aunque ocasionalmente la QCA puede ser una secuela directa de la QCV de la infancia. Al contrario que la QCV, que suele resolverse espontáneamente, la QCA persiste durante años y se asocia con una tasa elevada de morbilidad visual importante. Los pacientes con dermatitis atópica pueden presentar además afectación visual por queratocono, catarata presenil y raramente desprendimiento de retina.

Signos clínicos

1. Los **párpados** están rojos, engrosados, macerados y fisurados (*ver* Fig. 1.19). La blefaritis estafilocócica crónica asociada es muy común.
2. La **conjuntivitis** afecta principalmente a la conjuntiva tarsal y del fondo de saco inferior.
   - La infiltración de la conjuntiva tarsal da lugar a una palidez global y a un aspecto sin rasgos distintivos (Fig. 4.45).
   - Durante las reagudizaciones puede haber quemosis, hiperemia límbica e hipertrofia papilar (Fig. 4.46).
   - En los casos avanzados puede aparecer conjuntivitis cicatricial con formación de simblefaron y acortamiento del fondo de saco inferior (Fig. 4.47).

Fig. 4.45
Infiltración conjuntival tarsal en una enfermedad atópica.

Fig. 4.46
Hipertrofia papilar conjuntival leve en una enfermedad atópica.

Fig. 4.47
Cicatrización conjuntival en una enfermedad atópica avanzada.

3. La **queratopatía** es la principal causa de afectación visual y se caracteriza por lo siguiente:
   - Las lesiones epiteliales puntiformes son frecuentes (Fig. 4.48).
   - Las lesiones más avanzadas incluyen defectos epiteliales persistentes, cicatrices anteriores de la estroma en forma de escudo (Fig. 4.49) y vascularización periférica.
4. Las **complicaciones** son queratitis agresiva por virus del herpes simple y queratitis microbiana.

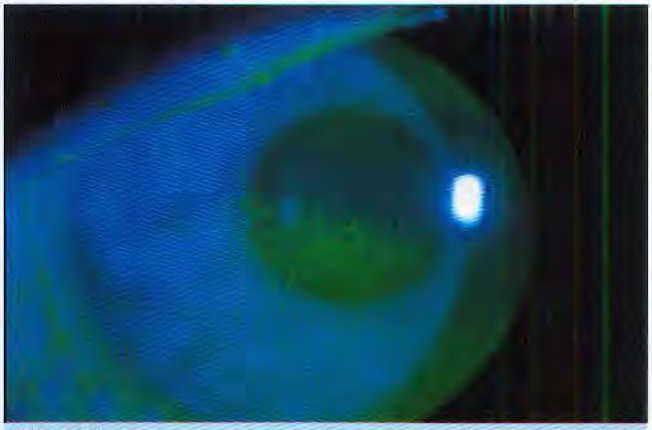


Fig. 4.48
Erosiones epiteliales puntiformes extensas en una enfermedad atópica.

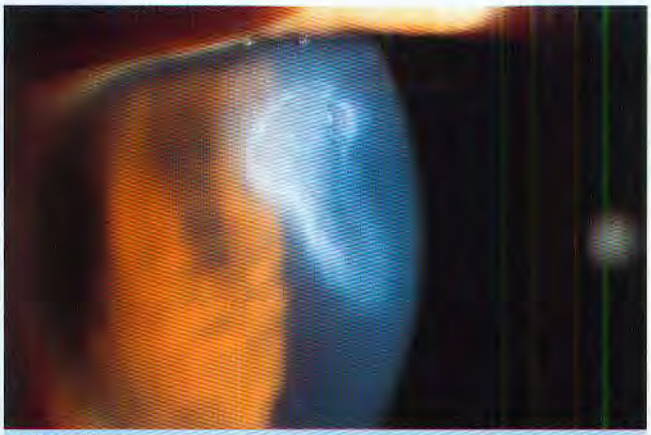


Fig. 4.49
Cicatrización anterior de la estroma en escudo en una enfermedad atópica.

Tratamiento

El tratamiento es similar al de la QCV pero es más difícil y debe ser prolongado.

1. **Tópico**
   a. ***Antibióticos*** e higiene palpebral para la blefaritis estafilocócica asociada (*ver* Capítulo 1).
   b. Los ***lubricantes sin conservantes*** pueden resultar útiles durante las reagudizaciones.
   c. Los ***corticoides*** son efectivos como tratamiento a corto plazo de los brotes agudos inflamatorios y para la queratopatía.
   d. Los ***estabilizadores del mastocito*** como cromoglicato sódico, nedocromilo o lodoxamida son efectivos y deben emplearse durante todo el año como profilaxis frente a las exacerbaciones y como agentes para limitar el uso de corticoides.
   e. Los ***agentes antiinflamatorios no esteroideos*** como ketorolaco son de eficacia limitada y se pueden emplear en combinación con un estabilizador del mastocito.
   f. Los ***antihistamínicos*** son menos efectivos en la QCA que en la QCV.
   g. La ***ciclosporina al 2%*** es efectiva y segura.
2. Las **inyecciones supratarsales de corticoides** deben considerarse cuando el tratamiento tópico no resulta efectivo.
3. **Sistémico**
   a. Los ***antihistamínicos*** pueden ser útiles en caso de picor intenso.
   b. Los ***antibióticos*** como azitromicina 500 mg una vez al día durante 3 días pueden ser efectivos para reducir la inflamación agravada por el estafilococo.
   c. ***Ciclosporina*** en casos graves.

Enfermedades mucocutáneas ampollosas

Penfigoide cicatricial

El penfigoide cicatricial es una enfermedad mucocutánea autoinmune (hipersensibilidad de tipo 2) idiopática, con ampollas subepidérmicas/subepiteliales y cicatrización, caracterizada por autoanticuerpos que se unen a la membrana basal. Este trastorno se produce habitualmente en personas de mediana edad, y las mujeres están afectadas más frecuentemente que los hombres (*ver* Capítulo 20). La afectación conjuntival (penfigoide cicatricial ocular) suele asociarse con lesiones mucocutáneas, pero en ocasiones puede presentarse de forma aislada (penfigoide cicatricial ocular puro). La afectación ocular siempre es bilateral, aunque con frecuencia asimétrica con respecto al momento de inicio, la gravedad y el ritmo de progresión.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con un inicio subagudo de síntomas inespecíficos como irritación, quemazón y lagrimeo, de forma que el diagnóstico correcto puede pasar por alto con facilidad.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Conjuntivitis papilar asociada con hiperemia conjuntival difusa.
   - Las bullas subconjuntivales pueden formarse más tarde y, al romperse, dan origen a ulceración conjuntival y a la formación de seudomembranas.
   - Fibrosis subepitelial, retracción conjuntival y aplanamiento del contorno de los pliegues y la carúncula (Fig. 4.50).
   - La evolución de la enfermedad suele ser progresiva y puede verse interrumpida por episodios de actividad subaguda, caracterizados por hiperemia conjuntival difusa y edema (Fig. 4.51).

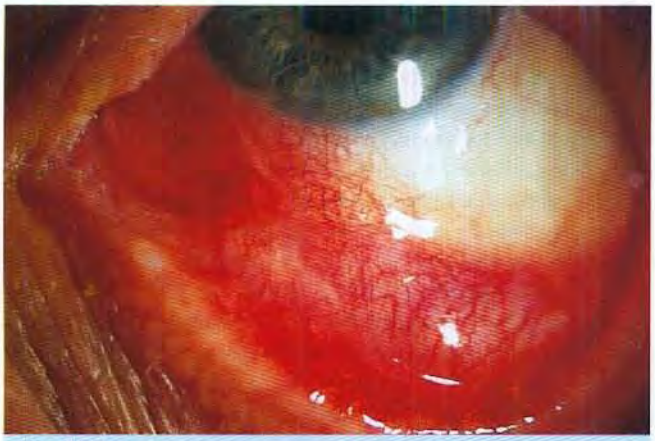


Fig. 4.50
Fibrosis subconjuntival y aplanamiento de los pliegues en un penfigoide cicatricial ocular.

Fig. 4.52
Simbléfaron en un penfigoide cicatricial ocular.

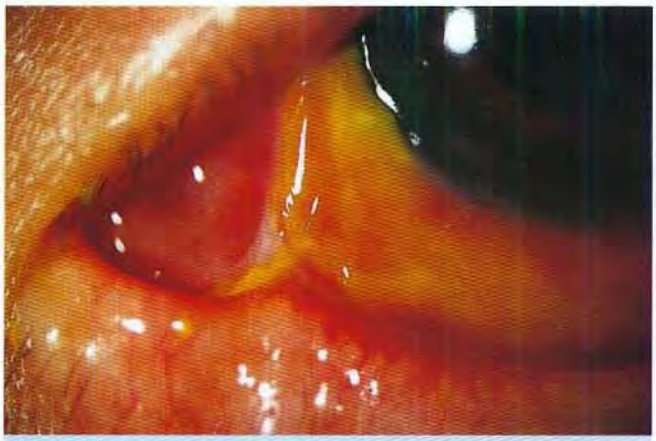


Fig. 4.51
Penfigoide cicatricial ocular activo.

Fig. 4.53
Anquilobléfaron en un penfigoide cicatricial ocular.

Complicaciones

1. El **ojo seco** está causado por una combinación de destrucción de las células caliciformes y las glándulas lagrimales accesorias, además de oclusión de los conductos de las glándulas lagrimales principales y de los orificios de las glándulas de Meibomio.
2. El **simbléfaron** es una complicación grave en la que se forman adherencias entre la conjuntiva palpebral y bulbar. Las adherencias se ven mejor en una fase precoz de la enfermedad llevando el párpado inferior hacia abajo y pidiendo al paciente que mire hacia arriba (Fig. 4.52).
3. El **anquilobléfaron** se caracteriza por la formación de adherencias en los cantos externos entre los párpados superior e inferior (Fig. 4.53).
4. La **queratopatía secundaria**, que puede ser de aspecto terrible, está causada por una combinación de entropión debido a cicatrización de la conjuntiva palpebral, pestañas metaplásicas (*ver* Fig. 1.11), lagoftalmos secundario a simbléfaron, sequedad y depleción de células madre del limbo.
5. El **estadio final de la enfermedad** se caracteriza por queratinización de la superficie corneal (Fig. 4.54), obliteración de los fondos de saco (Fig. 4.55), vascularización corneal y ulceración que puede dar lugar a infección bacteriana secundaria (Fig. 4.56).

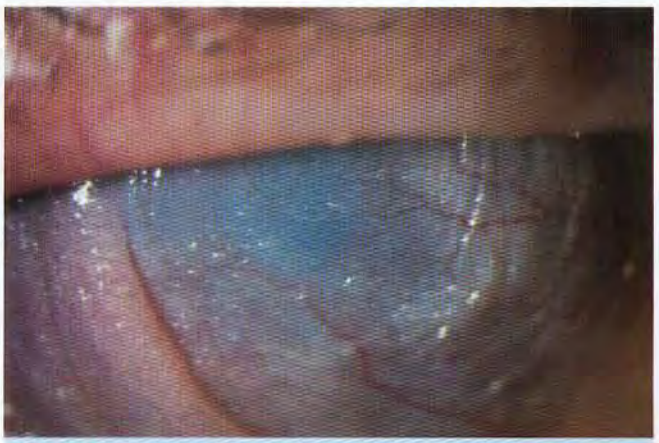


Fig. 4.54
Queratinización corneal total en un penfigoide cicatricial ocular.

Fig. 4.55
Obliteración total de los fondos de saco en un penfigoide cicatricial ocular.

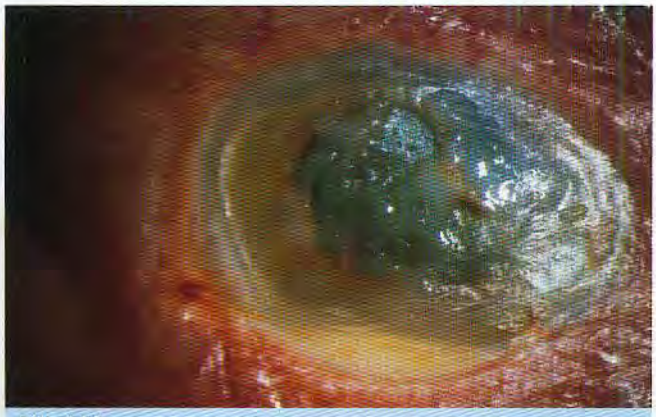


Fig. 4.56
Queratitis bacteriana secundaria en un penfigoide cicatricial ocular.

Tratamiento

1. **Tópico**
   a. Los ***corticoides*** pueden ser beneficiosos durante el estadio agudo.
   b. Las ***lágrimas artificiales*** pueden aliviar la deficiencia de lágrima.
   c. Los ***antibióticos*** deben emplearse de manera limitada después de haber obtenido cultivos de la conjuntiva y los párpados.
2. La **inyección subconjuntival de mitomicina C** puede resultar efectiva para evitar la cicatrización conjuntival progresiva.
3. Las **lentes de contacto de silicona** se pueden utilizar con cuidado para proteger la córnea de pestañas aberrantes y de la desecación. Las lentes de contacto esclerales rígidas pueden ser efectivas para mantener una película lagrimal delante de la córnea y protegerla de la fricción con los párpados y la exposición, pero no evitan la cicatrización de los fondos de saco.
4. El tratamiento **sistémico** es necesario en la mayoría de los casos.
   a. Los ***corticoides*** son útiles para las manifestaciones agudas.
   b. La ***dapsona*** puede resultar útil para la afectación leve o moderada.
   c. Los ***agentes citotóxicos*** (metotrexato, ciclofosfamida) pueden ser útiles para suprimir la actividad inflamatoria conjuntival y prevenir la retracción conjuntival progresiva. La azatioprina es menos efectiva cuando se utiliza sola, pero puede resultar valiosa cuando se añade a un agente parcialmente efectivo.
   d. El tratamiento con ***gammaglobulina intravenosa*** puede ser efectivo en los casos resistentes.
5. La **cirugía** puede ser precisa para las siguientes complicaciones:
   - Entropión cicatricial y pestañas metaplásicas.
   - Los casos graves de ojos secos pueden precisar la oclusión del punto lagrimal si aún no ha quedado ocluido por la cicatrización.
   - Los defectos corneales grandes y recurrentes pueden precisar tarsorrafia, injerto de membrana amniótica o inyección de toxina botulínica en el músculo elevador para inducir ptosis y favorecer la cicatrización.
   - Las queratoprótesis (*ver* Capítulo 5) pueden ser el último recurso en los ojos con queratinización avanzada de la superficie ocular pero con un pronóstico incierto.

Síndrome de Stevens-Johnson

El síndrome de Stevens-Johnson es una enfermedad vesicobullosa, mucocutánea, aguda y grave que ocurre principalmente en personas jóvenes sanas. Los hombres se ven afectados con mayor frecuencia que las mujeres. La etiología exacta no se conoce, pero la causa probable es una reacción inmunológica anormal. Los factores desencadenantes más habituales son una reacción de hipersensibilidad a fármacos e infecciones virales. La lesión básica es una vasculitis aguda que afecta a la piel y las membranas mucosas en todos los pacientes y a la conjuntiva en el 90% de ellos. La enfermedad es autolimitada, de forma que cuando la fase aguda se controla la mayoría de los pacientes se recuperan con una buena función de los tejidos afectados (*ver* Capítulo 20).

Signos clínicos

1. La **presentación** es con fiebre, malestar, dolor de garganta y posiblemente tos y artralgia que pueden durar hasta 14 días.
2. **Signos**
   - Habitualmente los párpados están llenos de costras con una conjuntivitis papilar (Fig. 4.57).
   - Conjuntivitis membranosa o seudomembranosa grave con infarto conjuntival irregular, y el desarrollo de zonas fibróticas locales es menos frecuente (Fig. 4.58).

NB: Después de la fase aguda de la enfermedad, no se produce más cicatrización.

Complicaciones

1. Formación de **simblefaron** y queratinización.
2. **Epífora** causada por obstrucción del punto lagrimal.

Fig. 4.57
Conjuntivitis aguda en un síndrome de Stevens-Johnson.

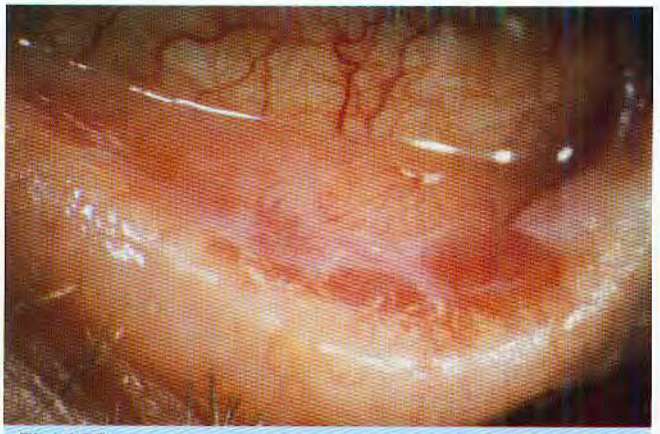


Fig. 4.58
Fibrosis conjuntival focal residual en un síndrome de Stevens-Johnson.

3. **Ojo seco** como resultado de la obstrucción de los conductos lagrimales.
4. **Queratopatía** secundaria a entropión cicatricial, pestañas aberrantes y queratinización conjuntival.

Tratamiento

1. Los **corticoides sistémicos** suelen ser necesarios. El aciclovir está indicado si se sospecha herpes simple como causa.
2. Los **corticoides tópicos** administrados pronto en el curso de la enfermedad pueden controlar la vasculitis y evitar el infarto conjuntival.
3. Un **anillo escleral**, constituido por una gran lente sin la zona central, puede conseguir evitar la formación del simbléfaron durante el estadio agudo de la enfermedad.
4. **Otras medidas** incluyen el uso de ácido retinoico tópico para la queratinización, suplementos de lágrimas, lentes de contacto terapéuticas, oclusión del punto lagrimal y cirugía para corregir las deformidades permanentes.

Otras inflamaciones

Queratoconjuntivitis límbica superior

La queratoconjuntivitis límbica superior (QLS) de Theodore es un trastorno inflamatorio crónico infrecuente que afecta típicamente a mujeres de mediana edad que tienen una disfunción tiroidea asociada. La QLS se diagnostica erróneamente con frecuencia porque los síntomas son más graves que los hallazgos clínicos. La enfermedad suele ser bilateral, aunque la afectación puede ser asimétrica. El curso es prolongado, con remisiones y reagudizaciones hasta que la posible resolución tiene lugar sin secuelas.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con síntomas inespecíficos de sensación de cuerpo extraño, quemazón, fotofobia y secreción mucoide.
2. **Signos**
   - Hipertrofia papilar del tarso superior que puede dar lugar a un aspecto aterciopelado difuso (Fig. 4.59).

Fig. 4.59
Hipertrofia papilar en una queratoconjuntivitis límbica superior.

   - Hiperemia de la conjuntiva bulbar superior, que es más intensa en el limbo y se desvanece a medida que se acerca al fondo de saco superior, e hipertrofia papilar límbica superior (Fig. 4.60). Las células epiteliales conjuntivales pueden queratinizarse y a la zona afectada parece que le falta brillo.
   - Las erosiones epiteliales puntiformes superiores son frecuentes.
   - La queratitis filamentosa superior se produce aproximadamente en una tercera parte de los casos y no se asocia necesariamente con deficiencia de lágrima acuosa.
   - La queratoconjuntivitis seca existe en alrededor del 25% de los casos.

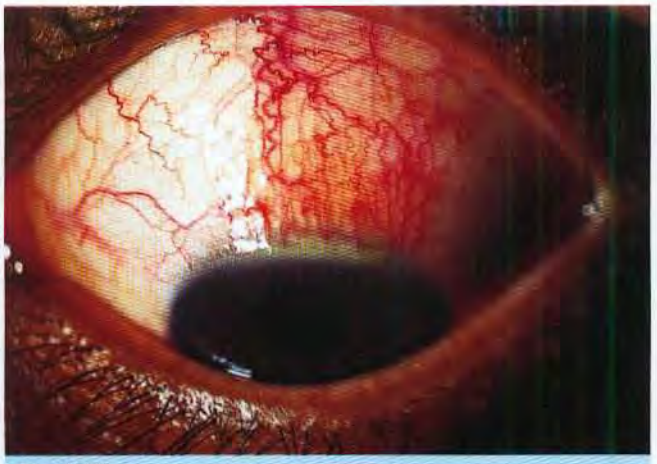


Fig. 4.60
Hiperemia conjuntival bulbar e hipertrofia papilar del limbo en una queratoconjuntivitis límbica superior.

Fig. 4.61
Granulomas y folículos conjuntivales en un síndrome oculoglandular de Parinaud.

Tratamiento

El tratamiento se dirige principalmente a alterar la interacción mecánica anormal entre el párpado superior y el limbo superior. Aunque no hay un tratamiento definitivo, están disponibles las siguientes opciones:

1. **Sustitutos de lágrimas** para la sequedad asociada.
2. La **acetilcisteína al 5%** puede ser útil en pacientes con queratitis filamentosa.
3. La **oclusión de los puntos lagrimales superiores** es simple y efectiva en una gran proporción de casos.
4. Las **lentes de contacto blandas**, que intervienen entre el párpado y el limbo, pueden resultar útiles.
5. La **termocauterización** de la conjuntiva bulbar superior es segura y efectiva en una alta proporción de casos.
6. La **resección** de la conjuntiva límbica superior puede ser de ayuda en los casos resistentes.

Síndrome oculoglandular de Parinaud

El síndrome oculoglandular de Parinaud es una enfermedad rara que habitualmente está producida por: (a) *enfermedad por arañazo de gato* (*ver* Capítulo 20) y (b) *tularemia*. Otras causas son esporotricosis, tuberculosis, sífilis, linfogranuloma venéreo y mononucleosis infecciosa, además de determinadas infecciones fúngicas, virales y por *Rickettsia*.

1. La **presentación** es una conjuntivitis unilateral y un trastorno constitucional.
2. **Signos**. Conjuntivitis granulomatosa unilateral con elevaciones nodulares rodeadas por folículos (Fig. 4.61), asociadas con linfadenopatía ipsilateral grave y dolorosa.
3. El **tratamiento** cambia de acuerdo con la causa. La enfermedad por arañazo de gato responde a ciprofloxacino y cotrimoxazol por vía oral.

Conjuntivitis leñosa

La conjuntivitis leñosa es un trastorno muy raro caracterizado por lesiones seudomembranosas recurrentes que pueden afectar también a boca, nasofaringe, tráquea y vagina. En ocasiones la formación de membranas puede desencadenarse por traumatismos menores.

1. La **presentación** tiene lugar en la infancia con el inicio progresivo de una conjuntivitis lateral que se cronifica.
2. **Signos**. Lesiones seudomembranosas con aspecto de madera de la conjuntiva tarsal (Fig. 4.62).

Fig. 4.62
Conjuntivitis leñosa. (Cortesía de C. Barry.)

3. El **tratamiento** con ciclosporina tópica es el más efectivo. Otras modalidades de tratamiento que se han intentado con un éxito limitado incluyen hialuronidasa tópica, antibióticos, corticoides, cromoglicato sódico y nitrato de plata. La crioterapia y la resección quirúrgica suelen dar lugar a una recurrencia rápida.

Síndrome de captura de moco

La enfermedad de base más frecuente que inicia el ciclo de captura de moco es la queratoconjuntivitis seca, aunque cualquier

trastorno que causa un exceso de producción de moco puede ser responsable. Mientras intenta eliminar el exceso de moco del fondo de saco conjuntival, el paciente traumatiza el epitelio conjuntival. Esto aumenta a su vez la secreción de moco, creando un círculo vicioso. Debería sospecharse esta entidad cuando el tratamiento apropiado de una enfermedad ocular externa no produce el resultado esperado. Cuando se le pregunta directamente, el paciente puede negar la captura de moco.

1. La **presentación** suele ser en la vida adulta con secreción mucoide crónica.
2. **Signos**. Áreas aisladas y bien circunscritas que se tiñen intensamente con rosa de Bengala. La tinción suele ser máxima en la carúncula, pliegues, conjuntiva bulbar inferior y nasal, y conjuntiva tarsal inferior.
3. El **tratamiento** es el del trastorno subyacente responsable de la producción excesiva de moco. También se debería decir al paciente que no se toque ni intente eliminar directamente el moco del ojo.

Conjuntivitis tóxica

Los descongestivos oculares que se dispensan sin receta pueden utilizarse como automedicación para el enrojecimiento y el malestar ocular. Las preparaciones utilizadas habitualmente pueden contener vasoconstrictores (p. ej., nafazolina y fenilefrina), con o sin antihistamínicos. Si se emplean de forma inadecuada pueden dar lugar a conjuntivitis con irritación, quemazón, sensación de cuerpo extraño y enrojecimiento. El diagnóstico se realiza por exclusión después de haber descartado otras causas de conjuntivitis. El paciente que no reconoce esta causa y su efecto puede no ofrecer la información de forma voluntaria.

1. **Signos**
   a. La ***hiperemia conjuntival difusa***, el más frecuente, es probablemente un fenómeno de rebote que sigue a la interrupción de un vasoconstrictor, de forma parecida a lo que ocurre con las preparaciones nasales. La hiperemia se asocia con papilas de la conjuntiva tarsal superior (Fig. 4.63) e inferior.

Fig. 4.63
Conjuntivitis papilar tóxica.

   b. La ***conjuntivitis folicular***, debida probablemente a un efecto tóxico, es menos frecuente y es más importante en la conjuntiva del fondo de saco inferior (Fig. 4.64).

Fig. 4.64
Conjuntivitis folicular tóxica.

   c. La ***blefaroconjuntivitis***, debida a hipersensibilidad, es el menos frecuente y se caracteriza por edema e hiperemia de los párpados y la conjuntiva.
2. El **tratamiento** incluye la interrupción de la medicación tópica. Hay que explicar que los síntomas pueden empeorar temporalmente y después mejoran. La conjuntivitis folicular puede tardar varias semanas en resolverse, especialmente si las gotas se han empleado durante mucho tiempo. En estos casos, los corticoides tópicos pueden acortar el tiempo de recuperación. La blefaroconjuntivitis puede responder también a una tanda corta de corticoides tópicos.

Degeneraciones

Pinguécula

Una pinguécula es una lesión extraordinariamente común, inocua, generalmente bilateral y asintomática.

1. **Signos**. Consiste en un depósito blancoamarillento en la conjuntiva bulbar adyacente a la vertiente nasal o temporal del limbo (Fig. 4.65).
2. No suele ser necesario su **tratamiento** porque el crecimiento es muy lento o inexistente. Sin embargo, en algunos casos la pinguécula se inflama de forma aguda (pingueculitis) y precisa una tanda corta de un corticoide débil como la fluorometolona.

Pterigión

Un pterigión es un zona de crecimiento subepitelial triangular fibrovascular de tejido conjuntival bulbar degenerativo que cruza

Fig. 4.65
Pinguécula.

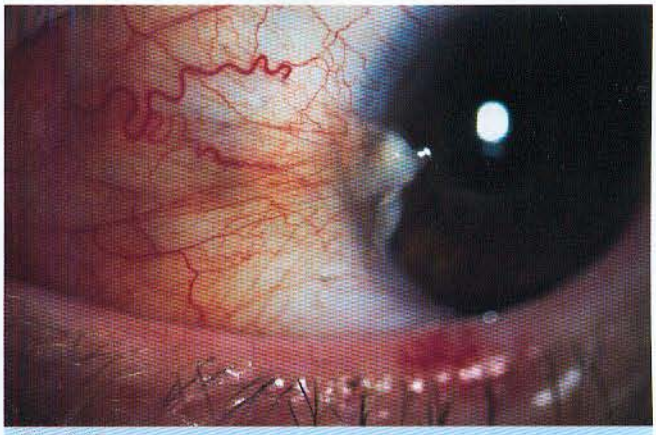


Fig. 4.67
Pterigión establecido.

el limbo e invade la córnea. El pterigión se presenta típicamente en pacientes que han vivido en climas cálidos, y puede representar una respuesta a la sequedad y a la exposición a los rayos ultravioleta de forma crónica.

Signos clínicos

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Opacidades corneales pequeñas y grises cerca del limbo nasal (Fig. 4.66).

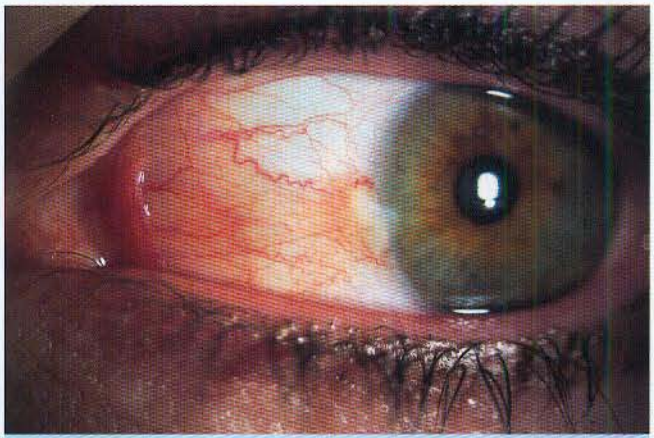


Fig. 4.66
Pterigión precoz.

   - La conjuntiva crece por encima de las opacidades y progresivamente invade la córnea de una forma triangular (Figs. 4.67 y 4.68).
   - Se puede ver un depósito de hierro (línea de Stocker) en el epitelio corneal antes de la cabeza de avance del pterigión.
2. Las **complicaciones** son irritación crónica, disminución de la visión debida a afectación del eje visual (Fig. 4.69) o astigmatismo inducido, y disrupción de la película lagrimal precorneal. Un pterigión puede inflamarse de forma intermitente y precisa una tanda corta de un corticoide tópico débil.

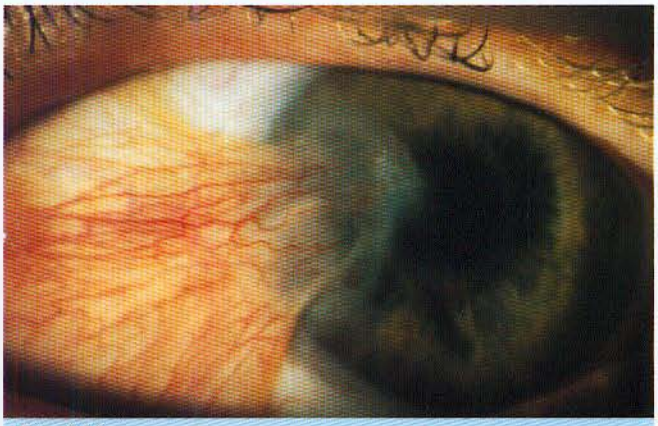


Fig. 4.68
Pterigión avanzado.

Fig. 4.69
Pterigión que afecta al eje visual.

Tratamiento

Está indicado por motivos cosméticos o por la progresión ocasional hacia el eje visual. La resección simple se asocia con una tasa elevada de recurrencia, frecuentemente más agresiva que la

lesión inicial. Se han descrito numerosas técnicas dirigidas a evitar la recurrencia. Hoy día, la técnica más ampliamente utilizada es la resección del pterigión y la cobertura del defecto con un autoinjerto de conjuntiva o membrana amniótica. El tratamiento adjunto con mitomicina C y la betairradiación puede utilizarse para minimizar la recidiva, pero puede complicarse en raras ocasiones con necrosis escleral tardía.

Diagnóstico diferencial

1. Un **seudopterigión** está causado por la adherencia de un pliegue de conjuntiva a una úlcera corneal periférica o una zona de adelgazamiento periférico, y se fija sólo en su vértice a la córnea (Fig. 4.70). Un pterigión verdadero está adherido completamente a las estructuras subyacentes.
2. **Neoplasia intraepitelial conjuntival** (*ver* más adelante).

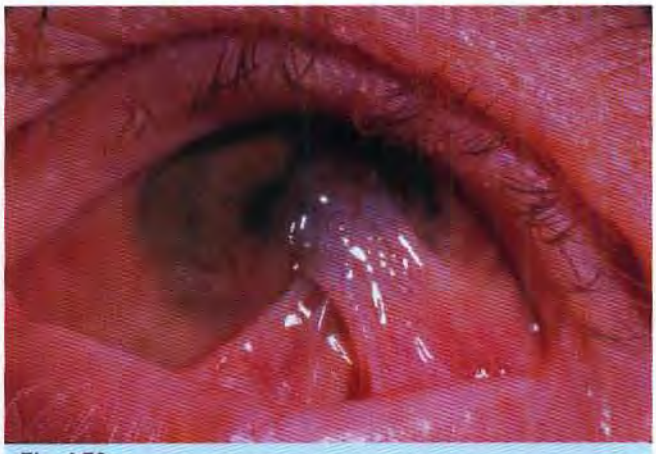


Fig. 4.70
Seudopterigión.

Concreciones

Las concreciones son lesiones extraordinariamente frecuentes que habitualmente afectan a pacientes ancianos y que también pueden ocurrir en pacientes con enfermedad crónica de las glándulas de Meibomio.

1. **Signos**. Pequeños depósitos, a menudo múltiples, como yeso, de color amarillo-blanco, que suelen observarse en la conjuntiva tarsal inferior y del fondo de saco (Fig. 4.71).
2. No suele ser necesario **tratamiento** porque las concreciones son subepiteliales y asintomáticas. Si una concreción grande erosiona el epitelio y origina irritación, se puede extirpar bajo anestesia tópica con una aguja.

Quiste de retención

Un quiste de retención es una lesión muy frecuente y habitualmente asintomática de paredes finas que contiene un líquido claro (Fig. 4.72). El tratamiento, si es preciso, se realiza mediante la punción simple con una aguja.

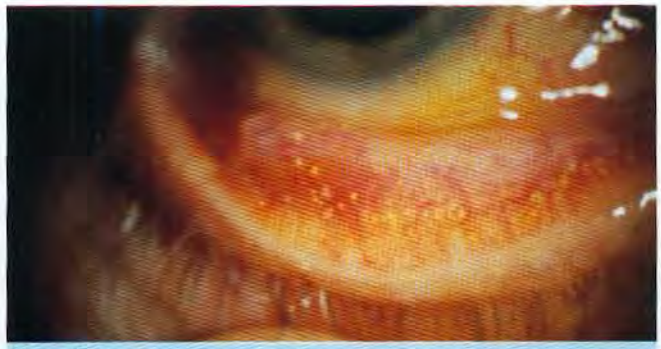


Fig. 4.71
Concreciones conjuntivales.

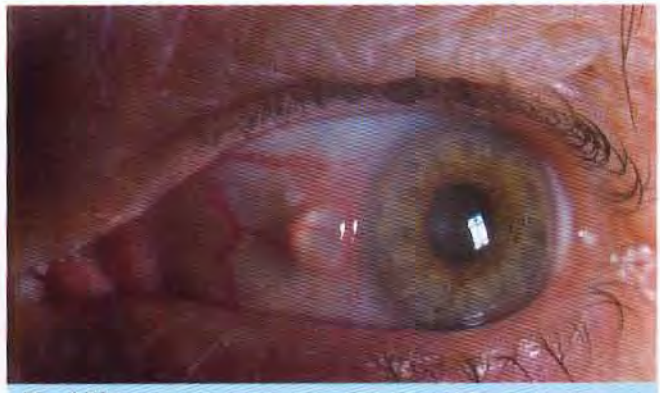


Fig. 4.72
Quiste de retención conjuntival.

Lesiones pigmentadas

Melanosis epitelial conjuntival

La melanosis epitelial conjuntival (racial) es un cuadro benigno que frecuentemente está presente en personas de raza negra y otras de piel oscura. Ambos ojos están afectados, pero la intensidad puede ser asimétrica.

1. La **presentación** es durante los primeros años de vida. La melanosis se vuelve estática en la edad adulta precoz.
2. **Signos**
   - Hay áreas aplanadas, formando placas y de pigmentación pardusca diseminadas por toda la conjuntiva (Fig. 4.73).
   - Con la lámpara de hendidura la pigmentación se ve dentro del epitelio y se mueve libremente sobre la superficie del globo ocular.
   - La pigmentación puede ser más intensa en el limbo y alrededor de las ramas perforantes de los nervios ciliares anteriores cuando entran en la esclerótica.
   - La pigmentación yuxtalímbica puede extenderse en la periferia de la córnea.

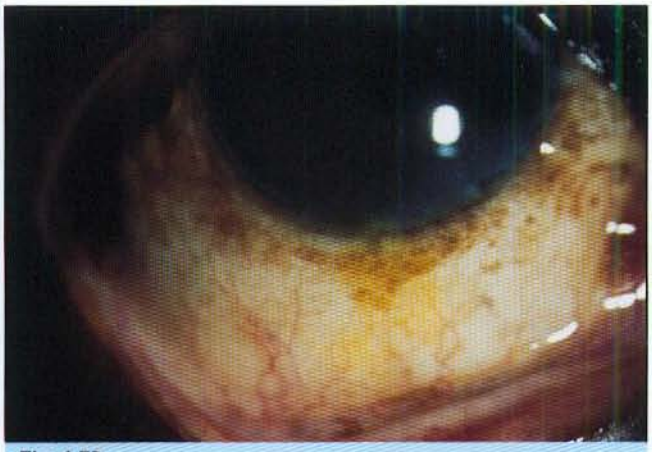


Fig. 4.73
Melanosis epitelial conjuntival.

3. Diagnóstico diferencial

a. La ***peca conjuntival*** es una pequeña área de pigmentación epitelial (Fig. 4.74).

b. El ***asa de Axenfeld*** es una zona de melanosis alrededor de un nervio intraescleral o una arteria ciliar anterior (Fig. 4.75).

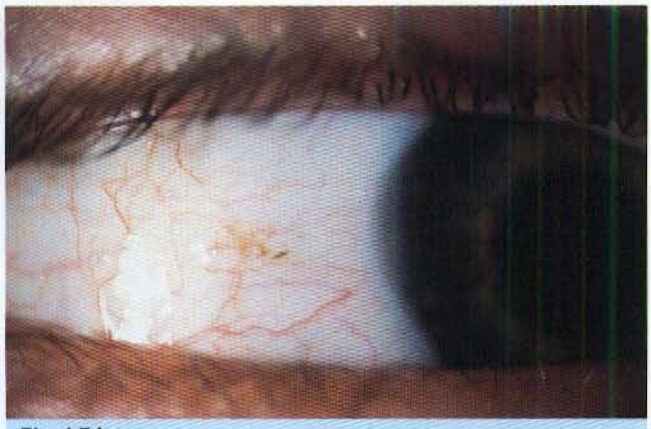


Fig. 4.74
Peca conjuntival.

Fig. 4.75
Melanosis alrededor de un nervio intraescleral.

c. Los ***depósitos de rímel*** suelen acumularse en el fondo de saco inferior (Fig. 4.76).

d. Los depósitos de ***adrenocromo*** son pequeñas agrupaciones de pigmento en la conjuntiva tarsal o del fondo de saco asociadas con el uso a largo plazo de gotas de adrenalina para el glaucoma (Fig. 4.77).

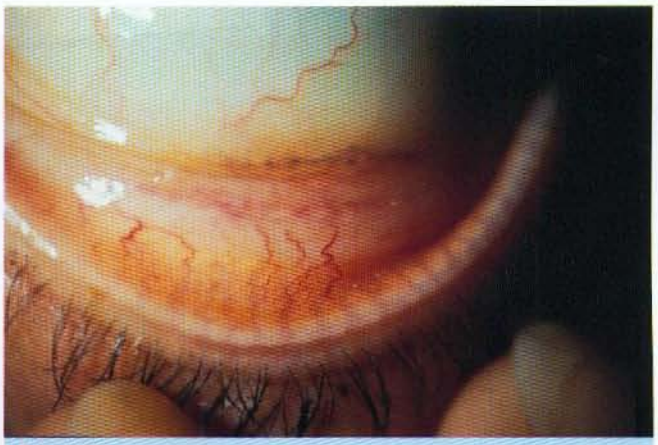


Fig. 4.76
Depósitos de rímel en el fondo de saco.

Fig. 4.77
Depósitos de adrenocromo conjuntivales.

Melanocitosis ocular congénita

Clasificación

La melanocitosis ocular congénita es una hiperplasia melanocítica infrecuente que ocurre en tres situaciones clínicas:

1. La **melanocitosis ocular**, la menos frecuente, sólo afecta al ojo.
2. La **melanocitosis dérmica** sólo afecta a la piel y supone alrededor de una tercera parte de los casos.
3. La **melanocitosis oculodérmica** (nevus de Ota) afecta a la piel y al ojo. Es el tipo que se encuentra con más frecuencia.

Signos clínicos

1. Signos

- Es una pigmentación multifocal de color gris pizarra que se localiza subconjuntivalmente en la epiesclera y no se puede desplazar sobre el globo ocular (Fig. 4.78).
- Ocasionalmente la córnea periférica puede estar afectada.

Fig. 4.78
Melanocitosis subepitelial congénita. (Cortesía de B. Jay.)

2. Nevus de Ota

- Hiperpigmentación unilateral de la piel facial profunda, más frecuentemente en la distribución de la primera y segunda divisiones del nervio trigémino (Fig. 4.79). Puede ser sutil en individuos de piel clara y se detecta mejor por observación bajo una buena luz.
- La afectación de la tercera división del nervio trigémino y de la mucosa nasal y bucal es poco frecuente.

Fig. 4.79
Melanocitosis dérmica congénita derecha en un nevus de Ota.

Asociaciones ipsilaterales

1. La **hipercromía del iris** es frecuente (Fig. 4.80).
2. En algunos pacientes existen **mamelones del iris**, que son lesiones villiformes pequeñas y regularmente espaciadas poco frecuentes (Fig. 4.81). También se pueden encontrar en pacientes con neurofibromatosis-1, anomalía de Axenfeld-Rieger y anomalía de Peters.
3. La **hiperpigmentación del fondo de ojo** es poco frecuente (Fig. 4.82).

Fig. 4.80
Melanocitosis subepitelial conjuntival congénita derecha e hipercromía del iris derecho en un nevus de Ota.

Fig. 4.81
Mamelones en el iris en un nevus de Ota.

Fig. 4.82
Hiperpigmentación del fondo de ojo en un nevus de Ota.

4. En una minoría de pacientes blancos pueden presentarse **melanomas** del tracto uveal, órbita, cabeza del nervio óptico o cerebro.
5. El **glaucoma**, asociado con hiperpigmentación trabecular, aparece en aproximadamente el 10% de los casos.

Nevus conjuntival

Un nevus conjuntival es una enfermedad relativamente infrecuente, benigna y generalmente unilateral. La localización más frecuente es el área yuxtalímbica (Fig. 4.83), seguida de los pliegues y la carúncula (Fig. 4.84).

Fig. 4.83
Nevus conjuntival no pigmentado.

Fig. 4.84
Nevus de la carúncula.

1. La **presentación** suele ser durante las 2 primeras décadas de la vida con irritación ocular o una lesión pigmentada.
2. **Signos**
   - Lesión solitaria, claramente delimitada, plana o ligeramente sobreelevada que puede moverse libremente sobre la superficie escleral. Son frecuentes los espacios quísticos dentro del nevus.
   - La cantidad de pigmentación es variable y algunos nevus son casi no pigmentados (*ver* Fig. 4.83).
   - Los nevus pigmentados casi siempre contienen algún resto marrón, que varía del color tostado al color chocolate intenso (Fig. 4.85).
   - Alrededor de la pubertad la intensidad de la pigmentación puede incrementarse y el nevus puede crecer.

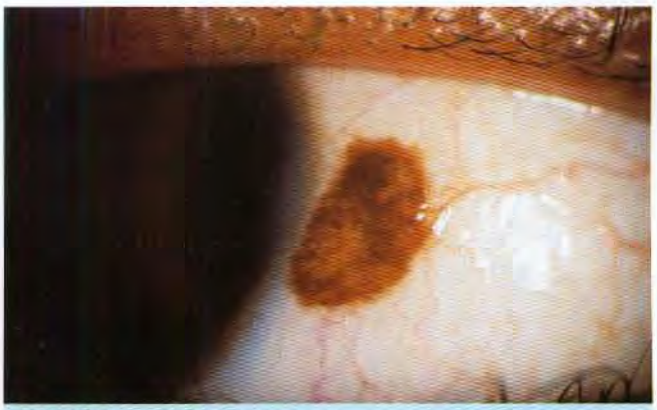


Fig. 4.85
Nevus conjuntival pigmentado.

3. **Signos de malignidad potencial**
   - Lesión pigmentada en una localización inusual como la conjuntiva palpebral o el fondo de saco.
   - Extensión a la córnea.
   - Aumento brusco de la pigmentación o crecimiento.
   - Aparición de vascularidad excepto en la pubertad.
4. El **tratamiento** mediante resección quirúrgica está indicado por motivos cosméticos. Otras indicaciones menos frecuentes son la irritación y la sospecha de transformación maligna.

Melanosis adquirida primaria

Clasificación

La melanosis adquirida primaria (MAP) es una enfermedad poco frecuente y casi siempre unilateral que afecta típicamente a personas de mediana edad y raza blanca. Los dos tipos histológicos son los siguientes:

1. La **MAP sin atipia** es una proliferación benigna de melanocitos normales limitada a la capa basal de la conjuntiva.
2. La **MAP con atipia** es un trastorno premaligno que tiene una probabilidad del 50% de transformarse en maligna en 5 años. Se caracteriza por un incremento en el número de melanocitos grandes con nucléolos prominentes, afectando a todas las capas de la conjuntiva (diseminación pagetoide).

Signos clínicos

1. La **presentación** de la MAP sin atipia puede ser a cualquier edad, pero la MAP con atipia suele verse después de los 45 años de edad.

2. Signos

- Áreas irregulares, unifocales o multifocales, de pigmentación pardusca y lisa que pueden afectar a cualquier parte de la conjuntiva (Figs. 4.86 y 4.87).

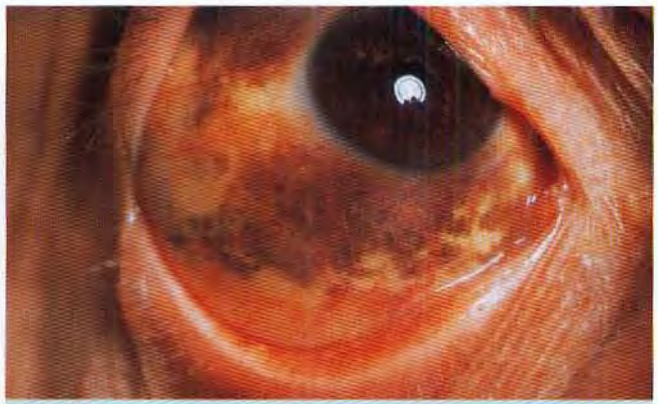


Fig. 4.86
Melanosis adquirida primaria. (Cortesía de B. Jay.)

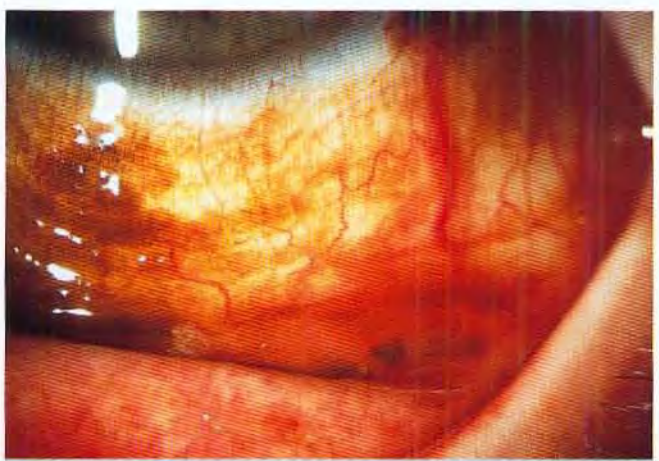


Fig. 4.87
Melanosis adquirida primaria.

- Las lesiones afectan al epitelio y por lo tanto pueden moverse sobre la superficie del globo ocular.
- La MAP puede retraerse o permanecer estable durante largos períodos de tiempo. También puede aclararse, oscurecerse focalmente o crecer centrífugamente (crecimiento radial).

NB: Se necesitan múltiples biopsias ayudadas con inmunohistoquímica para el diagnóstico porque los signos clínicos de melanosis adquirida primaria con o sin atipia son los mismos. Un signo de transformación maligna de la melanosis adquirida primaria a melanoma es la aparición brusca de uno o más nódulos en lesiones que por otro lado son planas (Fig. 4.88).

Fig. 4.88
Melanoma asociado con una melanosis adquirida primaria. (Cortesía de B. Jay.)

Tratamiento

1. La **MAP sin atipia** no necesita tratamiento.
2. **MAP con atipia**
   - Las zonas pequeñas se tratan mediante resección.
   - Las áreas grandes que no se pueden extirpar se pueden tratar con crioterapia sola o con la aplicación tópica de mitomicina C.

Melanoma conjuntival

El melanoma conjuntival supone alrededor del 2% de todas las neoplasias del ojo.

Clasificación

1. El **melanoma originado a partir de una MAP con atipia** supone el 75% de los casos (Fig. 4.89).
2. El **melanoma originado a partir de un nevus preexistente** supone el 20% de los casos.
3. El **melanoma primario** es el menos frecuente.

Fig. 4.89
Melanoma multifocal asociado con melanosis adquirida primaria.

Melanoma primario

1. La **presentación** suele ser en la sexta década de la vida excepto en los pacientes que tienen un síndrome raro de nevus displásico, que puede dar lugar a múltiples melanomas en una edad temprana.
2. **Signos**
   - Nódulo solitario negro o gris que contiene vasos nutricios dilatados y que puede estar fijado a la epiesclera (Fig. 4.90).
   - Los tumores amelanóticos (no pigmentados) son rosados y tienen un aspecto característico liso, vascularizado o similar a un pez (Fig. 4.91).
   - Una localización frecuente es el área límbica, aunque el tumor puede surgir en cualquier lugar de la conjuntiva.

Fig. 4.90
Melanoma conjuntival pigmentado primario. (Cortesía de B. Jay.)

Fig. 4.91
Melanoma conjuntival amelanocítico primario.

Tratamiento

1. **Melanoma circunscrito**
   - Resección quirúrgica con una zona libre amplia y crioterapia para prevenir la recidiva.
   - Si la histología identifica el tumor en los bordes de la resección, está indicada una reescisión amplia de la cicatriz quirúrgica y la aplicación de crioterapia.
   - El reexamen del paciente se realiza con intervalos de 6-12 meses y durante toda la vida. En cada visita se examina completamente la superficie conjuntival, y cualquier área sospechosa se examina histológicamente después de obtener biopsia o una impronta para citología.
2. El **melanoma difuso** se trata mediante resección local de los nódulos localizados y crioterapia o mitomicina C para el componente difuso (Fig. 4.92).

Fig. 4.92
Melanoma conjuntival difuso.

3. Las **recurrencias orbitarias** se tratan mediante resección local y radioterapia (Fig. 4.93). La exenteración no mejora la tasa de supervivencia y por lo tanto se reserva para pacientes con enfermedad extensa y agresiva que no pueden ser controlados por otros métodos.

Fig. 4.93
Recurrencia de un melanoma conjuntival.

4. La **afectación de los ganglios linfáticos** se trata mediante resección quirúrgica y radioterapia.
5. El **tratamiento paliativo** se realiza con quimioterapia para la enfermedad metastásica.

Pronóstico

La mortalidad global es de alrededor del 12% a los 5 años y del 25% a los 10 años. Los principales lugares de metástasis son

ganglios linfáticos regionales, pulmón, cerebro e hígado. Los indicadores de mal pronóstico son:

- Tumores multifocales.
- Tumores extralímbicos que afectan a la carúncula, fondo de saco o conjuntiva palpebral.
- Espesor tumoral de 2 mm o más.
- Recidiva.
- Diseminación linfática u orbitaria.

Diagnóstico diferencial

1. **Nevus grande** que crece durante la pubertad (Fig. 4.94). Sin embargo, al contrario que el melanoma, no afecta a la córnea.
2. **Melanoma del cuerpo ciliar** con extensión extraocular (*ver* Fig. 11.12).
3. **Melanocitoma**, que es una lesión rara, congénita, negra y de crecimiento lento que no se puede mover libremente sobre el globo ocular (Fig. 4.95).
4. **Carcinoma conjuntival pigmentado** en una persona de piel oscura.

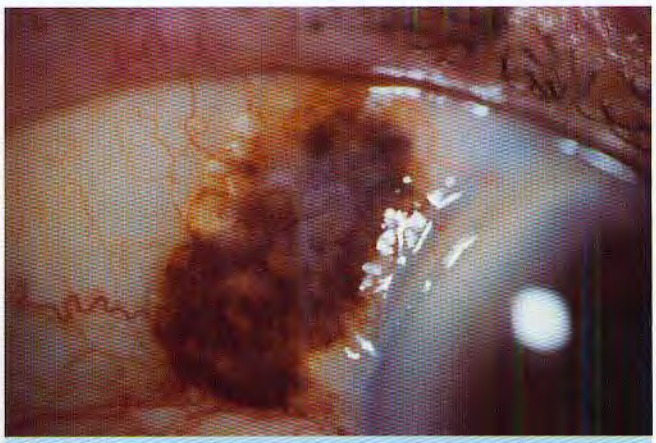


Fig. 4.94
Gran nevus conjuntival.

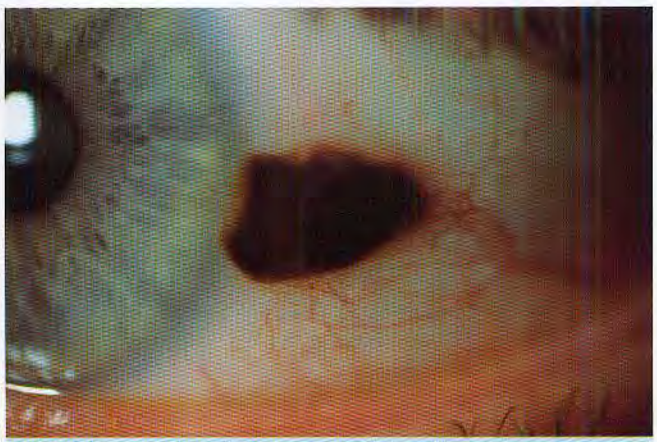


Fig. 4.95
Melanocitoma conjuntival.

Tumores escamosos

Papiloma conjuntival

Papiloma pedunculado

El papiloma pedunculado está causado por la infección por el virus del papiloma humano (tipos 6 y 11), que se puede producir por transmisión maternofilial en el nacimiento a través de una vagina infectada.

1. La **presentación** puede ser poco después de nacer o en la edad adulta temprana.
2. **Signos**. Los papilomas, que pueden ser múltiples y ocasionalmente bilaterales, suelen localizarse en la conjuntiva palpebral, fondo de saco o carúncula (Fig. 4.96).

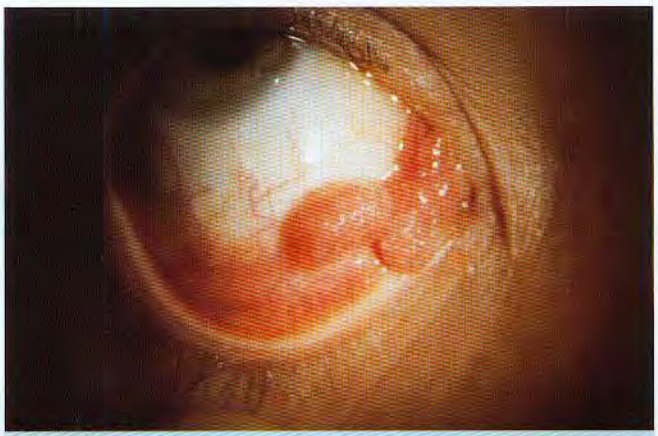


Fig. 4.96
Papilomas conjuntivales pedunculados.

3. El **tratamiento** de las lesiones pequeñas puede no ser preciso debido a la alta tasa de resolución espontánea. Las lesiones grandes se tratan mediante biopsia escisional o crioterapia. Las opciones terapéuticas de las recidivas incluyen interferón alfa subconjuntival, mitomicina C tópica y cimetidina oral.

Papiloma sésil

El papiloma sésil (neoplásico) no es infeccioso.

1. La **presentación** suele ser en personas de mediana edad.
2. **Signos**. La lesión es única y unilateral, y la localización más frecuente es la conjuntiva bulbar y yuxtalímbica (Fig. 4.97).
3. El **tratamiento** se realiza mediante resección.

Neoplasia intraepitelial conjuntival y corneal

La neoplasia intraepitelial conjuntival y corneal (NICC) es una enfermedad rara, benigna, unilateral y lentamente progresiva con

Fig. 4.97
Papiloma conjuntival sésil.

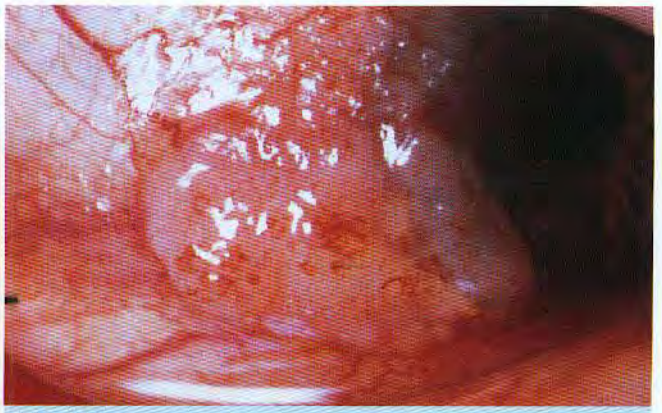


Fig. 4.99
Neoplasia intraepitelial conjuntival papilomatosa.
(Cortesía de C. Barry.)

un bajo potencial maligno. Los cambios histológicos oscilan entre displasia epitelial moderada o grave confinada al tercio basal del epitelio hasta la afectación de todo el espesor del epitelio con células displásicas (carcinoma in situ). Los factores de riesgo son la exposición a los rayos ultravioleta, infección por papilomavirus humano y sida.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser en la vida adulta tardía en forma de irritación ocular o una masa.
2. La NICC **en placa** es una masa carnosa ligeramente sobreelevada, gelatinosa o leucopláquica, con vasos sanguíneos superficiales apelotonados en el limbo dentro de la fisura interpalpebral (Fig. 4.98).

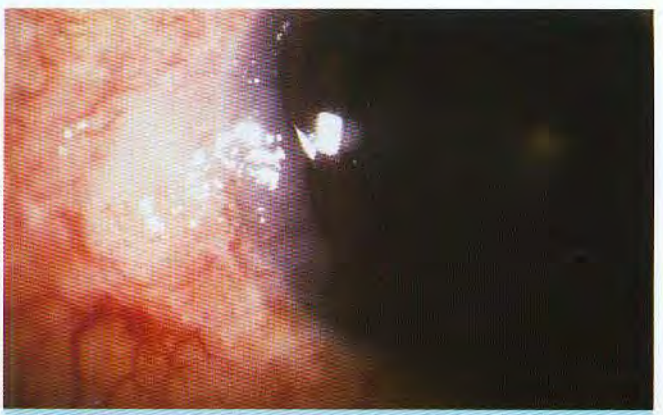


Fig. 4.100
Neoplasia intraepitelial conjuntival difusa.

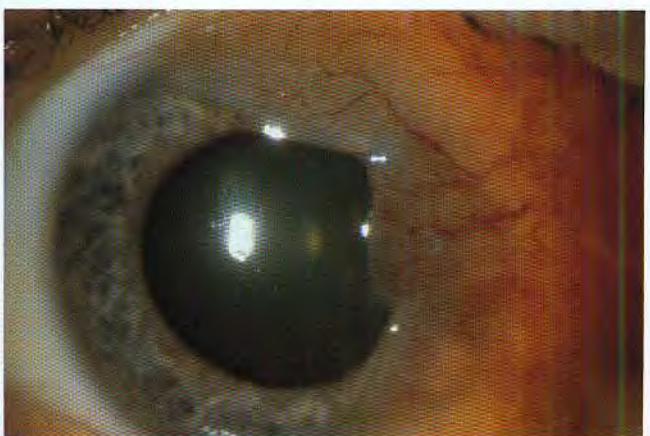


Fig. 4.98
Neoplasia intraepitelial conjuntival en placa.

3. La NICC **papilomatosa** es una lesión sobreelevada discreta con vasos sanguíneos en forma de sacacorchos superficiales (Fig. 4.99).
4. La NICC **difusa**, que es poco frecuente, se caracteriza por un engrosamiento conjuntival mal delimitado (Fig. 4.100).

NB: Las tres variedades pueden asociarse con epitelio hiperplásico blanco-grisáceo que se extiende por la córnea. La citología por impresión puede ser útil para el diagnóstico.

Tratamiento

1. La NICC **localizada** se trata mediante resección con crioterapia adjunta.
2. La NICC **difusa** es más difícil de tratar porque los bordes mal definidos hacen que el tejido afectado clínicamente sea indistinguible del tejido sano. Esto suele dar lugar a una resección incompleta y una elevada tasa de recidiva. Por lo tanto, se han introducido otras modalidades de tratamiento como alternativas o adjuntas a la cirugía. Entre éstas se encuentran la mitomicina C, el 5-fluorouracilo y el interferón alfa-2b tópicos.

Diagnóstico diferencial

1. **Papiloma conjuntival atípico**.
2. **Pterigión**, que también se asocia con exposición a radiación ultravioleta.

3. **Hiperplasia seudoepiteliomatosa**, que es un nódulo yuxtalímbico, blanco, hiperqueratósico y de rápido crecimiento que se desarrolla secundariamente a la irritación (Fig. 4.101).

Fig. 4.101
Hiperplasia conjuntival seudoepiteliomatosa.

4. **Conjuntivitis crónica unilateral**, que puede ser imitada por la NICC difusa.
5. **Melanoma amelanótico**.
6. **Carcinoma conjuntival** (*ver* más adelante).

Carcinoma celular escamoso conjuntival

El carcinoma celular escamoso es un tumor raro y de crecimiento lento con malignidad de bajo grado que puede aparecer de novo o a partir de una NICC previa. Se presenta con una frecuencia aumentada en pacientes con xeroderma *pigmentosum* y sida.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser en la edad adulta tardía de forma similar a la NICC.
2. **Signos**
   - Masa papilomatosa o gelatinosa, carnosa y rosada, que frecuentemente se asocia con vasos nutricios (Fig. 4.102), que a veces puede estar cubierta por placas de queratina.
   - El tumor está localizado habitualmente yuxtalímbico y raramente se origina en la conjuntiva del fondo de saco o palpebral.
   - Los tumores límbicos pueden afectar a la córnea adyacente (Fig. 4.103), pero la invasión escleral (profunda) es poco frecuente.

Tratamiento

1. **Resección quirúrgica** y crioterapia adjunta.
2. La **quimioterapia tópica** con mitomicina C o 5-fluorouracilo puede estar indicada para las recaídas o el tratamiento primario de casos precoces seleccionados.

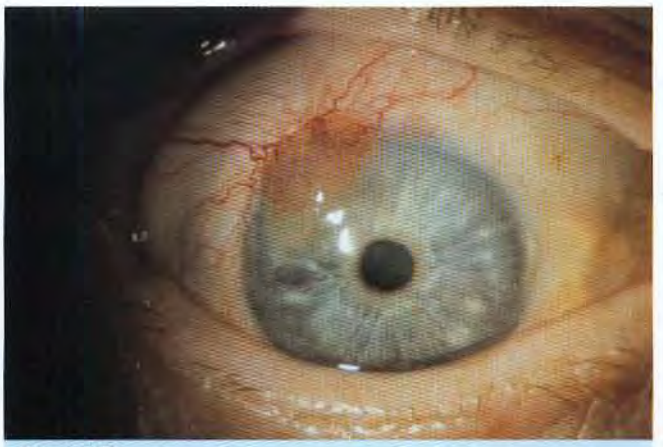


Fig. 4.102
Carcinoma celular escamoso conjuntival que invade la córnea.

Fig. 4.103
Carcinoma celular escamoso conjuntival avanzado.
(Cortesía de C. Barry.)

3. **Enucleación** para casos de invasión intraocular.
4. **Exenteración** para los casos avanzados con afectación orbitaria.

Otros tumores

Carcinoma de glándula sebácea conjuntival

El carcinoma de glándula sebácea es un tumor muy raro pero muy agresivo que puede invadir la órbita y dar lugar a metástasis en los ganglios linfáticos regionales y otros lugares a distancia. Se observa en las dos situaciones clínicas siguientes:

1. **Invasión intraepitelial conjuntival** del carcinoma de glándula sebácea (diseminación pagetoide) a partir de un tumor que afecta primariamente a las glándulas de Meibomio

o a las glándulas de Zeis (*ver* Capítulo 1). En esta situación puede simular una blefaroconjuntivitis crónica.

2. El **carcinoma intraepitelial primario** originado y confinado al epitelio conjuntival es mucho menos frecuente (Fig. 4.104).

Fig. 4.104
Carcinoma de glándula sebácea intraepitelial conjuntival.

Coristoma epibulbar

Un coristoma es un sobrecrecimiento congénito de tejido normal en una localización anormal. Hay dos tipos principales: (a) *dermoides* y (b) *lipodermoides*.

Dermoides

Los dermoides pueden aparecer de forma aislada o a menudo en pacientes con síndrome de Goldenhar (Fig. 4.105), síndrome de Treacher Collins y síndrome del nevus sebáceo de Jadassohn. Los dermoides contienen diversos tejidos como cartílago, grasa, músculo, folículos pilosos y glándulas sebáceas.

1. La **presentación** es en la primera infancia.
2. **Signos**. Son masas blandas, suaves, amarillentas y subconjuntivales generalmente situadas en el limbo inferotemporal

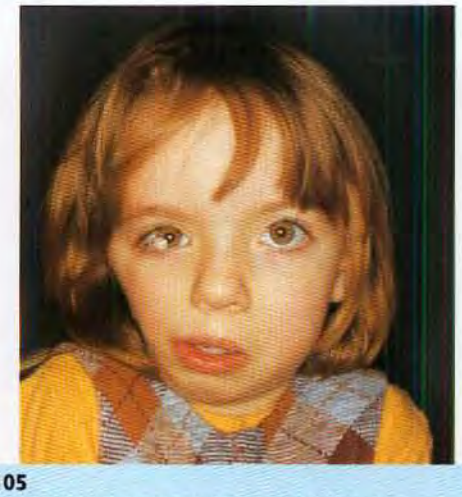


Fig. 4.105
Dermoide del limbo en un síndrome de Goldenhar.

(Fig. 4.106). En ocasiones las lesiones son muy grandes y pueden rodear prácticamente el limbo (Fig. 4.107). La afectación bilateral es poco frecuente.

Fig. 4.106
Dermoide del limbo localizado.

Fig. 4.107
Gran dermoide del limbo.

3. El **tratamiento** está indicado si la lesión causa una deformidad cosmética, se extiende al eje visual, causa astigmatismo o formación de dellen, o irritación ocular crónica. Las lesiones pequeñas se pueden resecar aunque la extirpación de las lesiones grandes puede resultar más complicada y puede precisar injerto corneal o escleral laminar.

Lipodermoides

1. La **presentación** es en la vida adulta.
2. **Signos**. Aparecen como masas blandas, móviles y subconjuntivales que se localizan generalmente en el canto externo (Fig. 4.108).
3. Hay que evitar el **tratamiento** porque la cirugía puede complicarse con la cicatrización, ptosis, ojo seco y problemas de motilidad ocular. Sin embargo, si resultan especialmente desagradables, la reducción de la porción anterior puede mejorar la estética sin comprometer la motilidad ocular.

Fig. 4.108
Lipodermoide.

Linfoma conjuntival

Los linfocitos se encuentran normalmente en la sustancia propia, de forma que la conjuntiva, así como los lugares linfoides extraganglionares como el intestino y el pulmón, pueden ser el asiento de lesiones linfoproliferativas que constituyen un espectro que va desde la hiperplasia reactiva benigna hasta la hiperplasia atípica y el linfoma. Las lesiones benignas y malignas comparten características similares y no se pueden diferenciar clínicamente. En ocasiones, la hiperplasia reactiva experimenta transformación maligna a linfoma. La mayoría de los linfomas conjuntivales se originan en células B con afectación sistémica aproximadamente en el 30% de los casos.

1. La **presentación** suele ser en la edad adulta tardía, en forma de irritación o tumefacción no dolorosa.
2. **Signos**. Infiltrados de color rosa-salmón o de color carne, móviles y de crecimiento lento en los fondos de saco inferiores o las superficies epibulbares que pueden ser bilaterales (Fig. 4.109). Las lesiones se pueden localizar en la conjuntiva o asociarse con afectación orbitaria.

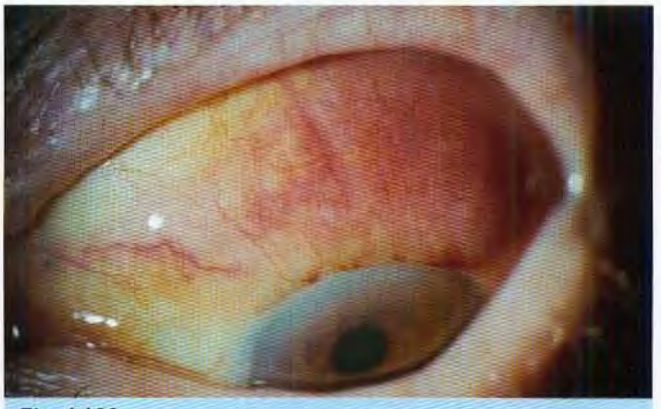


Fig. 4.109
Linfoma conjuntival.

NB: Raramente un linfoma difuso puede parecerse a una conjuntivitis crónica (Fig. 4.110).

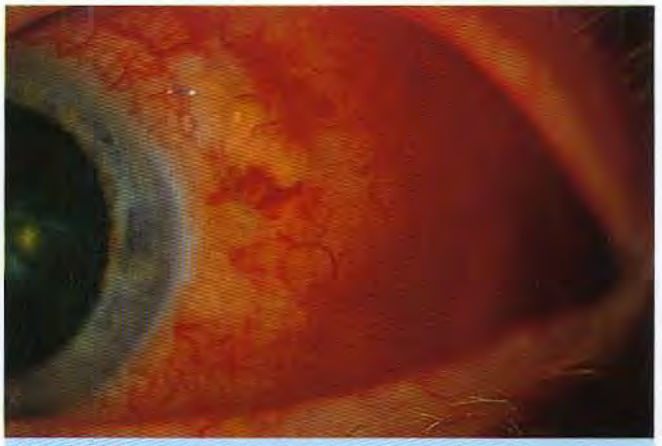


Fig. 4.110
Linfoma conjuntival que parece una conjuntivitis crónica.

3. El **tratamiento** suele realizarse mediante radioterapia. Otras opciones son quimioterapia, resección, crioterapia e inyección local de interferón alfa-2b.

Sarcoma de Kaposi conjuntival

El sarcoma de Kaposi es un tumor de crecimiento lento y baja malignidad que suele manifestarse la mayoría de veces en los pacientes con sida.

1. La **presentación** es en la vida adulta con irritación o decoloración indolora.
2. **Signos**. El sarcoma de Kaposi conjuntival se presenta como una masa rojo-brillante, plana, generalmente localizada en el fondo de saco inferior y que se puede confundir con una hemorragia subconjuntival «crónica» (Fig. 4.111).

Fig. 4.111
Sarcoma de Kaposi conjuntival.

3. El **tratamiento** es necesario por motivos cosméticos, hemorragia o infección. Las opciones incluyen radioterapia local y resección con o sin crioterapia.

Granuloma piogénico conjuntival

Un granuloma piogénico es una proliferación vascularizada de tejido granulomatoso.

1. La **presentación** suele ser al cabo de pocas semanas después de una cirugía conjuntival como la resección de un pterigión.
2. **Signos**. Una masa conjuntival carnosa y vascularizada (Fig. 4.112).
3. El **tratamiento** se realiza mediante resección.

Fig. 4.112
Granuloma piogénico conjuntival.

CAPÍTULO 5

Córnea

- **INTRODUCCIÓN 97**
  - Anatomía aplicada 97
  - Biomicroscopia con lámpara de hendidura 97
  - Signos de enfermedad corneal 98
  - Documentación de signos clínicos 100
  - Exploraciones especiales 101
  - Principios de tratamiento 103
- **QUERATITIS MICROBIANAS 103**
  - Queratitis bacteriana 103
  - Queratitis fúngica 105
  - Queratitis por *Acanthamoeba* 106
  - Queratitis intersticial luética 108
  - Queratitis por *Microsporidium* 108
  - Queratopatía cristalina infecciosa 108
- **QUERATITIS VIRALES 109**
  - Queratitis por el virus del herpes simple 109
  - Herpes zoster oftálmico 113
  - Queratitis puntiforme superficial de Thygeson 116
- **ALTERACIONES CORNEALES PERIFÉRICAS 116**
  - Dellen 116
  - Queratitis marginal 116
  - Queratitis rosácea 117
  - Flictenulosis 118
  - Degeneración marginal de Terrien 118
  - Úlcera de Mooren 119
  - Queratitis ulcerativa en las enfermedades sistémicas 121
- **DEGENERACIONES CORNEALES 122**
  - Degeneraciones relacionadas con la edad 122
  - Queratopatía lipídica 124
  - Queratopatía en banda 124
  - Degeneración esferoidea 125
  - Degeneración nodular de Salzmann 126
- **DISTROFIAS CORNEALES 126**
  - Distrofias epiteliales 126
  - Distrofias de la capa de Bowman 127
  - Distrofias de la estroma 128
  - Distrofias endoteliales 132
- **ECTASIAS CORNEALES 134**
  - Queratocono 134
  - Degeneración marginal pelúcida 137
  - Queratoglobo 137
- **NEUROQUERATOPATÍAS 137**
  - Queratopatía neuroparalítica (por exposición) 137
  - Queratopatía neurotrófica 138
- **SÍNDROME DE EROSIÓN CORNEAL RECURRENTE 139**
- **QUERATOPATÍAS INDUCIDAS POR FÁRMACOS 140**
  - Crisiasis 140
  - Queratopatía en remolino (córnea *verticillata*) 140
- **QUERATOPATÍAS METABÓLICAS 140**
  - Cistinosis 140
  - Depósitos de inmunoproteínas 141
  - Mucopolisacaridosis 141
  - Enfermedad de Wilson 142
- **ANOMALÍAS CORNEALES CONGÉNITAS 142**
- **LENTES DE CONTACTO 144**
  - Indicaciones terapéuticas 144
  - Complicaciones 145

Introducción

Anatomía aplicada

El diámetro medio de la córnea es de 11,5 mm (vertical) y 12 mm (horizontal). La córnea consta de las siguientes cinco capas (Fig. 5.1):

1. El **epitelio** es estratificado, escamoso y no queratinizado, y comprende:
   - Una capa única de células columnares basales que se unen mediante hemidesmosomas a la membrana basal epitelial.
   - Dos o tres filas de células en forma de alas.
   - Dos capas de células de superficie escamosa.
   - La superficie de las células más externas está aumentada por micropliegues y microvellosidades que facilitan la absorción de mucina. Después de un tiempo de vida de algunos días las células superficiales se desprenden a la película de lágrimas. Debido a su excelente capacidad de regeneración, el epitelio no se escarifica.
   - Las células madre epiteliales están localizadas principalmente en el limbo superior e inferior, y son indispensables para el mantenimiento del epitelio corneal sano. También actúan como barrera de la unión, evitando que el tejido conectivo crezca en el interior de la córnea. La disfunción o deficiencia de las células madre límbicas puede dar lugar a defectos epiteliales crónicos, sobrecrecimiento del epitelio conjuntival en la superficie corneal y vascularización. Algunos de estos problemas pueden evitarse mediante trasplante de células límbicas.
2. La **capa de Bowman** es una capa superficial acelular de la estroma que cicatriza cuando se daña.
3. La **estroma** ocupa alrededor del 90% del grosor de la córnea. Está compuesta principalmente por capas de fibrillas de colágeno orientadas de forma regular cuya separación es mantenida por una sustancia fundamental de proteoglicanos (condroitín sulfato y queratán sulfato) con fibroblastos modificados (queratocitos) intercalados entre sus capas.
4. La **membrana de Descemet** está compuesta por un fino enrejado de fibrillas de colágeno. Consta de una zona estriada anterior que se desarrolla en el útero y otra zona no estriada posterior que se establece a lo largo de la vida sobre el endotelio.
5. El **endotelio** consta de una única capa de células hexagonales. Desempeña un papel vital en el mantenimiento hídrico de la córnea pero no puede regenerarse. Con la edad el número de células endoteliales desciende gradualmente, por lo que las células vecinas han de aumentar de tamaño para llenar el espacio.

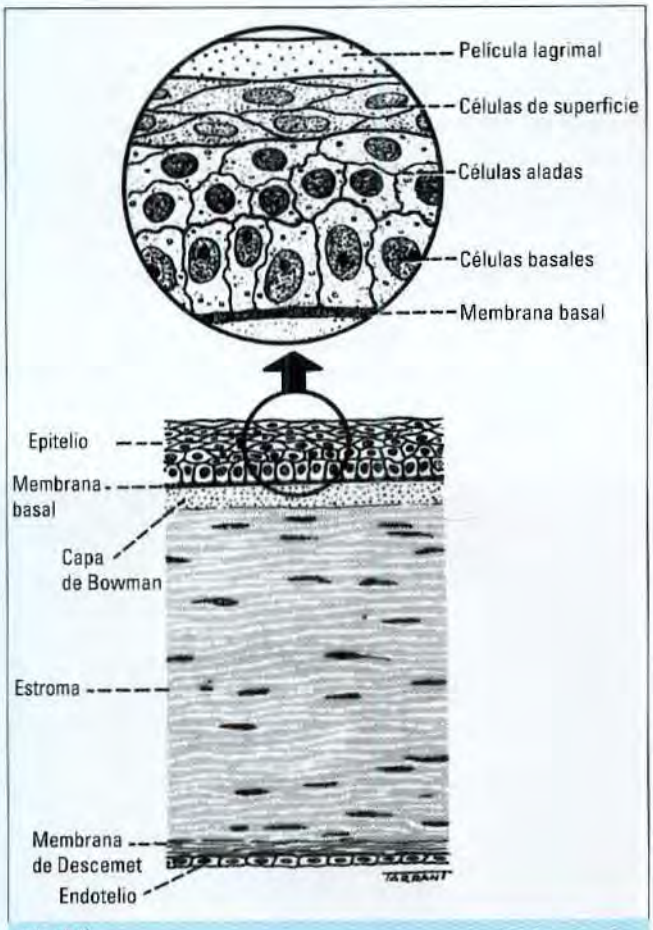


Fig. 5.1
Anatomía de la córnea.

NB: La córnea está ricamente provista de terminaciones nerviosas sensitivas a través de la primera división del nervio trigémino. Existe un plexo nervioso subepitelial y en la estroma. En los ojos con abrasiones corneales o queratopatía bullosa, la estimulación directa de las terminaciones nerviosas causa dolor, lagrimeo y fotofobia. El edema corneal provoca difracción y síntomas de halos alrededor de las luces.

Biomicroscopia con lámpara de hendidura

Es importante detectar de forma sistemática los signos clínicos con respecto a la posición, profundidad y tamaño mediante la biomicroscopia con lámpara de hendidura (Fig. 5.2):

1. La **iluminación directa** con luz difusa se emplea para detectar anomalías importantes.
   - El haz de la hendidura se estrecha y se dirige oblicuamente de forma que se visualiza una sección transversal cuadrilátera de la córnea.
   - Al estrechar el haz después, se observa una sección óptica muy fina de la córnea.
   - Se puede ajustar la altura del haz coaxial para medir el tamaño de la lesión.
   - Se puede variar la orientación rotando el alojamiento de la lámpara.
   - Al hacer pasar el haz a través de toda la córnea se puede determinar el espesor y la profundidad de las lesiones corneales.

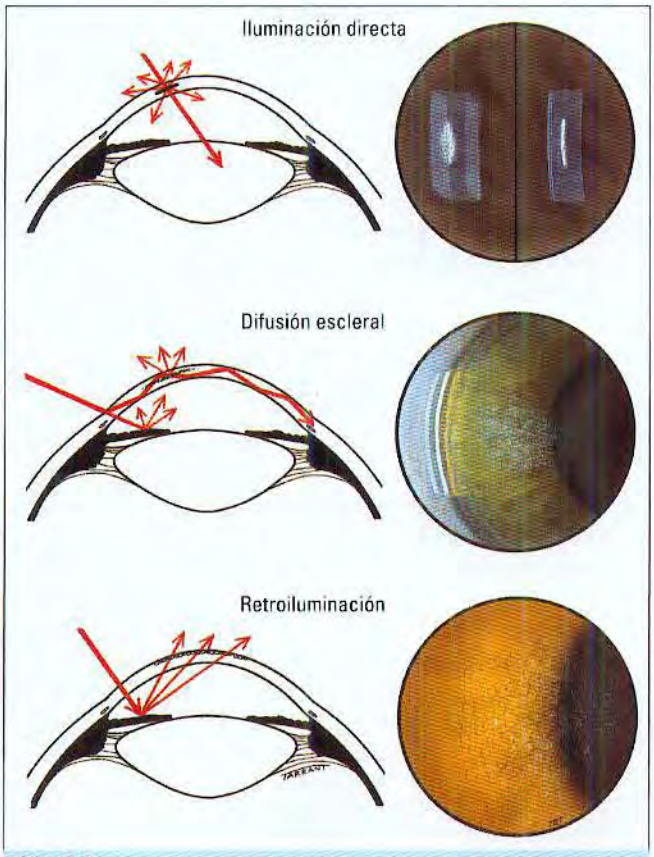


Fig. 5.2
Técnica de biomicroscopia con lámpara de hendidura.

- La naturaleza de la luz emitida se puede modificar mediante el empleo de filtros. Por ejemplo, el uso de filtro aneritro hace que los objetos rojos aparezcan negros, lo que incrementa el contraste cuando se observan estructuras vasculares o con tinción con rosa de Bengala. Suele emplearse un filtro azul cobalto junto con la fluoresceína.

2. La **difusión escleral** supone desplazar el haz de la hendidura lateralmente de forma que la luz caiga sobre el limbo mientras el microscopio se enfoca centralmente. La luz se transmite dentro de la córnea por reflexión interna total saliendo por el limbo opuesto. Una lesión corneal quedará iluminada porque altera la vía del haz de luz reflejado internamente. Esta técnica es especialmente útil en la detección de patologías sutiles.
3. La **retroiluminación** emplea la reflexión de la luz del iris o el fondo para iluminar la córnea desde atrás. Esto permite la detección de pequeños cambios epiteliales y endoteliales, precipitados corneales y pequeños vasos sanguíneos.

Signos de enfermedad corneal

Lesiones superficiales

1. La **erosión epitelial punteada (EEP)** es un defecto epitelial, ligeramente deprimido, que se tiñe con fluoresceína (Fig. 5.3). La EEP es inespecífica y se puede producir en una amplia variedad de queratopatías. La localización de la EEP sirve con frecuencia como clave para saber la etiología, por ejemplo:
   a. ***Superior***. Enfermedad vernal, queratoconjuntivitis límbica superior, párpados laxos y lentes de contacto mal adaptadas.
   b. ***Interpalpebral***. Ojos secos, disminución de la sensibilidad corneal y exposición a luz ultravioleta.
   c. ***Inferior***. Enfermedad del borde palpebral inferior, exposición corneal, rosácea, toxicidad por colirio y autoinducida.
2. La **queratitis epitelial punteada (QEP)** es el ejemplo de las infecciones virales. Se caracteriza por células epiteliales opalescentes, tumefactas y granulares, que son visibles sin tinción (Fig. 5.4) y que se tiñen bien con rosa de Bengala pero poco con fluoresceína.
3. El **edema epitelial** es un signo de descompensación endotelial o de elevación aguda y grave de la presión intraocular. Se caracteriza por la pérdida del brillo corneal normal (Fig. 5.5) y, si es grave, puede asociarse con vesículas y ampollas (Fig. 5.6).

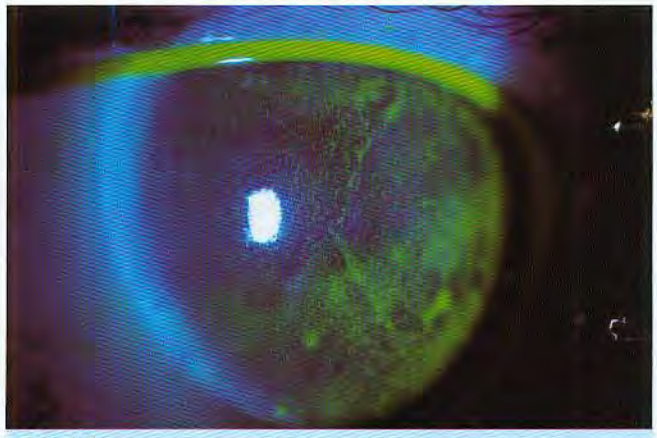


Fig. 5.3
Erosiones puntiformes epiteliales teñidas con fluoresceína.
(Cortesía de A. Bacon.)

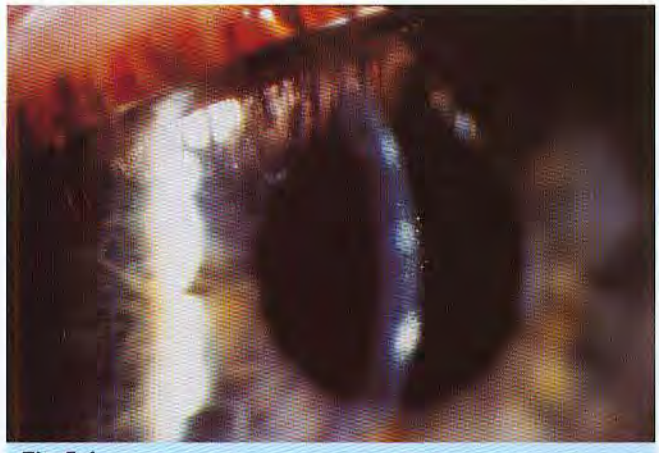


Fig. 5.4
Queratitis epitelial puntiforme.

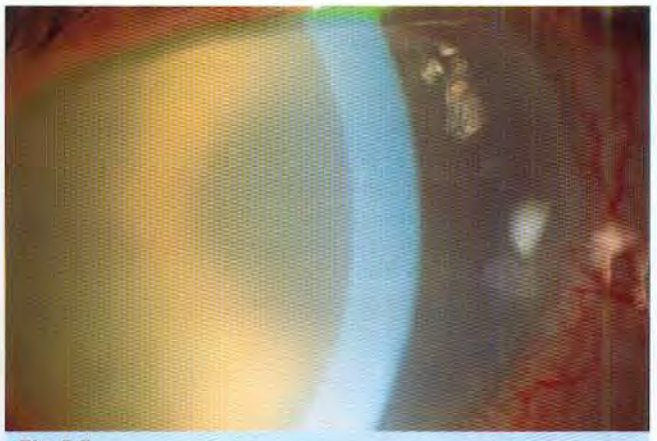


Fig. 5.5
Edema epitelial corneal.

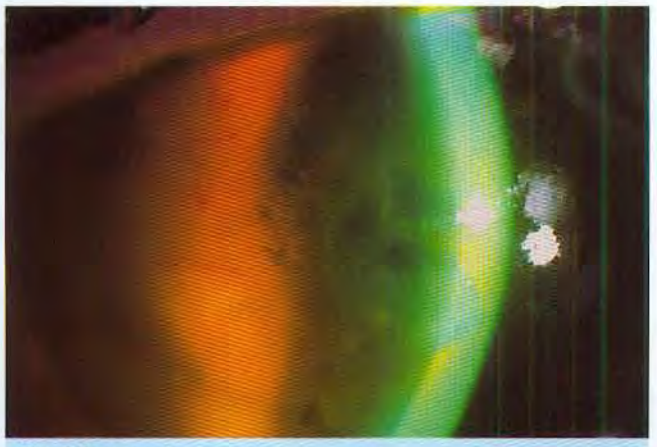


Fig. 5.6
Vesículas y pequeñas bullas epiteliales corneales.

4. Filamentos

a. Signos

- Pequeñas hebras de moco en forma de coma alineadas con el epitelio, unidas a un extremo de la superficie corneal (*ver* Fig. 3.5); el extremo no unido se mueve con cada parpadeo. Por debajo de sus uniones al epitelio se pueden observar opacidades grises subepiteliales.
- Los filamentos se tiñen bien con rosa de Bengala (*ver* Fig. 3.5) pero no con fluoresceína, ya que la fluoresceína permanece extracelular mientras que el rosa de Bengala tiñe las células muertas y degeneradas y el moco.

b. Causas. Queratoconjuntivitis seca, queratoconjuntivitis límbica superior, síndrome de erosión recurrente, ojo ocluido, exposición corneal, hipoestesia corneal, herpes zoster oftálmico, accidentes vasculares del mesencéfalo y blefarospasmo esencial.

5. Un ***pannus*** es un crecimiento subepitelial inflamatorio o degenerativo de tejido fibrovascular desde el limbo. Un *pannus* progresivo se caracteriza por infiltración que se extiende más allá de los vasos de crecimiento interior (Fig. 5.7). En un *pannus* regresivo los vasos se extienden más allá del infiltrado.

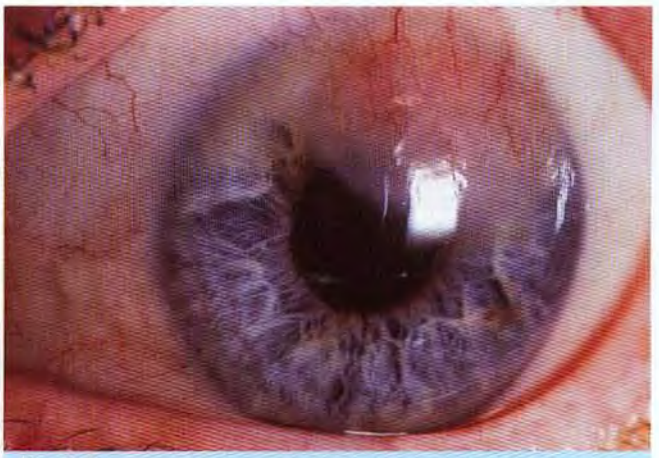


Fig. 5.7
Pannus.

Lesiones de la estroma

1. Los **infiltrados** son áreas focales de inflamación activa de la estroma y están compuestos por acúmulos de leucocitos y desechos celulares.

a. Signos

- Opacidades granulares focales blanco-grisáceas generalmente en el interior de la estroma anterior y habitualmente asociadas con hiperemia límbica o conjuntival (Fig. 5.8).
- Halo circundante de infiltración menos densa de forma que se pueden discernir las células inflamatorias individuales.

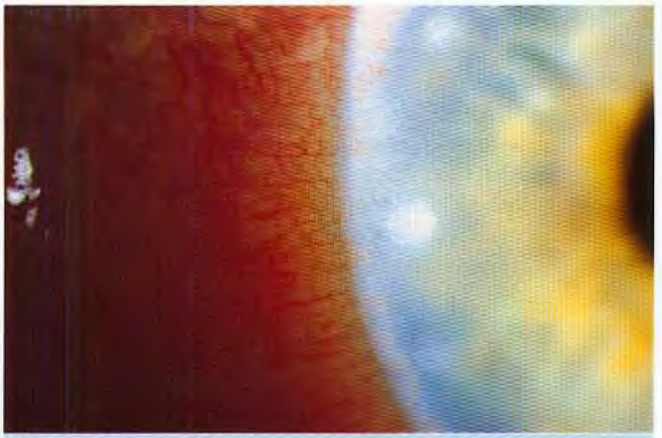


Fig. 5.8
Infiltrado de la estroma anterior.

b. Causas

- Las causas no infecciosas (sensibilidad al antígeno) incluyen el porte de lentes de contacto y la queratitis marginal.
- Queratitis infecciosas causadas por bacterias, virus, hongos y protozoos. La regla mnemotécnica «PEDAL» es útil para distinguir los infiltrados no infecciosos de los infecciosos porque estos últimos suelen asociarse con *Pain* (dolor en inglés), defectos *E*piteliales, *Dis-*

charge (secreción en inglés), reacción de la cámara Anterior y una Localización más central.

2. **Edema**
   a. ***Signos***. Espacios ópticamente vacíos entre las láminas de la estroma, asociados con un aumento del espesor corneal y una disminución variable de la transparencia como resultado de la disrupción del alineamiento regular de las láminas corneales (Fig. 5.9).
   b. ***Causas***. Queratitis disciforme, queratocono, distrofia de Fuchs y lesión del endotelio corneal durante la cirugía.

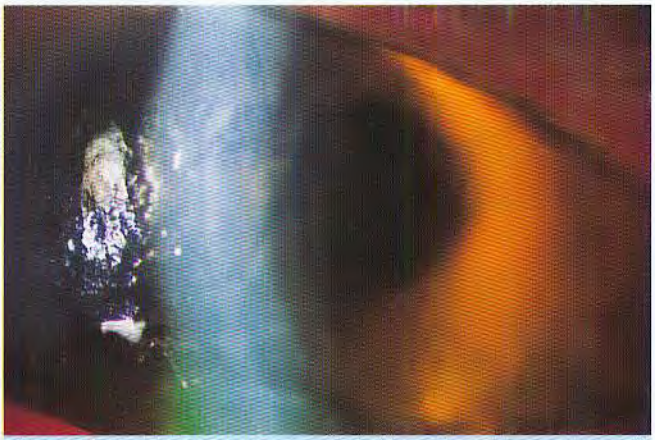


Fig. 5.9
Edema corneal de la estroma.

3. La **vascularización** ocurre en una amplia variedad de alteraciones corneales. Los vasos sanguíneos corneales visibles con la lámpara de hendidura son invariablemente venosos (Fig. 5.10). Los vasos nutricios arteriales son difíciles de ver sin ayuda de la angiografía fluoresceínica. La vascularización profunda deriva de los vasos ciliares anteriores y discurre siguiendo un curso radial recto, desaparece en el limbo, al contrario que los vasos superficiales ondulados que se pueden trazar más allá del limbo. Cuando no están perfundidos, los vasos profundos aparecen como «vasos fantasma», que se detectan mejor mediante retroiluminación.

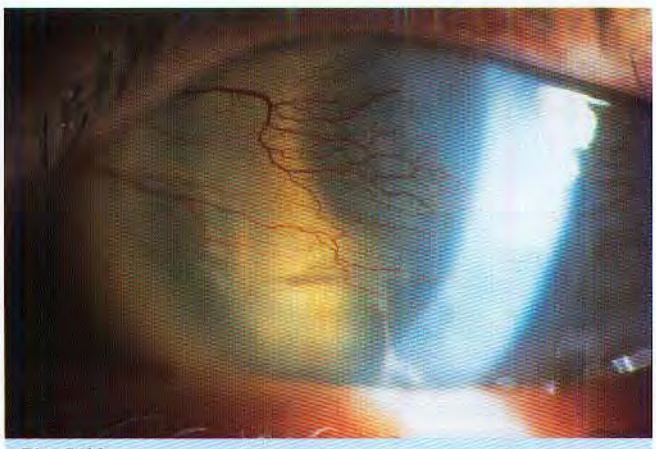


Fig. 5.10
Vascularización de la estroma.

Lesiones de la membrana de Descemet

1. Las **roturas** (Fig. 5.11) pueden producirse como resultado de estiramiento corneal, traumatismo obstétrico y queratocono, y dan lugar a un aflujo agudo de humor acuoso al interior de la estroma corneal.
2. Los **pliegues** (queratopatía estriada) (Fig. 5.12) pueden estar provocados por traumatismo quirúrgico, hipotonía ocular, inflamación de la estroma y edema.

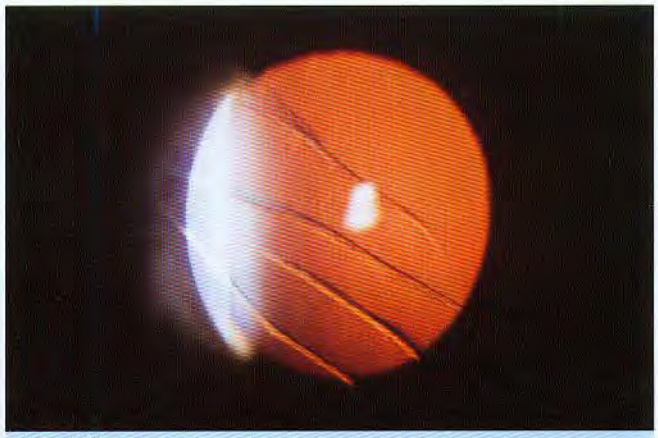


Fig. 5.11
Roturas en la membrana de Descemet. (Cortesía de C. Barry.)

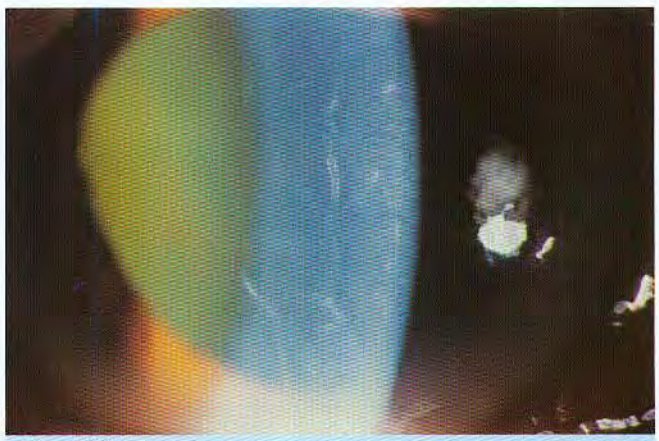


Fig. 5.12
Pliegues en la membrana de Descemet.

Documentación de signos clínicos

Se dibujan visualizaciones frontales y de hendidura de la córnea, y los detalles se añaden de la siguiente forma (Fig. 5.13):

1. Las **opacidades** como cicatrices y degeneraciones se dibujan en color *negro*.
2. El **edema epitelial** se representa con *pequeños círculos azules*, el edema de estroma en forma de un *sombreado azul* y los pliegues en la membrana de Descemet como *líneas azules onduladas*.

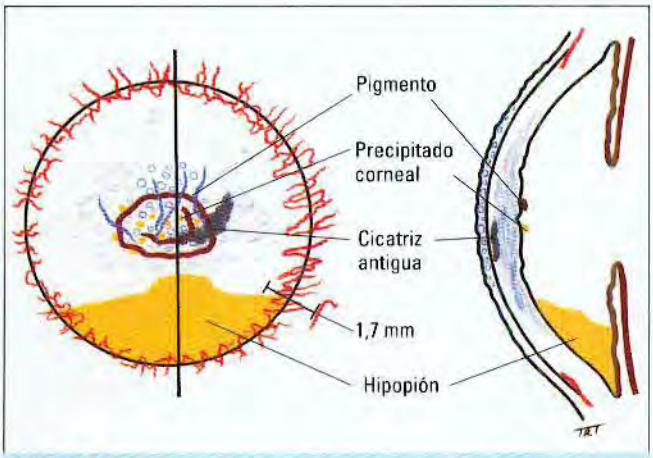


Fig. 5.13
Documentación de lesiones corneales.

Fig. 5.14
Aspecto de las células endoteliales corneales normales en microscopia especular.

3. El **hipopión** se muestra en color *amarillo*.
4. Los **vasos sanguíneos** se añaden después en color *rojo*. Los vasos superficiales son líneas onduladas que empiezan fuera del limbo, y los vasos profundos son líneas rectas que empiezan en el limbo.
5. El **pigmento** como los anillos de hierro y los husos de Krukenberg se muestran en color *marrón*.

Exploraciones especiales

Métodos ópticos

1. La **paquimetría** mide el espesor corneal, que es un índice indirecto de la integridad del endotelio corneal. El espesor de la córnea aumenta hacia el limbo, donde oscila entre 0,7 y 0,9 mm. El espesor corneal central normal está entre 0,49 y 0,56 mm; valores de 0,6 mm o más son sugestivos de enfermedad endotelial.
2. La **microscopia especular** fotografía el endotelio corneal y el análisis posterior de características celulares como tamaño, forma, densidad y distribución (Fig. 5.14). La célula endotelial normal es un hexágono regular. La densidad celular normal es aproximadamente de 3.000 células por mm^2; recuentos por debajo de 1.000 por mm^2 se asocian con un riesgo importante de descompensación endotelial.
3. La **queratometría** mide la curvatura corneal de los 2-3 mm axiales de la superficie corneal anterior.
   a. Principios ópticos
   - La córnea actúa como un espejo convexo con curvaturas fijas en cada meridiano.
   - Esto permite las posiciones de dos puntos verticales y dos puntos horizontales proyectados por el instrumento para su reflexión fuera de la superficie corneal. Se mide el radio en milímetros y se convierte en dioptrías.

   b. Limitaciones
   - La asunción de que la córnea es una superficie esferocilíndrica con un radio de curvatura único en cada meridiano y con ejes mayores y menores de 90° en cada uno.
   - La queratometría mide sólo cuatro puntos separados aproximadamente por 3 mm y no proporciona información acerca de la córnea central o periférica a los puntos analizados.
   - Las irregularidades leves de la superficie corneal pueden causar distorsión que comprometa la exactitud de la visión. Por lo tanto, la queratometría tiene un uso limitado para medir córneas que no son esferocilíndricas, como ocurre con frecuencia en la cirugía refractiva, el queratocono y otras anomalías corneales.
4. La **topografía corneal** con videoqueratoscopia asistida por ordenador proporciona un mapa con colores codificados de la superficie corneal. Las potencias dióptricas de los meridianos más escarpados y más aplanados y sus ejes también se calculan y muestran.
   a. Indicaciones
   - Cuantificar el astigmatismo irregular y la distorsión corneal asociada al porte de lentes de contacto.
   - Diagnosticar el queratocono precoz. Mientras que el queratocono avanzado es fácil de diagnosticar, los casos precoces o subclínicos suponen un desafío diagnóstico.
   - Evaluar el preoperatorio y los cambios postoperatorios en los contornos corneales después de la cirugía refractiva, un implante de córnea o la extracción de una catarata.

   b. Escalas
   - Las escalas absolutas tienen puntos extremos fijos y cada color en particular representa un intervalo específico de la potencia dióptrica. La mayoría de las córneas normales se encuentran dentro del espectro amarillo-verde de la escala (Fig. 5.15). Debe emplearse siempre una escala absoluta para facilitar la comparación en el tiempo y entre los pacientes.
   - Las escalas relativas (normalizadas) no son fijas y varían según el rango dióptrico de cada córnea individual (Fig. 5.16). Es muy importante mirar cuidadosamente la escala antes de interpretar el mapa.

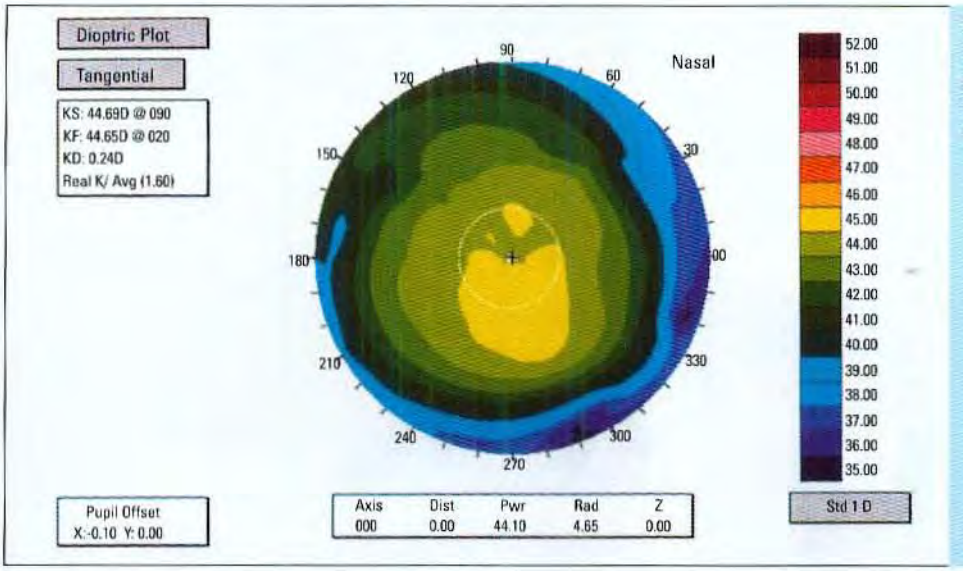


Fig. 5.15
Mapa corneal que muestra una córnea esférica normal en una escala absoluta que oscila entre 34 y 54 D con intervalos de 1 D. (Cortesía de E. Morris.)

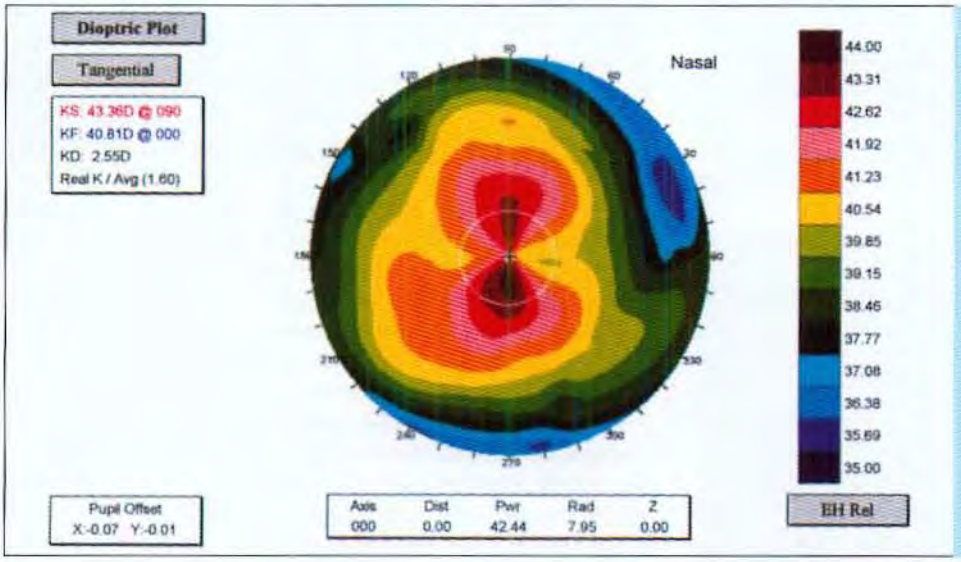


Fig. 5.16
Escala relativa de una córnea normal con 3,5 D de astigmatismo regular que muestra un típico patrón en pajarita. (Cortesía de E. Morris.)

c. La ***interpretación*** puede adquirirse sólo con la práctica. Las preguntas importantes a las que hay que responder son:
- ¿Qué escala muestra el mapa?
- ¿La escala es apropiada?
- ¿El mapa es fiable?
- ¿Cuál es la posición de la pupila en relación con el patrón de curvatura que se muestra?

Exámenes microbiológicos

1. Las muestras se obtienen mediante **raspado corneal** con una espátula de Kimura o el extremo doblado de una aguja hipodérmica de calibre 21 o una hoja de bisturí del n.° 15. Después de instilar un anestésico tópico sin conservantes, los bordes y la base de la lesión, generalmente una úlcera, se raspan con suavidad aunque firmemente bajo control visual con la lámpara de hendidura. En los portadores de lentes de contacto que presentan una posible infección corneal se recogerán sus lentes de contacto y sus recipientes para un estudio microbiológico. El material se coloca sobre un portaobjetos y se somete a una tinción de Gram y a los siguientes medios de cultivo:
   a. ***Agar-sangre*** para la mayoría de las bacterias y hongos.
   b. ***Caldo de tioglicolato*** para la mayoría de las bacterias.
   c. ***Agar-chocolate*** para *Neisseria* y *Haemophilus*.
   d. ***Agar-Sabouraud*** para hongos; se incuba a temperatura ambiente y a 37 °C.
   e. ***Caldo de infusión cerebro-corazón*** para hongos que no crecen en agar-Sabouraud.
   f. ***Agar sin nutrientes*** en placas previamente sembradas con un cultivo de *Escherichia coli* para *Acanthamoeba*.
   g. ***Agar con extracto de carbón-levadura tamponado*** para *Acanthamoeba*.

NB: Los medios de cultivo deben estar a temperatura ambiente antes de la inoculación.

2. La **biopsia corneal** puede realizarse con un trépano o mediante disección laminar libre empleando una hoja de bisturí. Las siguientes son las principales indicaciones:
   - Queratitis con raspado y cultivo negativos o no demostrativos.
   - Un infiltrado corneal que es demasiado profundo para ser alcanzado por simple raspado.
   - Para diagnosticar enfermedades corneales problemáticas, como distrofias raras o trastornos metabólicos genéticos sistémicos por almacenamiento con manifestaciones corneales.

Principios de tratamiento

Control de la infección y la inflamación

1. Los **agentes antimicrobianos** deben emplearse para las infecciones corneales tan pronto como se han realizado las exploraciones preliminares. Los parches de colágeno pueden ser útiles para ayudar a la administración del fármaco. Se da al parche la misma forma que una lente de contacto y se almacena en una forma deshidratada que requiere rehidratación antes de su aplicación.
2. Los **corticoides tópicos** se emplean para eliminar la inflamación y limitar la cicatrización, aunque su uso poco juicioso puede favorecer el crecimiento microbiano. Los corticoides también pueden suprimir la reparación corneal, favorecer la ulceración y la perforación, y están contraindicados en la enfermedad epitelial activa por herpes simple.
3. Los **agentes inmunosupresores sistémicos** pueden ser útiles en determinadas formas de ulceración corneal periférica grave y necrosis asociados con trastornos sistémicos del tejido conectivo.

Favorecer la reepitelización

En los ojos con una estroma delgada es importante favorecer la reepitelización debido a que el adelgazamiento raramente progresa si el epitelio está intacto. Los siguientes son los principales métodos para favorecer la reepitelización:

1. **Lubrificación** con lágrimas artificiales y pomadas, que no deberían contener conservantes potencialmente tóxicos (benzalconio) o sensibilizantes (tiomersal).
2. El **cierre palpebral** es particularmente útil en las queratopatías por exposición y neurotrófica así como en los ojos con defectos epiteliales persistentes. Se puede conseguir con uno de los métodos siguientes:
   - Cierre temporal con una cinta adhesiva.
   - Inyección de toxina botulínica en el músculo elevador para inducir una ptosis temporal.
   - Tarsorrafia lateral o cantoplastia medial.
3. El empleo de **lentes de contacto blandas** favorece la curación porque protegen mecánicamente al epitelio corneal en fase de regeneración de la acción constante de frotamiento de los párpados.
4. El **implante de membrana amniótica** puede ser necesario en defectos epiteliales persistentes que no responden.

Otras medidas

1. El pegamento **adhesivo tisular** (cianoacrilato) se puede emplear para limitar la ulceración de la estroma y sellar pequeñas perforaciones. El pegamento se aplica primero sobre un delgado parche de plástico que luego se coloca sobre el área de adelgazamiento o perforación y se aplica una lente de contacto blanda (*ver* Fig. 5.147).
2. **Cobertura** con un colgajo conjuntival (Gundersen) sobre la córnea si la ulceración es progresiva y no responde a otras medidas. Este procedimiento está especialmente indicado en los casos de enfermedad unilateral crónica en los que el pronóstico para la restauración de una visión útil es malo.
3. El **trasplante de células madre límbicas** puede ser necesario en pacientes con deficiencia de células madre asociada con diversos problemas corneales como quemaduras químicas o conjuntivitis cicatricial. El origen del tejido donante puede ser el otro ojo (autoinjerto) en una enfermedad unilateral o a partir de un donante vivo o muerto (aloinjerto) cuando están afectados ambos ojos.
4. La **queratoplastia** puede ser necesaria para restaurar la transparencia de la córnea.

Queratitis microbianas

Queratitis bacteriana

Factores predisponentes

Las bacterias capaces de penetrar en un epitelio intacto son *Neisseria gonorrhoeae* y *Haemophilus influenzae*. Otras bacterias pueden producir queratitis sólo después de la pérdida de la integridad del epitelio corneal, asociada con los siguientes factores:

1. **Llevar lentes de contacto**, especialmente las lentes blandas de empleo prolongado, es el factor predisponente más frecuente en los pacientes con ojos previamente normales. Por lo tanto, es vital una higiene meticulosa de las lentes de contacto. En los portadores de lentes de contacto suelen producirse defectos epiteliales, lo que favorece la colonización bacteriana, con frecuencia por *Pseudomonas aeruginosa*. El diagnóstico de queratitis bacteriana debe plantearse por ello en cualquier usuario de lentes de contacto que presenta un ojo rojo con dolor agudo y una mancha blanca en la córnea.
2. Una **enfermedad corneal previa** como traumatismo, queratopatía bullosa, exposición y disminución de la sensibilidad corneal.
3. **Otros factores** como blefaroconjuntivitis crónica, dacriocistitis crónica, deficiencia de la película lagrimal, tratamiento tópico con corticoides e hipovitaminosis A.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con sensación de cuerpo extraño que progresa a fotofobia, visión borrosa, dolor, edema palpebral y secreción. En los portadores de lentes de contacto los síntomas pueden quedar enmascarados o detectarse tardíamente.

2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Inyección conjuntival y circuncorneal.
   - Un defecto epitelial asociado con un infiltrado alrededor del borde y la base (Fig. 5.17).
   - Aumento del infiltrado asociado con edema de la estroma (Fig. 5.18).
   - Uveítis anterior estéril secundaria con hipopión (Fig. 5.19).
   - Ulceración progresiva que puede dar lugar a perforación corneal y endoftalmitis bacteriana (Fig. 5.20).

Fig. 5.17
Infiltrado de la estroma corneal en una queratitis bacteriana precoz.

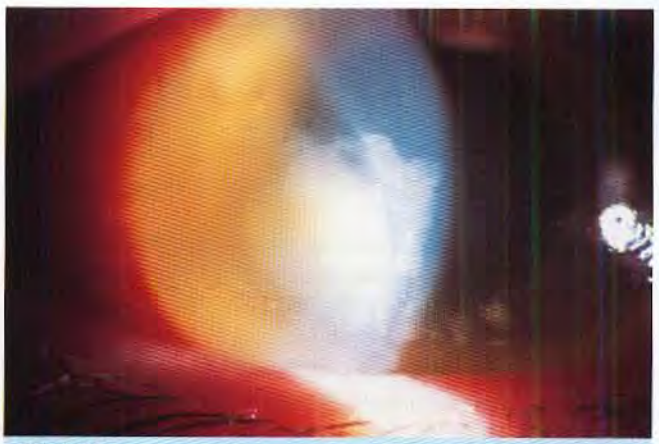


Fig. 5.18
Queratitis bacteriana.

3. El **diagnóstico diferencial** incluye queratitis fúngica, queratitis por *Acanthamoeba*, queratitis necrótica de la estroma por herpes simple, queratitis marginal e infiltrados corneales inflamatorios estériles asociados con llevar lentes de contacto.

Principios del tratamiento

El tratamiento inicial debería ser con antibióticos tópicos de amplio espectro debido a que las infecciones polimicrobianas son frecuentes y la tinción de Gram negativa no descarta necesariamente una infección bacteriana

Fig. 5.19
Queratitis bacteriana con hipopión.

Fig. 5.20
Queratitis bacteriana con endoftalmitis.

1. El **tratamiento doble** supone la combinación de dos antibióticos reforzados para cubrir los microorganismos frecuentes grampositivos y gramnegativos, en forma de un aminoglucósido y una cefalosporina.
2. La **monoterapia** con una fluoroquinolona (p. ej., ciprofloxacino al 0,3% u ofloxacino al 0,3%) está fácilmente disponible pero puede asociarse con toxicidad corneal por los conservantes.

NB: Tanto el régimen estándar como la monoterapia ofrecen cobertura contra la mayoría de los gérmenes y sólo se encuentra resistencia bacteriana en alrededor del 5% de los casos. Las fluoroquinolonas sólo son moderadamente efectivas frente a *Streptococcus pneumoniae*.

Preparación de los antibióticos reforzados

Se combina una preparación antibiótica parenteral o liofilizada estándar con un vehículo compatible de forma que el antibiótico no precipite.

1. **Gentamicina** 15 mg/ml (1,5%): 2 ml de antibiótico parenteral (40 mg/ml) se añaden a 5 ml de una solución antibiótica oftálmica disponible comercialmente (0,3%).
2. **Cefazolina** 50 mg/ml (5%): 500 mg de antibiótico parenteral se diluyen con 2,5 ml de agua estéril y se añaden a 7,5 ml de lágrimas artificiales sin conservantes. Es estable durante 24 horas a temperatura ambiente o 96 horas si se mantiene en la nevera.

NB: Los posibles problemas de los antibióticos reforzados son el coste, disponibilidad limitada, posible menor esterilidad, vida media corta y necesidad de refrigeración.

Pauta de tratamiento

1. **Antibióticos tópicos**
   - La instilación inicial se realiza a intervalos horarios.
   - Si la respuesta al tratamiento es favorable, la frecuencia de instilación se puede reducir a cada 2 horas durante las horas del día.
   - Si la mejoría se mantiene, las gotas reforzadas se pueden sustituir por la preparación comercial más suave cuyas dosis se reducen escalonadamente y eventualmente se suspenden.

NB: Es importante no confundir un fallo de la reepitelización, debido a toxicidad farmacológica, con una infección persistente.

2. El **ciprofloxacino oral** (750 mg dos veces al día) puede estar indicado si la úlcera está cerca del limbo para prevenir la extensión por contigüidad a la esclerótica. Este antibiótico bactericida se secreta de forma importante en las lágrimas, y al ser liposoluble también tiene una excelente penetración intraocular.
3. **¿Cuándo cambiar los antibióticos?**
   - La pauta inicial debería cambiarse sólo si se aísla un microorganismo resistente y la úlcera es progresiva.
   - No hay necesidad de cambiar el tratamiento inicial si ha dado lugar a una respuesta favorable, incluso si los cultivos muestran un germen resistente.
4. La **atropina** se emplea para evitar la formación de sinequias posteriores y para reducir el dolor por espasmo ciliar.
5. El **tratamiento con corticoides** es discutido.
   - Los beneficios potenciales de los corticoides tópicos para reducir la necrosis de la estroma y la cicatrización deberían ser contrapuestos a sus efectos de disminución de la actividad de los fibroblastos e inhibición de la curación de la herida, aumentando así el riesgo de perforación.
   - Los corticoides también pueden perpetuar la infección y deben emplearse con mucha precaución cuando se aísla *Pseudomonas*.
   - Por estos motivos el tratamiento con corticoides se puede iniciar sólo cuando los cultivos se vuelven estériles y hay una clara evidencia de mejoría, generalmente al cabo de 7-10 días después de haber iniciado el tratamiento.

Causas de fracaso en la respuesta

1. **Diagnóstico erróneo** causado por cultivos inapropiados.
   - Las causas más frecuentes son la infección no reconocida por el virus del herpes simple, hongos, *Acanthamoeba* y micobacterias atípicas.
   - En estos casos la úlcera debería ser cultivada de nuevo en medios de cultivo especiales como el de Lowenstein-Jensen (micobacterias) y agar sembrado con *E. coli* sin nutrientes (*Acanthamoeba*).
   - Si los cultivos todavía son negativos, puede ser necesario realizar una biopsia corneal o una queratoplastia por resección.
2. **Tratamiento erróneo** por una elección inadecuada de antibiótico.
3. La **toxicidad farmacológica**, especialmente por la instilación frecuente de aminoglucósidos, puede causar cambios epiteliales conjuntivales y corneales, y retraso en la curación.

NB: El ciprofloxacino puede asociarse con precipitados corneales blancos que también pueden retrasar la curación epitelial (Fig. 5.21). Por este motivo, la presencia de inyección creciente inferiormente asociada con irritación a pesar de la cobertura de la úlcera corneal sugiere la necesidad de interrumpir la medicación.

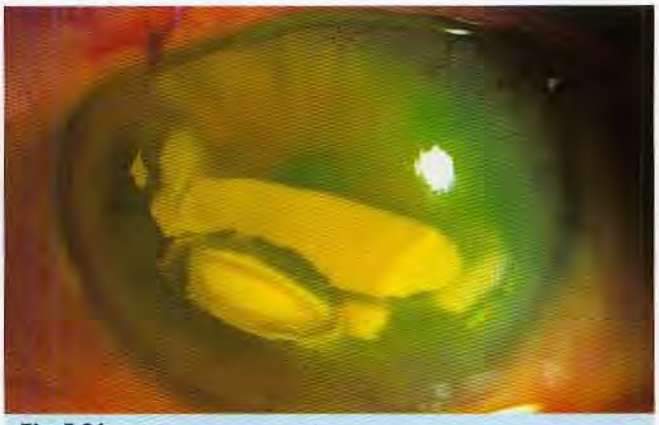


Fig. 5.21
Precipitados corneales de ciprofloxacino.

Queratitis fúngica

Aunque es rara, la infección corneal por hongos (queratomicosis) puede tener efectos devastadores. Los hongos pueden causar necrosis de la estroma y entrar en la cámara anterior atravesando una membrana de Descemet intacta. Una vez en el interior de la cámara anterior, la infección es muy difícil de controlar, debido en parte a la escasa penetración de los agentes antimicóticos. Los miroorganismos más frecuentes son los hongos filamentosos (*Aspergillus* y *Fusarium* spp.) y *Candida albicans*. La queratitis filamentosa es más frecuente en áreas agrícolas y está precedida típicamente por un traumatismo ocular en el que interviene materia orgánica como madera o plantas. La queratitis por *Candida* se

desarrolla de forma característica asociada con una enfermedad corneal preexistente o en un paciente inmunocomprometido.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con el inicio gradual de sensación de cuerpo extraño, fotofobia, visión borrosa y secreción. Los corticoides tópicos aumentan la replicación fúngica y la invasión corneal, y a menudo se están empleando de forma inadecuada en el momento del diagnóstico. La progresión es mucho más lenta y menos dolorosa que en la infección bacteriana.
2. Los **signos** varían según el agente infeccioso.
   a. ***Queratitis filamentosa***
   - Infiltrado grisáceo en la estroma con una textura «seca» y con márgenes mal delimitados.
   - Lesiones alrededor, satélite, algodonosas, con digitaciones e infiltrados en anillo inmunes (Fig. 5.22).
   - Puede existir una placa endotelial subyacente e hipopión (Fig. 5.23).

   b. La ***queratitis por* Candida** se caracteriza por una úlcera blancoamarillenta junto con una supuración densa similar a la de la queratitis bacteriana.

Fig. 5.22
Queratitis fúngica filamentosa con infiltrados satélite.

Fig. 5.23
Queratitis fúngica filamentosa con hipopión.

Tratamiento

Antes de empezar el tratamiento antifúngico debería realizarse un raspado corneal con un bisturí para reducir la carga fúngica y potenciar la penetración de los agentes antifúngicos.

1. El tratamiento **tópico** debe mantenerse durante 6 semanas.
   a. La infección ***filamentosa*** se trata con natamicina al 5%. Se puede añadir anfotericina al 0,15% como segundo agente si es preciso.
   b. La infección por ***Candida*** se trata con imidazol al 1% o flucitosina al 1%.
2. Los antimicóticos **sistémicos** pueden estar indicados en queratitis graves o endoftalmitis.
3. La **queratoplastia penetrante terapéutica** puede ser necesaria en los casos que no responden.

Queratitis por *Acanthamoeba*

Las especies de *Acanthamoeba* son protozoos ubicuos de vida libre que se encuentran en el aire, el suelo y las aguas dulces o saladas. Existen en forma activa (trofozoíto) y latente (quiste). La forma quística es altamente resistente y capaz de sobrevivir durante períodos prolongados de tiempo en condiciones ambientales hostiles, incluyendo las aguas cloradas de las piscinas, el agua caliente de las cañerías y las temperaturas de subcongelación en los lagos de agua dulce. En condiciones ambientales apropiadas, los quistes se convierten en trofozoítos, que producen una serie de enzimas que ayudan en la penetración y destrucción tisular. Aunque los humanos son relativamente resistentes a la infección, la queratitis por *Acanthamoeba* puede ocurrir después de una abrasión corneal mínima. Los usuarios de lentes de contacto tienen un riesgo especialmente alto, aunque la infección puede no estar relacionada con las lentes de contacto. *Acanthamoeba* puede coexistir como un microorganismo oportunista, especialmente en pacientes con queratitis herpética.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa y dolor grave que característicamente está desproporcionado respecto a los signos clínicos.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Los signos precoces incluyen limbitis, pequeños infiltrados anteriores de la estroma en forma de parches (Fig. 5.24) e infiltrados perineurales (queratoneuritis radial) (Fig. 5.25) durante las primeras 1-4 semanas.
   - El epitelio por encima puede estar intacto o mostrar una queratitis puntiforme leve o imágenes seudodendríticas (Fig. 5.26).
   - El aumento gradual y la coalescencia de los infiltrados pueden formar un absceso anular central o paracentral (Fig. 5.27).
   - Pueden existir pequeñas lesiones satélite blancas periféricamente al anillo.
   - A medida que la enfermedad progresa lentamente se producen una opacificación de la estroma (Fig. 5.28), escleritis y finalmente formación de un descemetocele.

Fig. 5.24
Infiltrados de la estroma anterior en una queratitis por *Acanthamoeba.*

Fig. 5.27
Infiltrado en anillo en una queratitis por *Acanthamoeba.* (Cortesía de A. Ridgway.)

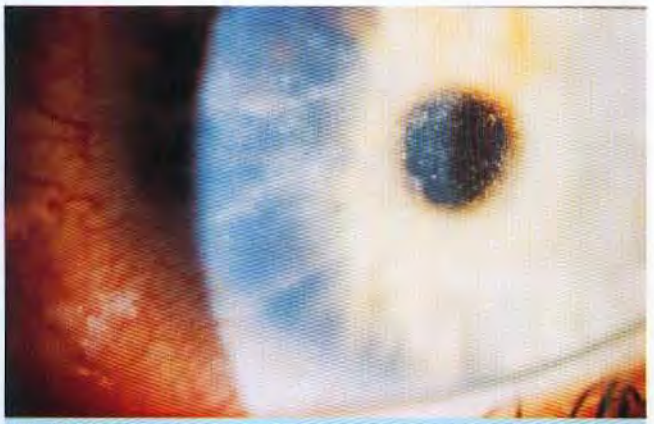


Fig. 5.25
Infiltrados perineurales en una queratitis por *Acanthamoeba.*

Fig. 5.28
Queratitis por *Acanthamoeba* avanzada. (Cortesía de A. Ridgway.)

Fig. 5.26
Cambios epiteliales y seudodendritas en una queratitis por *Acanthamoeba.* (Cortesía de A. Ridgway.)

3. El **diagnóstico diferencial** incluye la queratitis herpética y fúngica. Los datos diagnósticos importantes son llevar lentes de contacto blandas, dolor intenso persistente, cultivos negativos para bacterias, hongos y virus, y falta de respuesta al tratamiento antimicrobiano convencional.

Exploraciones

1. **Tinción** y examen microbiológico de raspado corneal, material de biopsia o lentes de contacto con calcoflúor blanco, un colorante quimiofluorescente con afinidad por los quistes amebianos.
2. **Cultivos** empleando agar cultivado sin nutrientes con *E. coli* o extracto de carbón-levadura tamponado.

Tratamiento

1. **Amebicidas tópicos**
   - Una combinación de propamidina isetionato al 0,1% y polihexametileno biguanida al 0,02% en gotas es bien tolerada, no es tóxica y resulta ampliamente efectiva.
   - Una combinación de propamidina isetionato y neomicina o la monoterapia con clorhexidina también pueden dar buenos resultados.

2. Los **corticoides tópicos** se pueden emplear para controlar la inflamación persistente, pero deben suspenderse antes de finalizar el tratamiento antiamebiano.
3. La **queratoplastia penetrante terapéutica** debe evitarse en los ojos inflamados, pero puede ser necesaria en los casos graves para conservar el globo ocular o cuando la infección se ha resuelto, para restaurar la claridad corneal.

Queratitis intersticial luética

La queratitis intersticial (QI) es una inflamación de la estroma corneal sin afectación primaria del epitelio o del endotelio. Además de la sífilis congénita, se puede asociar con un gran número de causas.

1. La **presentación** es entre los 5 y los 25 años de edad con dolor bilateral agudo y visión gravemente borrosa.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Un sector elevado inflamado de conjuntiva límbica desde el que los vasos profundos invaden la estroma corneal. La infiltración celular asociada y la nubosidad corneal perfilan los vasos, dando lugar a la característica «placa salmón».
   - Existe uveítis anterior, pero puede pasar desapercibida por la nubosidad corneal.
   - Después de varios meses la córnea empieza a aclararse y los vasos dejan de estar perfundidos (vasos fantasma) (Fig. 5.29).

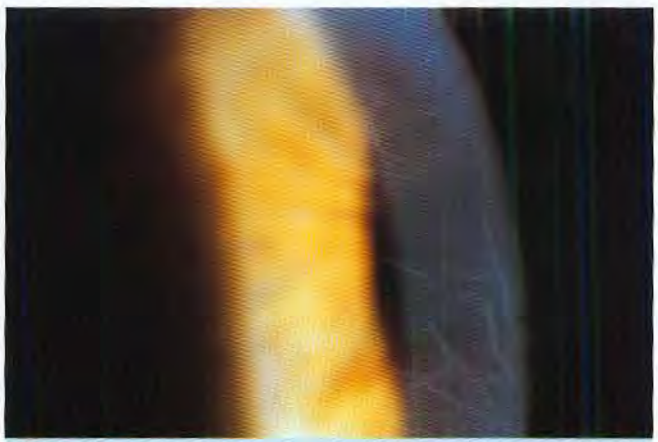


Fig. 5.29
Vasos «fantasma» no perfundidos en una queratitis intersticial antigua.

   - Si la córnea se vuelve a inflamar por cualquier motivo, los vasos pueden llenarse de nuevo de sangre y, raramente, sangrar (Fig. 5.30).
   - El estadio de curación se asocia con adelgazamiento de la estroma, cicatrización y frecuentemente aplanamiento de la córnea.
   - El estadio inactivo se caracteriza por una cicatriz profunda central de la estroma de densidad variable y vasos fantasma (Fig. 5.31).
3. El **tratamiento** de la QI activa se realiza con penicilina sistémica, corticoides tópicos y cicloplejicos. Finalmente la transparencia corneal depende de la extensión de la vascularización en el momento del diagnóstico.

Fig. 5.30
Hemorragia corneal en el interior de la estroma en una queratitis intersticial antigua.

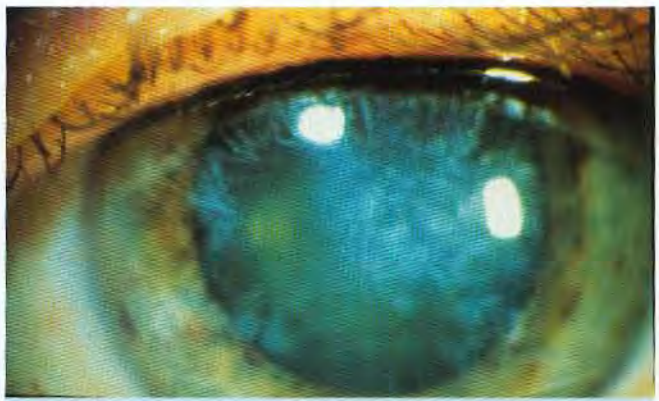


Fig. 5.31
Cicatriz corneal de la estroma en una queratitis intersticial antigua.

Queratitis por *Microsporidium*

Las especies de *Microsporidia* son pequeños protozoos intracelulares obligados, ubicuos y formadores de esporas que son patógenos oportunistas que causan enfermedad multisistémica principalmente en pacientes inmunodeprimidos.

1. La **queratoconjuntivitis epitelial puntiforme difusa crónica bilateral** puede producirse en pacientes con sida. Puede existir conjuntivitis leve sin queratitis. El tratamiento se realiza con fumagilina tópica y albendazol oral. El tratamiento antirretroviral altamente efectivo (HAART) para el sida también puede resultar beneficioso para los ojos.
2. La **queratitis profunda de la estroma unilateral** afecta a pacientes inmunocompetentes y es muy rara. No existe un tratamiento efectivo y la mayoría de los casos requieren un injerto corneal.

Queratopatía cristalina infecciosa

La queratopatía cristalina infecciosa (queratopatía bacteriana arborescente) es una infección indolente muy rara que suele aso-

ciarse con el tratamiento tópico con corticoides a largo plazo, particularmente después de una queratoplastia penetrante. Otros factores de riesgo incluyen la queratitis por el virus del herpes simple y la queratitis por *Acanthamoeba*. El germen más frecuentemente responsable es *Streptococcus viridans*, aunque se han implicado otras bacterias y hongos.

1. **Signos**. Opacidades ramificadas, blancas-grises y progresivas en la parte anterior o media de la estroma con una mínima inflamación (Figs. 5.32 y 5.33). Las lesiones raramente afectan al epitelio.
2. El **tratamiento** se realiza con el uso durante varias semanas de antibióticos tópicos.

Fig. 5.32
Queratopatía cristalina infecciosa precoz. (Cortesía de M. Kerr-Muir.)

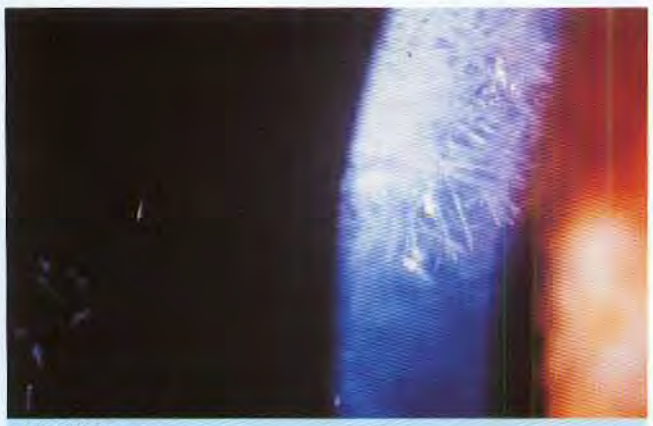


Fig. 5.33
Queratopatía cristalina infecciosa avanzada. (Cortesía de M. Kerr-Muir.)

Queratitis virales

Queratitis por el virus del herpes simple

Conceptos básicos

El virus del herpes simple (VHS) es un virus DNA que infecta solamente a los seres humanos. La infección por VHS es extremadamente frecuente; alrededor del 90% de la población es seropositiva para los anticuerpos frente al VHS-1, aunque la mayoría de las infecciones son subclínicas. El VHS-1 causa sobre todo una infección por encima de la cintura (cara, labios y ojos). El VHS-2 produce típicamente una infección venérea adquirida por debajo de la cintura (herpes genital). En raras ocasiones el VHS-2 se puede transmitir al ojo a través de secreciones genitales infectadas, ya sea por vía venérea o al nacer.

1. La **infección primaria** suele ocurrir en la primera infancia a través de gotitas infectadas o menos frecuentemente por inoculación directa. Como resultado de la protección proporcionada por los anticuerpos maternos, es poco común durante los primeros 6 meses de vida. La infección primaria puede ser subclínica o causar fiebre moderada, malestar e infección respiratoria superior. En los sujetos inmunocomprometidos, la infección puede generalizarse y suponer un riesgo para la vida.
2. **Infección recurrente**
   - Después de la infección primaria, el virus migra por el axón de un nervio sensorial hasta su ganglio (ganglio trigémino para el VHS-1 y ganglios espinales para el VHS-2), donde permanece en un estado latente.
   - En algunos pacientes, este estado latente puede revertir y el virus se reactiva, se replica y migra por el axón del nervio sensorial hacia su tejido diana, causando infección recurrente (herpes genital, herpes labial y queratitis herpética).

> *NB:* Sin tratamiento profiláctico (*ver* más adelante) la tasa de recidiva de la queratitis herpética es aproximadamente del 33% al cabo de 1 año y del 66% al cabo de 2 años.

Infección ocular primaria

La infección ocular primaria ocurre típicamente en niños entre los 6 meses y los 5 años de edad, y puede asociarse con síntomas generalizados de una enfermedad viral. En la mayoría de los casos la blefaroconjuntivitis es benigna, autolimitada y, en los niños, puede ser la única manifestación.

1. **Signos**
   - Las vesículas cutáneas afectan de forma característica a los párpados y el área periorbitaria (Fig. 5.34).
   - La conjuntivitis es unilateral, aguda, folicular y asociada con una linfadenopatía preauricular.
   - Puede provocar una obstrucción canalicular secundaria.
2. El **tratamiento** se dirige a evitar la queratitis con pomada ocular con aciclovir cinco veces al día durante 3 semanas. Sin embargo, la queratitis es rara incluso sin profilaxis antiviral.

Queratitis epitelial

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser a cualquier edad con malestar leve, lagrimeo y visión borrosa.

Fig. 5.34
Blefaroconjuntivitis en una infección primaria por el virus del herpes simple.

2. Signos (en orden cronológico)

- Células epiteliales opacas agrupadas según un patrón tosco puntiforme o estrellado (Fig. 5.35).
- Después de la descamación central empieza a formarse una úlcera lineal-ramificada (dendrítica) (Fig. 5.36). Los extremos de las ramificaciones muestran un aspecto tumefacto característico (bulbos terminales). El lecho de la úlcera se tiñe con fluoresceína (Fig. 5.37) y las células cargadas de virus en el borde de la úlcera captan el rosa de Bengala (Fig. 5.38).
- Sensibilidad corneal disminuida.
- Después de algunos días empiezan a aparecer por debajo de la úlcera infiltrados anteriores de la estroma, aunque suelen resolverse rápidamente una vez que el epitelio se ha curado.
- Ocasionalmente, el crecimiento centrífugo continuado de la úlcera dendrítica da lugar a un defecto epitelial mucho mayor que tiene una configuración geográfica o «ameboide» (Fig. 5.39), sobre todo en el contexto del empleo poco adecuado de corticoides tópicos.

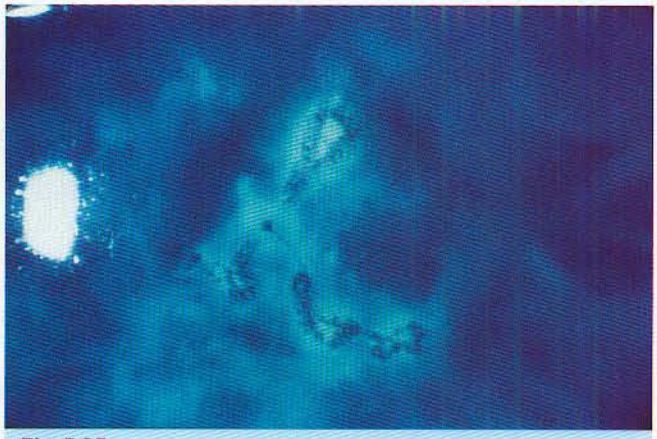


Fig. 5.35
Úlcera dendrítica precoz teñida con fluoresceína.

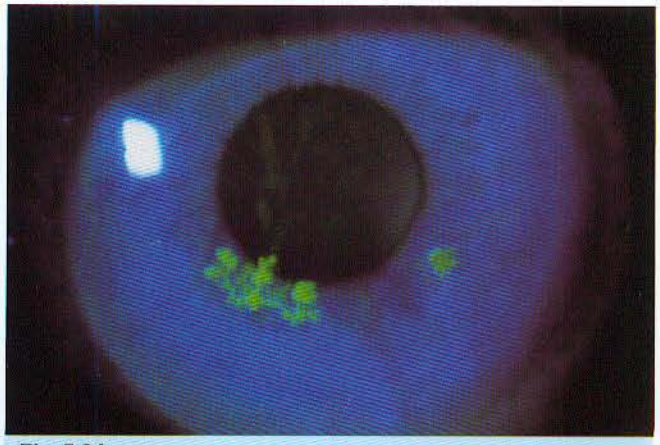


Fig. 5.36
Pequeñas úlceras dendríticas teñidas con fluoresceína.

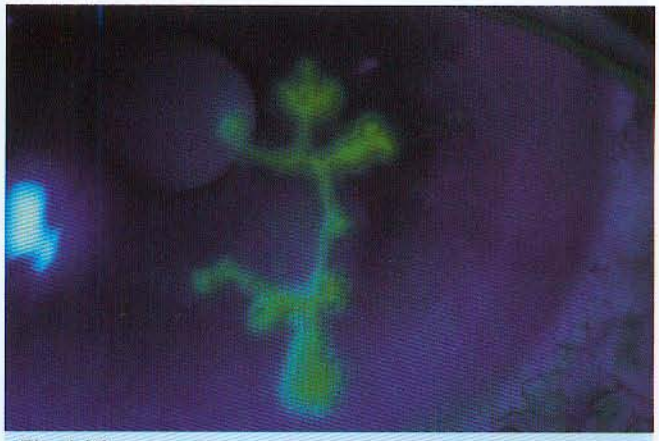


Fig. 5.37
Gran úlcera dendrítica teñida con fluoresceína.

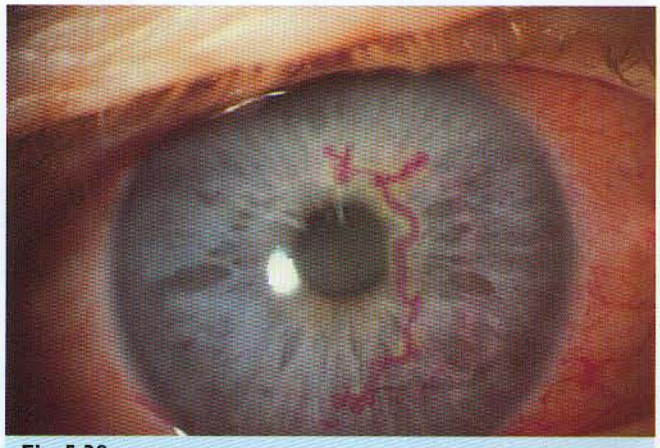


Fig. 5.38
Gran úlcera dendrítica teñida con rosa de Bengala.

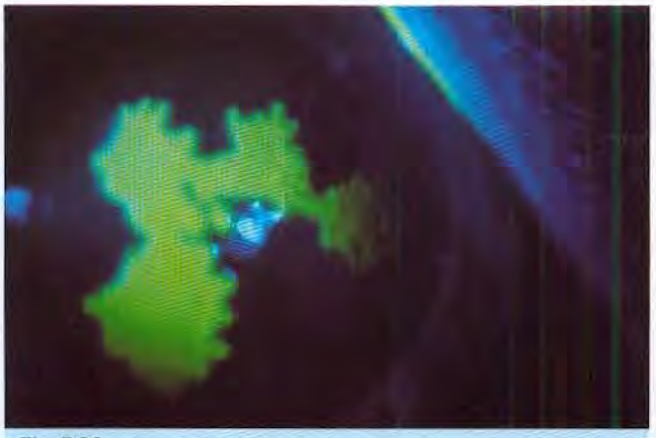


Fig. 5.39
Úlcera geográfica teñida con fluoresceína.

- Después de la curación el epitelio puede seguir mostrando la presencia de formas lineales ramificadas, que representan ondas de curación del epitelio. Estas «seudodendritas» desaparecen en ocasiones de forma espontánea y no deberían confundirse con una infección activa persistente.

3. El **diagnóstico diferencial** de la úlcera dendrítica incluye queratitis por virus del herpes zoster, abrasión corneal en fase de curación, el uso de lentes de contacto blandas, queratitis por *Acanthamoeba* y queratopatías tóxicas secundarias a la medicación tópica (queratitis medicamentosa).

Tratamiento

1. **Tópico**. Incluso sin tratamiento, alrededor del 50% de las lesiones epiteliales activas curan espontáneamente. La tasa de curación es del orden del 95% con tratamiento antiviral. Hacia el cuarto día, la lesión debería empezar a disminuir de tamaño, y hacia el décimo día debería haber curado. Después de la curación, la medicación debe reducirse rápidamente y se ha de suspender hacia el día 14. Cuando se tratan úlceras geográficas relacionadas con los corticoides, éstos deberían suspenderse gradualmente para evitar un empeoramiento por rebote.
   a. El ***aciclovir*** en pomada al 3% se usa cinco veces al día. Es un fármaco relativamente no tóxico, incluso cuando se da hasta 60 días, porque actúa preferentemente sobre las células epiteliales cargadas de virus. Por lo tanto, es recomendable como cobertura antiviral para los corticoides en el tratamiento de la queratitis disciforme, que requiere un tratamiento más prolongado que la ulceración dendrítica simple (*ver* más adelante). El aciclovir penetra en el epitelio corneal intacto y la estroma, alcanzando valores terapéuticos en el humor acuoso, y por lo tanto se puede utilizar para tratar la queratitis herpética de la estroma.
   b. La ***trifluorotimidina*** en gotas al 1% (F3T) se emplea cada 2 horas durante el día. Como el aciclovir, cura alrededor del 95% de las úlceras dendríticas en 2 semanas, no muestra resistencia cruzada con otros fármacos y tiene poca tendencia a producir cepas resistentes. Sin embargo, es más tóxica que el aciclovir para el epitelio de la superficie ocular.
2. El **desbridamiento** puede emplearse para tratar las úlceras dendríticas pero no geográficas en pacientes que no son cumplidores o que son alérgicos a los agentes antivirales o si éstos no están disponibles. La superficie corneal se frota con una torunda estéril hasta unos 2 mm por encima del extremo de la úlcera porque la patología se extiende bien más allá de la dendrita visible. La eliminación de las células que contienen virus protege a las células sanas adyacentes de la infección y elimina también el estímulo antigénico para la inflamación de la estroma. Idealmente, deberían administrarse agentes antivirales después del desbridamiento.

Tratamiento sistémico profiláctico

El aciclovir oral 400 mg dos veces al día durante 1 año reduce la tasa de queratitis epitelial recurrente y de la estroma (*ver* más adelante) aproximadamente un 45%, pero este efecto desaparece cuando se suspende el fármaco. El tratamiento profiláctico debe considerarse principalmente para pacientes que presentan dos o más episodios de queratitis epitelial anualmente además de los que tienen afectación previa de la estroma.

Queratitis disciforme

La etiología exacta de la queratitis disciforme (endotelitis) es controvertida. Puede ser una infección de los queratocitos y el endotelio o una reacción de hipersensibilidad exagerada a un antígeno. Puede no asociarse con una historia anterior de úlcera dendrítica.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con el inicio gradual de visión borrosa no dolorosa que puede asociarse con halos alrededor de las luces.
2. **Signos**
   - Hay una zona central de edema epitelial que recubre un área de engrosamiento de la estroma que puede asociarse con precipitados corneales (Fig. 5.40) y pliegues en la membrana de Descemet (Fig. 5.41). En ocasiones la lesión es excéntrica.

Fig. 5.40
Edema corneal de la estroma y precipitados queratínicos en una queratitis disciforme herpética.

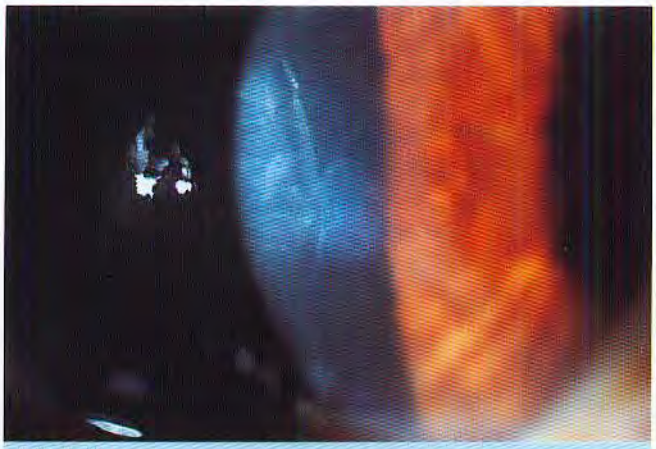


Fig. 5.41
Pliegues en la membrana de Descemet en una queratitis disciforme herpética.

- A veces puede estar presente alrededor un anillo de precipitados en la estroma (Wessely), que representan la unión entre el antígeno viral y el anticuerpo del huésped (Fig. 5.42).
- La presión intraocular puede estar aumentada a pesar de la presencia tan sólo de una uveítis anterior leve.
- Las lesiones curadas antiguas se caracterizan por un débil anillo de opacificación de la estroma que señala de forma permanente el borde de la zona previamente edematosa.
- La sensibilidad corneal está disminuida.

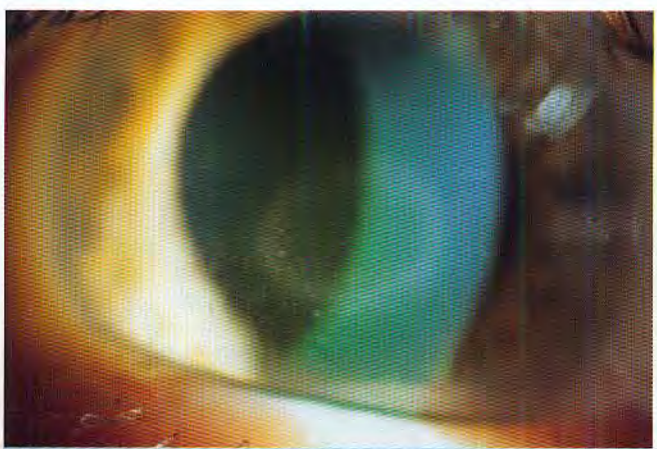


Fig. 5.42
Anillo de infiltrados de la estroma (anillo de Wessely) en una queratitis disciforme herpética.

Tratamiento

Las lesiones pequeñas lejos del eje visual pueden mantenerse en observación. Las lesiones grandes que afectan al eje visual se tratan con corticoides tópicos combinados con cobertura antiviral de la siguiente forma:

- Inicialmente los corticoides y los antivirales se administran cuatro veces al día.
- A medida que mejora, se puede reducir la potencia de los corticoides y los antivirales se administran tres veces al día. En general, la prednisolona a menos del 0,25% y un máximo de dos veces al día no requiere cobertura antiviral.
- Los corticoides deberían reducirse escalonadamente durante un período de varias semanas, aunque algunos pacientes necesitarán una gota de una concentración débil una vez al día durante un período prolongado de tiempo para evitar la recaída.
- Deberían hacerse intentos periódicos para disminuir la dosis posteriormente o interrumpir por completo la medicación.

Queratitis necrótica de la estroma

La queratitis necrótica (infiltrativa) de la estroma está causada por la invasión viral activa y necrosis tisular. Es bastante rara y puede asociarse con un epitelio intacto o seguir a una enfermedad epitelial.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con afectación progresiva de la visión asociada con malestar y dolor.
2. **Signos**
   - La estroma tiene un aspecto necrótico, gaseoso y que recuerda a una infección bacteriana o fúngica, o puede mostrar una opacificación intersticial profunda (Fig. 5.43).

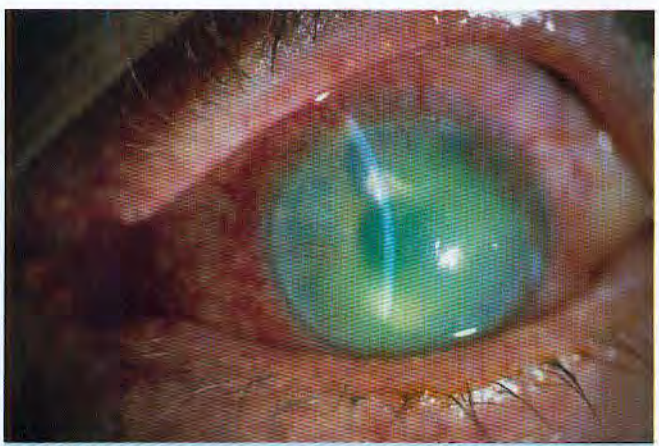


Fig. 5.43
Queratitis estromal necrótica herpética.

   - Uveítis anterior asociada con precipitados corneales subyacentes al área de infiltración activa de la estroma.
   - Si no se trata de forma adecuada, pueden ocurrir cicatrización, vascularización (Fig. 5.44), queratopatía lipídica e incluso perforación (Fig. 5.45).

Tratamiento

- El principal objetivo es curar la enfermedad epitelial activa con agentes antivirales.
- Una vez que el epitelio se ha curado, la inflamación de la estroma puede disminuir. Sin embargo, en los casos resisten-

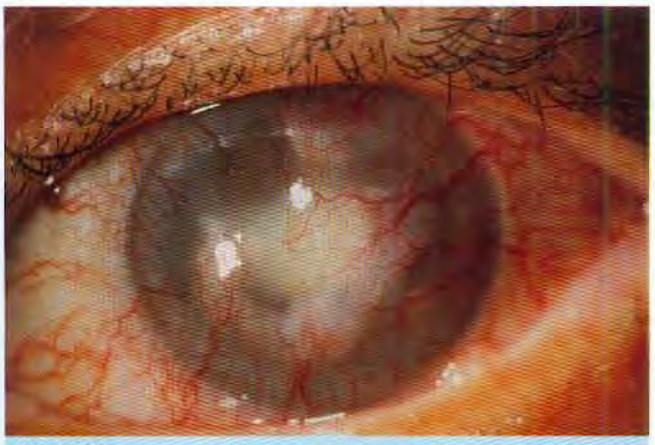


Fig. 5.44
Vascularización importante en una queratitis estromal necrótica herpética.

Fig. 5.45
Perforación corneal en una queratitis estromal necrótica herpética.

tes con síntomas incapacitantes y uveítis anterior grave, puede ser necesario el uso prudente de corticoides combinado con antivirales tópicos y cobertura antibiótica para aliviar los síntomas y minimizar la opacidad cicatricial.

- Si después de 14 días no hay evidencia de enfermedad epitelial activa pero el epitelio todavía no está curado, el tratamiento es similar al de la queratitis neurotrófica (*ver* más adelante).

Herpes zoster oftálmico

El herpes zoster es una enfermedad frecuente causada por el virus de la varicela-zoster (VVZ), que es morfológicamente idéntico al VHS pero diferente desde el punto de vista antigénico y clínico. La varicela y el zoster son cuadros diferentes causados por el mismo virus. El zoster afecta principalmente a pacientes ancianos. Después de un cuadro de varicela, el virus permanece latente en los ganglios radiculares sensitivos, llegando quizá por diseminación retrógrada a lo largo de los nervios sensoriales desde las lesiones cutáneas. Más tarde, bajo la influencia de factores desencadenantes en gran parte desconocidos, se reactiva y migra a través de los nervios sensoriales hasta la piel y los ojos, donde produce las lesiones características. El virus se ha cultivado a partir de estas localizaciones en la fase aguda de la infección.

1. La **lesión ocular** puede estar causada por los siguientes mecanismos independientes o concomitantes.
   - La invasión viral directa puede ocasionar queratitis epitelial y conjuntivitis.
   - Inflamación secundaria, vasculitis oclusiva y alteraciones en mecanismos autoinmunes pueden causar queratitis de la estroma, uveítis, escleritis y episcleritis.
   - La hipoestesia puede causar queratitis neurotrófica.
2. **Riesgo de afectación ocular**
   - Aproximadamente el 15% de todos los casos de herpes zoster afectan a la división oftálmica del nervio trigémino. Este trastorno se denomina entonces herpes zoster oftálmico (HZO), independientemente de la presencia o ausencia de afectación ocular. En muy raras ocasiones el ojo puede verse implicado cuando la enfermedad afecta al nervio maxilar.
   - La afectación del nervio nasal externo (signo de Hutchinson), que inerva el lado de la punta de la nariz, se correlaciona significativamente con la subsiguiente aparición de complicaciones oculares porque se trata de la rama terminal del nervio nasociliar.
   - La incidencia de HZO aumenta con la edad. Ocurre con mayor frecuencia en la sexta y séptima décadas de la vida.
   - En los ancianos los signos y síntomas son más graves y duran más tiempo. Los pacientes con sida también tienden a tener una afectación más grave. Sin embargo, no existe correlación entre las complicaciones oculares y la edad, sexo o gravedad de la lesión cutánea.
3. **Fases clínicas**
   a. ***Aguda***, que puede resolverse completamente.
   b. ***Crónica***, que puede persistir durante años.
   c. ***Recurrente***, en la que reaparecen las lesiones agudas o crónicas, a veces al cabo de varios años.

Fase aguda

Signos sistémicos

1. Un **cuadro gripal** con fiebre variable, malestar, depresión y cefalea que dura hasta 1 semana antes de la aparición del exantema.
2. **Neuralgia preherpética** poco después que se desarrolla sobre la distribución del nervio oftálmico y varía desde una sensación de picor superficial, hormigueo o quemazón hasta un dolor profundo e intenso que puede ser constante o intermitente.
3. **Exantema**
   - La afectación cutánea empieza con la aparición de máculas que rápidamente progresan a pápulas, vesículas y pústulas. Las costras y las cicatrices empiezan a surgir después de unos días (Fig. 5.46).
   - Las lesiones varían en su distribución, densidad y gravedad, y pueden afectar a una o más de las ramas cutáneas del nervio oftálmico. Pueden ser pequeñas, discretas y difusas o grandes, confluentes y profundas con ampollas hemorrágicas.

Fig. 5.46
Afectación palpebral en un herpes zoster oftálmico.

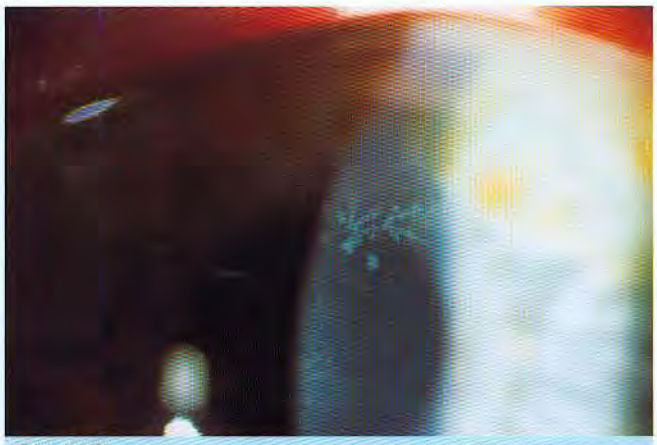


Fig. 5.47
Lesión epitelial dendrítica en un herpes zoster oftálmico.

- El exantema tiene una distribución metamérica y respeta la línea media, aunque el edema inflamatorio puede atravesarla, produciendo una sensación errónea de bilateralidad (*ver* Fig. 1.20).
- Ocasionalmente el exantema puede generalizarse y el paciente está gravemente enfermo durante 1 o 2 semanas. Estos pacientes suelen tener un linfoma, otras neoplasias o una inmunosupresión patológica o iatrogénica.

Tratamiento de la enfermedad sistémica

1. El tratamiento **sistémico** se realiza con valaciclovir 1 g o famciclovir 250 mg, tres veces al día durante 7 días. Cuando se administra dentro de las 72 horas siguientes a la aparición de la erupción, el tratamiento antiviral reduce la incidencia de complicaciones oculares agudas y también tiene un efecto beneficioso sobre las lesiones cutáneas.
2. Las cremas cutáneas **tópicas** con corticoides y antibióticos como hidrocortisona al 1% y ácido fusídico al 2% o hidrocortisona al 1% y oxitetraciclina al 3% se aplican tres veces al día hasta que se separan las costras.

Queratitis

1. La **queratitis epitelial aguda** se presenta aproximadamente en el 50% de los pacientes a los 2 días del inicio del exantema y se resuelve espontáneamente algunos días más tarde. Se caracteriza por lesiones pequeñas, finas, dendríticas o estrelladas, que se tiñen bien con fluoresceína y con rosa de Bengala. Al contrario que las dendritas del virus del herpes simple, éstas tienen extremos afilados sin abultamientos (Fig. 5.47).
2. La **queratitis numular** aparece generalmente alrededor de 10 días después del inicio del exantema. Se caracteriza por múltiples pequeños depósitos granulares subepiteliales, rodeados por un halo de turbidez de la estroma (Fig. 5.48). Pueden resolverse sin dejar rastro o hacerse tórpidas con infiltración celular y lipídica crónica, *pannus*, cicatrización, adelgazamiento y formación de facetas. Cuando se tratan con corticoides tópicos, las lesiones se desvanecen inicialmente pero reaparecen si el tratamiento se interrumpe de forma prematura.
3. La **queratitis disciforme** se produce aproximadamente en el 5% de los casos, 3 semanas después del inicio del exantema. Suele ser axial y va precedida casi siempre por una queratitis numular. Si no se trata con corticoides tópicos casi siempre se cronifica.

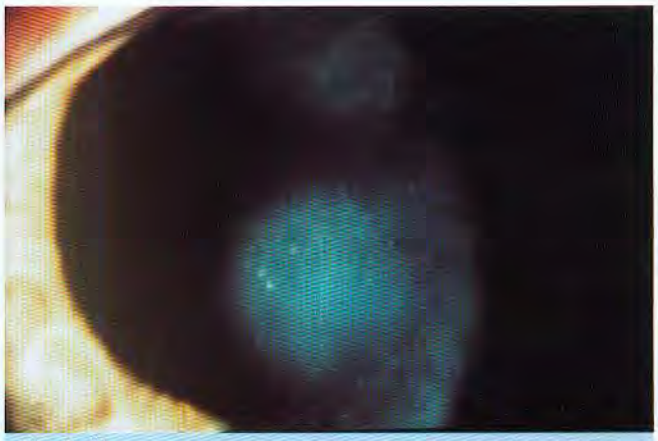


Fig. 5.48
Queratitis numular en un herpes zoster oftálmico.

Otras complicaciones oculares

1. La **conjuntivitis**, que es frecuente y se asocia siempre con vesículas en el borde palpebral.
2. La **epiescleritis** se produce al inicio del exantema, puede quedar oculta por la conjuntivitis que la recubre y generalmente se resuelve de forma espontánea.
3. La **escleritis** y la escleroqueratitis son poco frecuentes y pueden presentarse al final de la primera semana. Si tienen un curso indolente, puede ser necesario administrar flurbiprofeno oral 100 mg tres veces al día.
4. La **uveítis anterior** suele dar lugar a atrofia sectorial del iris (*ver* Fig. 10.49)

Complicaciones neurológicas

1. Las **parálisis de los nervios craneales** que afectan al tercer (el más frecuente), cuarto y sexto pares son poco comunes y la recuperación espontánea tiene lugar en 6 meses.
2. La **neuritis óptica** ocurre en aproximadamente 1 de cada 400 casos.
3. La **encefalitis** es muy rara y sólo se presenta con la infección grave.
4. La **hemiplejia contralateral** también es rara, suele ser leve y típicamente se presenta 2 meses después del exantema.

Fase crónica

Queratitis

1. La **queratitis numular** puede persistir durante varios meses. Las lesiones periféricas forman a veces placas que después se vascularizan y son infiltradas por lípidos.
2. La **queratitis disciforme**, si pasa desapercibida, puede originar opacidad, vascularización y depósito de lípidos (*ver* Fig. 5.83).
3. La **queratitis neurotrófica** puede dar lugar a ulceración grave, infección bacteriana secundaria e incluso perforación.
4. La **queratitis con placas de mucina** se presenta en alrededor del 5% de los casos, generalmente entre el tercer y el sexto mes. Se caracteriza por la aparición brusca de placas de moco elevadas que se tiñen intensamente con rosa de Bengala (Fig. 5.49). Cuando adopta una configuración en forma de dendritas se puede confundir con las úlceras dendríticas del VHS. El tratamiento incluye la combinación de corticoides tópicos y acetilcisteína. Si no se tratan las placas se resuelven después de algunos meses, dejando una tenue neblina corneal difusa.

Fig. 5.49
Placas de moco teñidas con rosa de Bengala en un herpes zoster oftálmico. (Cortesía de R. Marsh.)

Otras complicaciones oculares

1. La **ptosis** puede producirse como resultado de la fibrosis cicatricial que también puede producir triquiasis, madarosis y muescas en el borde palpebral.
2. La **conjuntivitis secretora de mucina** es una lesión crónica común caracterizada por granulomas llenos de lípidos bajo la conjuntiva tarsal y cicatrices conjuntivales submucosas (Fig. 5.50).

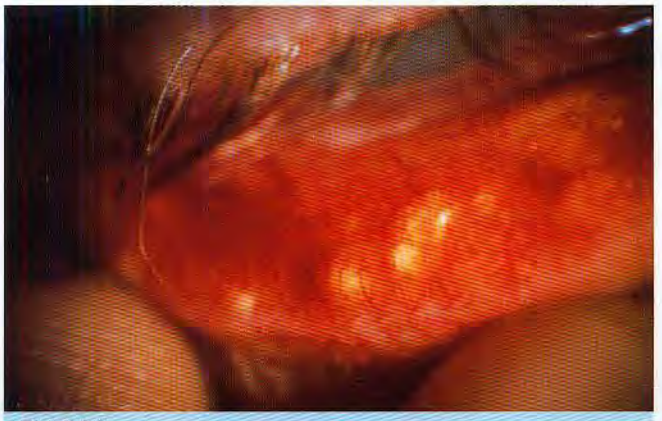


Fig. 5.50
Granulomas llenos de lípidos y cicatrización subconjuntival en un herpes zoster oftálmico.

3. La **escleritis** se puede volver crónica y dar lugar a zonas de atrofia escleral (Fig. 5.51).
4. La **neuralgia postherpética** puede ser constante o intermitente, empeora por la noche y se agrava con el tacto y el calor. En general mejora lentamente con el tiempo, aunque puede dar lugar a depresión, en ocasiones lo suficientemente grave para suponer un riesgo de suicidio. El tratamiento se realiza con amitriptilina oral y crema tópica de capsaicina.

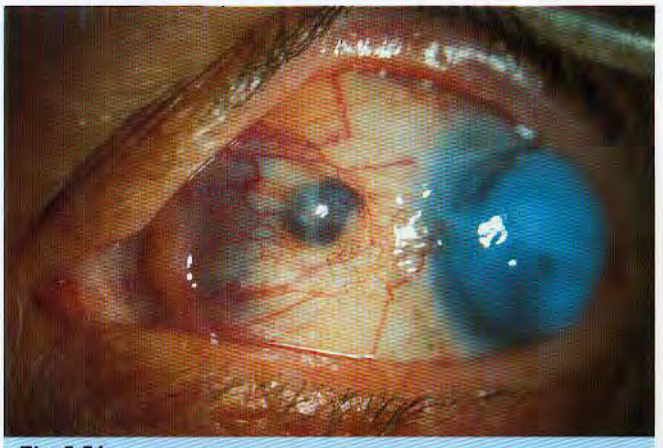


Fig. 5.51
Atrofia escleral y cicatriz corneal en un herpes zoster oftálmico.

Fase de recidiva

Las lesiones recurrentes o que se reactivan pueden producirse hasta 10 años después de las lesiones agudas. Pueden ser precipitadas por la abstinencia brusca o la reducción de los corticoides tópicos. Las lesiones que se presentan con mayor frecuencia son epiescleritis, escleritis, iritis, glaucoma y queratitis numular,

disciforme y con placas de mucina, pudiendo aparecer todas ellas como lesiones aisladas porque el episodio inicial de HZO puede haber pasado sin diagnosticar o puede haberse olvidado.

Queratitis puntiforme superficial de Thygeson

La enfermedad de Thygeson es una alteración rara, bilateral y recurrente de etiología desconocida. Se sospecha una causa viral, por lo que se incluye en esta sección.

1. La **presentación** es con irritación ocular y lagrimeo.
2. **Signos**. Conglomerados ovales o redondos de lesiones epiteliales puntiformes distintas, elevadas, granulares y grisáceas (Fig. 5.52). Puede existir una leve turbidez subepitelial, especialmente si se han utilizado agentes antivirales tópicos.

Fig. 5.52
Queratitis puntiforme superficial de Thygeson.

NB: La conjuntiva no está afectada.

3. El **tratamiento** tiene como objetivo aliviar los síntomas.
   - La lubrificación puede ser suficiente en los casos leves.
   - Los corticoides tópicos son efectivos aunque pueden prolongar el curso de la enfermedad.
   - Las lentes de contacto blandas deben considerarse en los casos graves.

Alteraciones corneales periféricas

Dellen

El dellen está causado por inestabilidad localizada de la película de lágrimas, que puede ser idiopática o secundaria a lesiones límbicas elevadas o lentes de contacto rígidas. Suele ser inocuo y transitorio.

1. **Signos**. Adelgazamientos localizados redondeados de la córnea periférica, con deshidratación de la estroma corneal y compactación de sus láminas (Fig. 5.53).

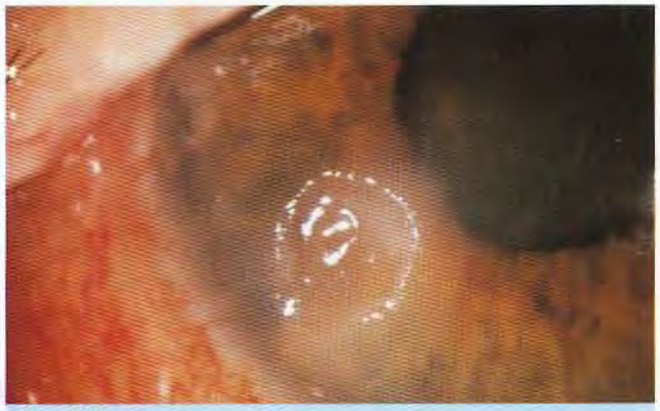


Fig. 5.53
Dellen corneal.

2. El **tratamiento** requiere la eliminación de la causa y favorece la hidratación corneal mediante oclusión ocular con parches y el uso de lubricantes tópicos.

Queratitis marginal

La queratitis marginal (úlcera catarral) es una enfermedad que se cree debida a una reacción de hipersensibilidad a exotoxinas estafilocócicas. Es particularmente común en los pacientes que padecen una blefaritis estafilocócica crónica (*ver* Capítulo 1).

1. La **presentación** es en la vida adulta con irritación leve y malestar.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Infiltrado marginal subepitelial que está separado del limbo por una zona sana (Fig. 5.54).

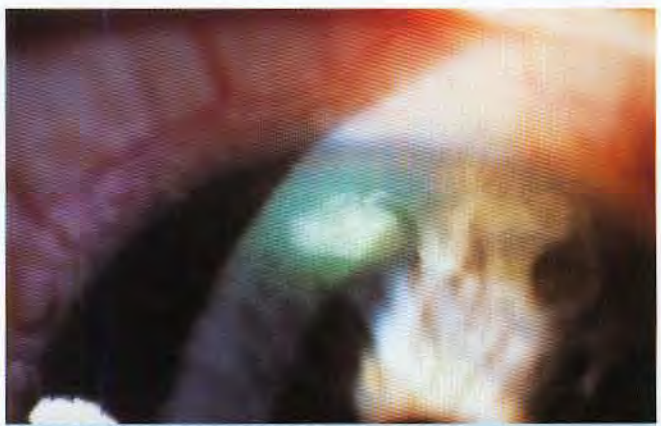


Fig. 5.54
Queratitis marginal incipiente.

- La lesión se propaga de forma circunferencial y se acompaña de una descomposición del epitelio que la recubre, originándose una úlcera que se tiñe con fluoresceína (Fig. 5.55).

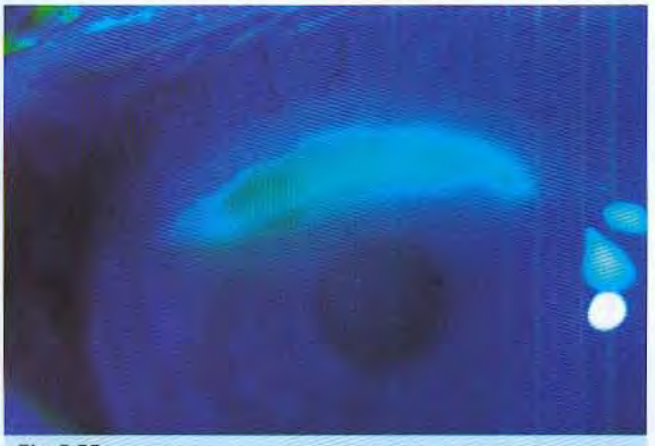


Fig. 5.55
Queratitis marginal grave teñida con fluoresceína.

- En algunos días los vasos sanguíneos establecen puentes con la zona de córnea sana y tiene lugar la curación (Fig. 5.56).

3. El **tratamiento** se lleva a cabo con una tanda corta de corticoides tópicos.

> *NB:* También hay que tratar la blefaritis estafilocócica asociada.

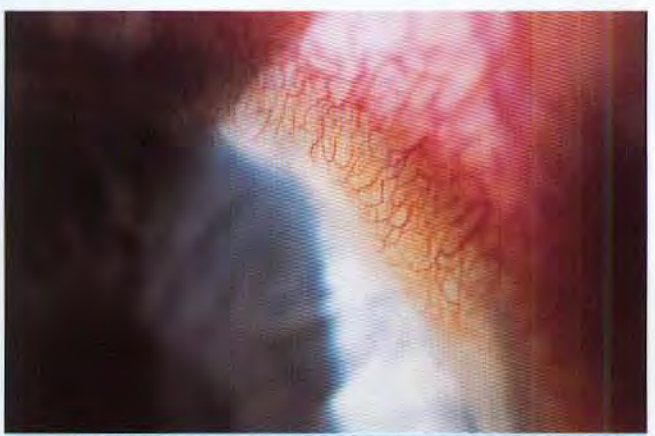


Fig. 5.56
Puentes de vasos sanguíneos en una queratitis marginal.

Queratitis rosácea

El acné rosácea es un trastorno frecuente, crónico y progresivo de etiología desconocida que afecta a la piel de la cara y los ojos (*ver* Capítulo 20). La gravedad de la afectación ocular varía desde telangiectasia palpebral leve a perforación corneal. No existe asociación entre la gravedad de las manifestaciones cutáneas y la extensión de la afectación ocular, y a menudo es menos sintomática de lo que podrían hacer pensar los signos clínicos. Por lo tanto, la rosácea puede pasar desapercibida si no se examina la cara en los pacientes con síntomas oculares inespecíficos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con irritación, quemazón, lagrimeo y enrojecimiento inespecíficos.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - EEP inferior.
   - Queratitis marginal y neovascularización periférica, que afecta especialmente a la córnea inferonasal e inferotemporal (Fig. 5.57).
   - Puede existir adelgazamiento corneal en los casos graves (Fig. 5.58).

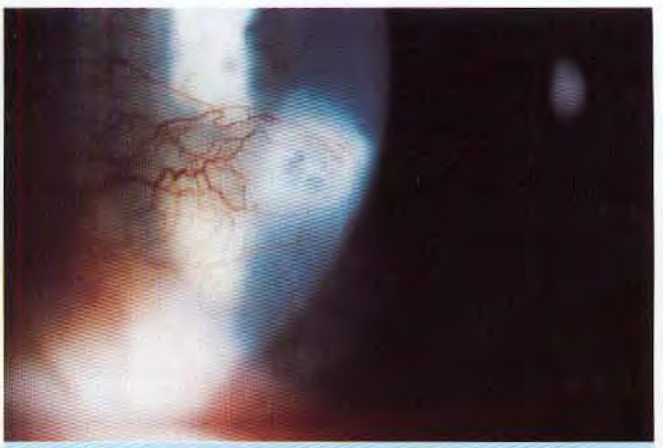


Fig. 5.57
Vascularización corneal periférica e infiltración subepitelial en una queratitis rosácea.

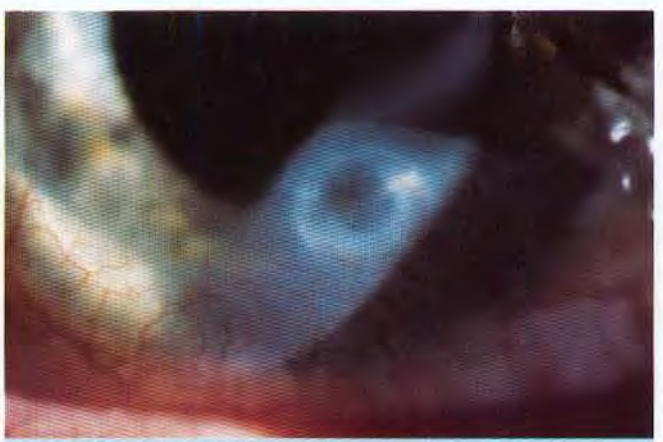


Fig. 5.58
Adelgazamiento corneal en una queratitis rosácea.

- Se puede producir una perforación como resultado de una necrosis grave central o periférica, que puede verse precipitada por el empleo excesivo de corticoides tópicos.

3. Otras manifestaciones

a. La afectación ***palpebral*** incluye telangiectasias del borde palpebral, blefaritis posterior intratable y quistes de Meibomio recurrentes.

b. La hiperemia ***conjuntival***, especialmente bulbar, es frecuente (Fig. 5.59). Otros hallazgos raros son conjuntivitis cicatricial, granulomas y flictenulosis.

c. Entre los problemas ***diversos*** destacan episcleritis y disfunción de la película de lágrimas.

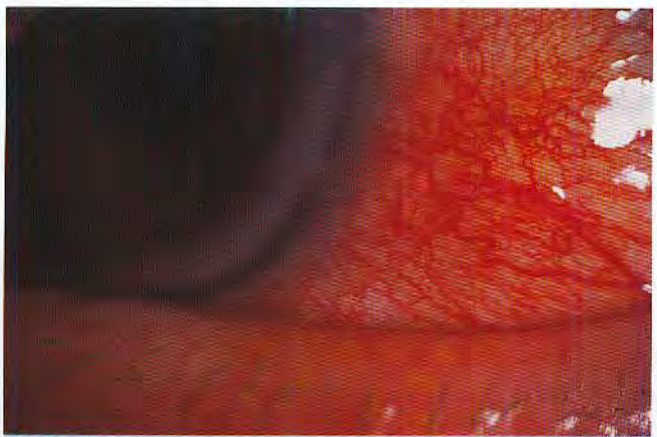


Fig. 5.59
Hiperemia conjuntival en un acné rosácea.

Tratamiento

1. Tópico

a. ***Fluorometolona*** como medida a corto plazo.

b. ***Ácido fusídico*** en pomada cada 12 horas durante 6 semanas.

c. ***Lubricantes*** para controlar la disfunción de la película lagrimal.

2. Tratamiento **sistémico** con uno de los siguientes antibióticos durante 6-12 semanas.

a. ***Oxitetraciclina*** 500 mg dos veces al día. El efecto terapéutico no está relacionado con la acción antibacteriana. Aunque la tetraciclina inhibe pero no cura la enfermedad, la mejoría suele durar 6 meses después de dejar el tratamiento.

b. ***Doxiciclina*** 100 mg una vez al día como alternativa, pero, al contrario que la tetraciclina, debe tomarse a mitad de la comida para evitar las molestias gastrointestinales.

NB: Las tetraciclinas sistémicas no deben emplearse en niños menores de 12 años de edad ni en mujeres embarazadas o que dan el pecho porque el antibiótico se deposita en el hueso en crecimiento y los dientes (quedando unido al calcio), y puede causar coloración e hipoplasia dental (Fig. 5.60).

c. ***Eritromicina*** 500 mg dos veces al día si la tetraciclina está contraindicada.

Fig. 5.60
Coloración dental amarilla e hipoplasia debidas a tetraciclinas sistémicas.

Flictenulosis

La flictenulosis está causada por una reacción de hipersensibilidad retardada inespecífica a antígenos bacterianos. Aunque la mayoría de los casos son autolimitados, muy ocasionalmente la enfermedad es grave e incluso puede producir ceguera.

1. La **presentación** suele ser en la infancia con fotofobia, lagrimeo y blefarospasmo.

2. Signos. Un pequeño nódulo blanco-rosado cerca del limbo asociado con hiperemia (Fig. 5.61) que puede resolverse espontáneamente o extenderse a la córnea. Una flictena corneal curada suele dejar una cicatriz triangular de base límbica.

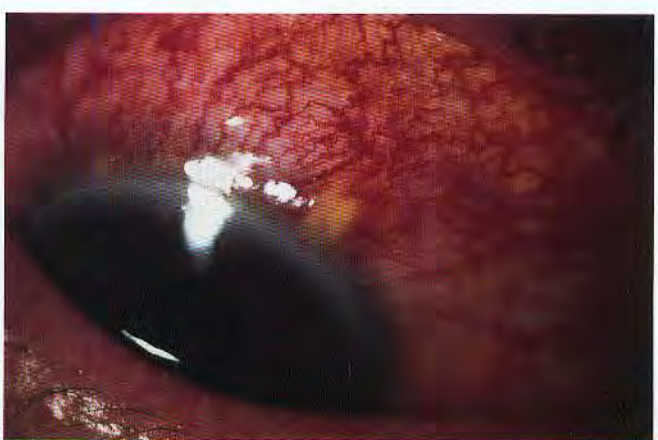


Fig. 5.61
Flictena del limbo.

3. El **tratamiento** se realiza con una tanda corta de corticoides tópicos. La blefaritis estafilocócica crónica asociada, que es frecuente, también debería tratarse.

Degeneración marginal de Terrien

La enfermedad de Terrien es un adelgazamiento no inflamatorio e idiopático de la córnea periférica poco frecuente. Alrededor del

75% de los pacientes afectados son hombres y este trastorno suele ser bilateral, aunque la gravedad de la afectación puede ser asimétrica.

1. La **presentación** suele ser en adultos jóvenes con lesiones corneales periféricas inicialmente asintomáticas.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Opacidades de la estroma finas, blanco-amarillentas y puntiformes que frecuentemente se asocian con una vascularización superficial leve y que suelen empezar en la parte superior de la córnea y están separadas del limbo por una zona sana (Fig. 5.62). En la exploración rutinaria pueden parecerse al arco senil. Esta etapa suele ser asintomática y la progresión es extremadamente lenta.

Fig. 5.62
Degeneración marginal de Terrien incipiente.

   - Adelgazamiento circunferencial progresivo que da lugar a un surco periférico, con un aumento gradual de la pendiente exterior mientras que la parte central se levanta de forma abrupta (Fig. 5.63).
   - El suelo se vascularíza pero el epitelio se mantiene intacto.
   - Se produce un deterioro visual progresivo como consecuencia del aumento del astigmatismo corneal.

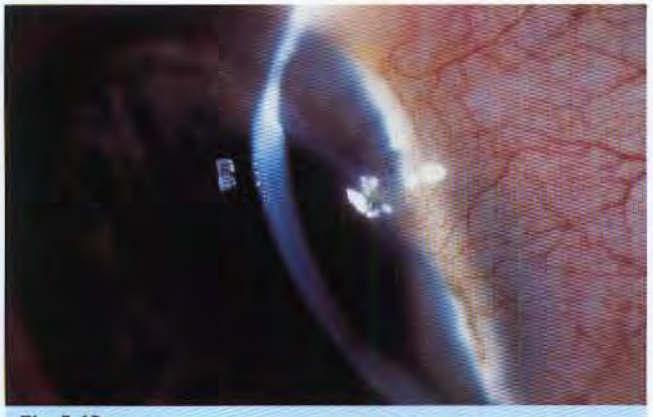


Fig. 5.63
Adelgazamiento corneal periférico en una degeneración marginal de Terrien incipiente.

   - Algunos pacientes presentan episodios recurrentes de dolor importante e inflamación.
   - Puede aparecer seudopterigión en los casos de larga duración en posiciones diferentes a los meridianos de las 9:00 h y las 3:00 h en el reloj (Fig. 5.64).

Fig. 5.64
Seudopterigión en una degeneración marginal de Terrien.

3. El **tratamiento** del astigmatismo importante se realiza principalmente con lentes de contacto esclerales permeables al oxígeno. Aunque es posible la cirugía con resección en forma de media luna del canal con sutura de los bordes no afectados, los resultados refractivos suelen hacer necesario el uso de lentes de contacto para conseguir una mejor agudeza visual.

Úlcera de Mooren

La úlcera de Mooren es una enfermedad rara probablemente causada por una respuesta autoinmune a antígenos de la estroma corneal.

Clasificación

De acuerdo con los signos clínicos, los hallazgos de la angiografía con fluoresceína y la respuesta al tratamiento, se identifican los tres siguientes tipos distintos:

1. **Úlcera unilateral** que afecta principalmente a ancianos de raza blanca, generalmente mujeres.
   a. ***Signos***. Úlcera progresiva extremadamente dolorosa y asociada con obliteración del plexo vascular yuxtalímbico superficial.
   b. El ***tratamiento*** es difícil ya que la respuesta a la inmunoterapia tópica y sistémica es escasa. Los resultados del implante corneal también son poco satisfactorios, con recidiva de la úlcera en el implante.
2. La **úlcera agresiva bilateral** se produce principalmente en personas jóvenes de origen hindú. Es menos dolorosa que el tipo unilateral.
   a. ***Signos***. Ulceración circunferencial progresiva con diseminación centrípeta tardía. La angiografía con fluoresceína

muestra neovascularización con fugas que se extienden a la base de la úlcera.

b. El ***tratamiento*** se realiza inicialmente con metilprednisolona intravenosa seguida de corticoides tópicos y sistémicos o agentes citotóxicos. La ciclosporina tópica y sistémica también puede tener un papel.

3. La **úlcera indolente bilateral** suele afectar a pacientes de mediana edad malnutridos de origen hindú.
   a. ***Signos***. Acanalamiento periférico progresivo desagradable con respuesta inflamatoria mínima que suele resolverse espontáneamente.
   b. El ***tratamiento*** incluye mejorar la dieta y corregir cualquier infección asociada.

Signos

Los signos (en orden cronológico) comunes a todas las formas de úlcera de Mooren son:

- Infiltración corneal periférica a 2-3 mm del limbo (Fig. 5.65).
- Ulceración corneal en forma de media luna caracterizada por socavamiento extenso del borde de avance sobre los infiltrados (Fig. 5.66).
- Diseminación circunferencial (Fig. 5.67) y central (Fig. 5.68).

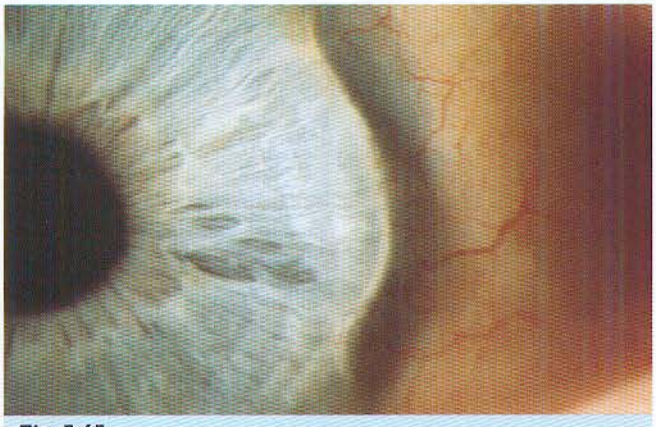


Fig. 5.65
Infiltración corneal periférica en una úlcera de Mooren incipiente.

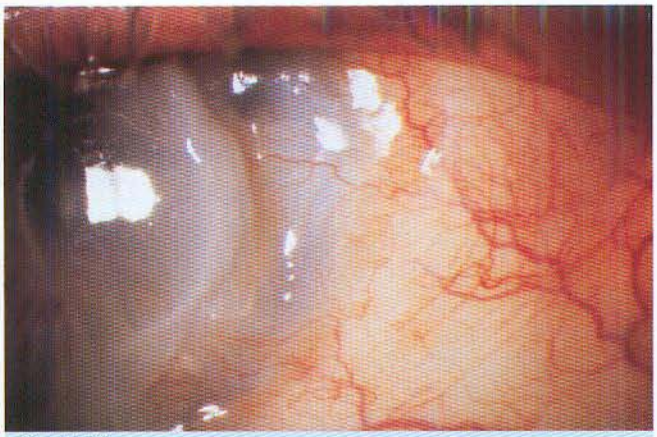


Fig. 5.66
Ulceración periférica en una úlcera de Mooren. (Cortesía de P. Watson.)

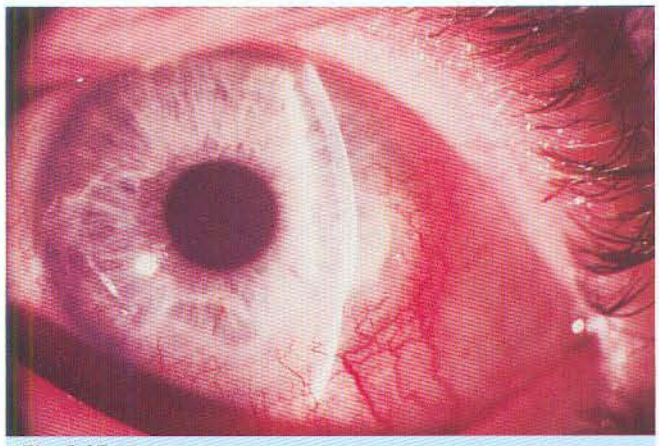


Fig. 5.67
Propagación circunferencial de una úlcera de Mooren.

Fig. 5.68
Propagación central de una úlcera de Mooren.

- La fase de curación se caracteriza por adelgazamiento, vascularización y cicatrización (Fig. 5.69).
- Puede formarse una catarata secundaria, pero la perforación es rara y la esclerótica no se afecta.

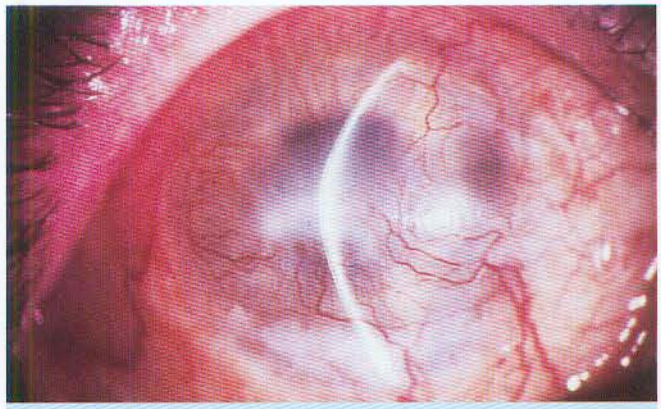


Fig. 5.69
Vascularización y opacificación corneal en una úlcera de Mooren curada.

Queratitis ulcerativa en las enfermedades sistémicas

La presencia de infiltración corneal, ulceración o adelgazamiento graves, persistentes y periféricos no explicados por una enfermedad vascular coexistente debería dar lugar a la búsqueda de una enfermedad vascular del colágeno sistémica asociada. Las enfermedades principales que se deberían tener en cuenta son: (a) *artritis reumatoide* y (b) *vasculitis sistémicas*, como la *granulomatosis de Wegener* y la *poliarteritis nodosa* (*ver* Capítulo 20). Las lesiones oculares pueden preceder a las manifestaciones sistémicas.

Queratitis en la artritis reumatoide

Signos

La queratitis puede ser primaria o secundaria a escleritis y puede adoptar las siguientes formas:

1. La **queratitis esclerosante** se caracteriza por adelgazamiento y opacificación gradual de la estroma corneal adyacente al lugar de la escleritis (Fig. 5.70). La patología puede extenderse centralmente y complicarse con opacidad, vascularización y depósito de lípidos (Fig. 5.71).

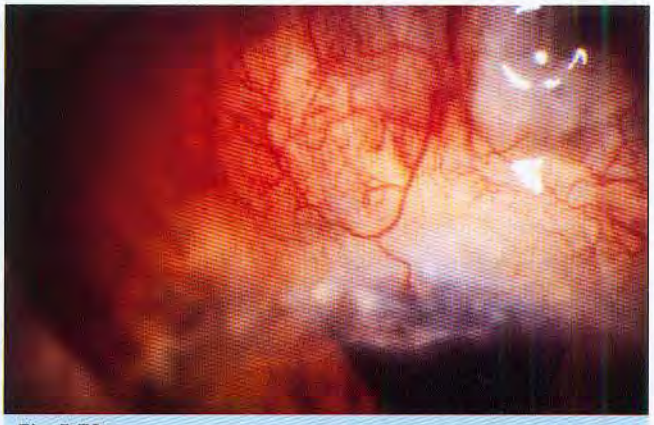


Fig. 5.70
Queratitis esclerosante. (Cortesía de P.Watson.)

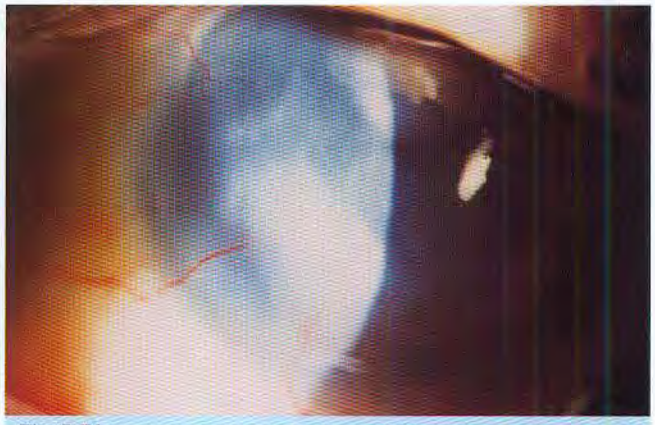


Fig. 5.71
Vascularización y cicatrización corneal en una queratitis esclerosante de larga evolución.

2. El **adelgazamiento corneal periférico** (córnea en lente de contacto) se caracteriza por reabsorción gradual de la estroma periférica, dejando el epitelio intacto. Debido a que la parte central de la córnea se mantiene normal, el aspecto se parece a una lente de contacto colocada en el ojo (Fig. 5.72).
3. La **queratitis aguda de la estroma** se caracteriza por infiltrados periféricos asociados con escleritis no necrotizante (Fig. 5.73). Las complicaciones tardías son opacidad periférica difusa y vascularización, y ocasionalmente desestructuración epitelial y necrosis de la estroma.

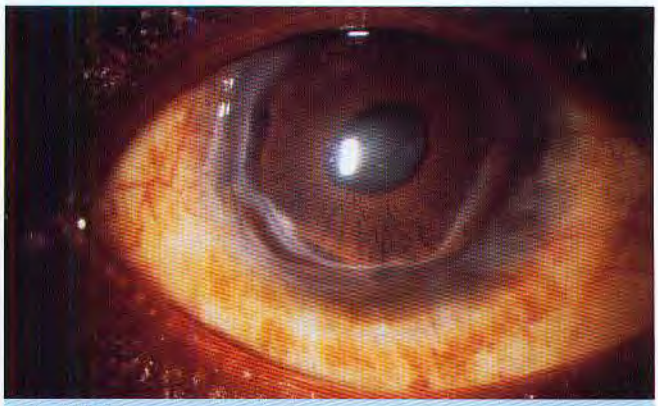


Fig. 5.72
Adelgazamiento corneal periférico sin inflamación (córnea en lente de contacto) en una artritis reumatoide. (Cortesía de P.Watson.)

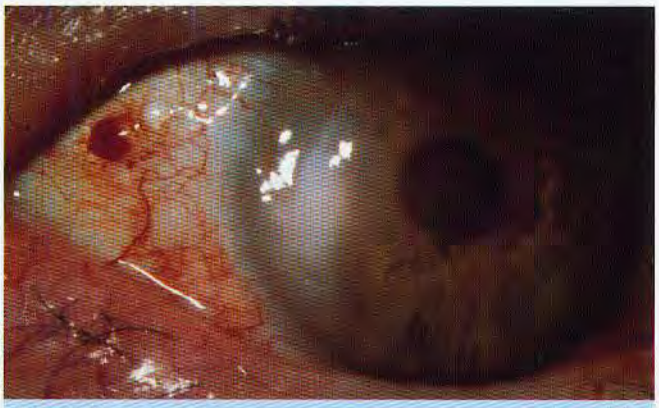


Fig. 5.73
Queratitis aguda de la estroma en una artritis reumatoide.

4. La **necrosis corneal aguda** puede ocurrir en un área de córnea periférica ya adelgazada del tipo en lente de contacto no asociada con inflamación (Fig. 5.74) o, más frecuentemente, en asociación con una inflamación extensa en el limbo (Fig. 5.75). En algunos casos la córnea central también puede estar afectada (Fig. 5.76).

Tratamiento

1. **Tópico**
   a. Los ***corticoides*** pueden ser útiles en la queratitis aguda, pero deberían evitarse en el adelgazamiento y queratóli-

Fig. 5.74
Necrosis corneal periférica aguda sin inflamación en una artritis reumatoide. (Cortesía de P. Watson.)

Fig. 5.75
Necrosis corneal periférica aguda con inflamación en una artritis reumatoide. (Cortesía de P. Watson.)

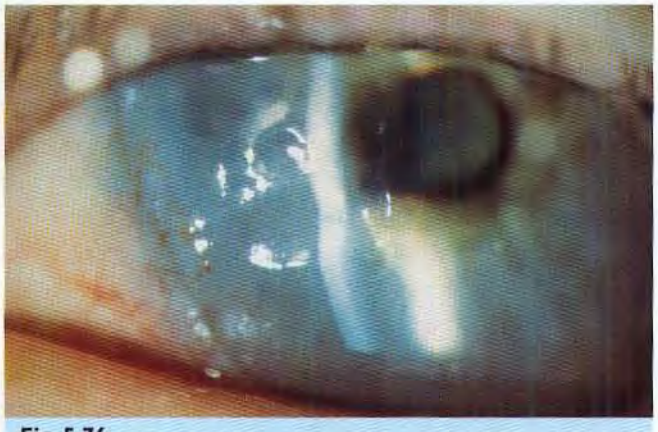


Fig. 5.76
Necrosis corneal central aguda en una artritis reumatoide.

sis corneal periférica por miedo a inducir una posible perforación.

b. La ***ciclosporina*** también puede resultar beneficiosa.

2. El tratamiento **sistémico** con corticoides y/o fármacos citotóxicos es preciso para la escleritis.
3. La **queratoplastia** puede ser necesaria como medida de emergencia para prevenir la perforación o, de forma electiva, restaurar la agudeza visual.

Queratitis en las vasculitis sistémicas

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Infiltrados de la estroma marginales bilaterales.
   - Descomposición del epitelio que los recubre.
   - La ulceración progresa circunferencialmente y también puede extenderse centralmente de forma parecida a una úlcera de Mooren (Fig. 5.77).

Fig. 5.77
Queratitis ulcerativa grave en una poliarteritis nodosa.

2. El **tratamiento** con una combinación de corticoides sistémicos y ciclofosfamida puede ser beneficioso.

NB: Al contrario que la úlcera de Mooren, el proceso puede extenderse también y afectar a la esclerótica.

Degeneraciones corneales

Degeneraciones relacionadas con la edad

Arco senil

1. **Implicaciones sistémicas**. El arco senil es la opacidad corneal periférica que se encuentra con mayor frecuencia sin ningún factor predisponente en personas de edad avanzada. El arco se puede asociar en ocasiones con dislipoproteinemias familiares y no familiares. La hiperlipoproteinemia, sobre todo la de tipo II, se asocia frecuentemente con arco bilateral, con asociación menos frecuente en los tipos III, IV y V. El arco unilateral es una entidad rara que puede asociarse con enfermedad caro-

tídea o hipotonía ocular. El arco también se ha observado en pacientes con distrofia corneal cristalina de Schnyder.

2 **Signos** (Fig. 5.78)
- Depósito lipídico en la estroma que empieza en la córnea perilímbica superior e inferior y después progresa de forma circunferencial hasta formar una banda de aproximadamente 1 mm de ancho.
- La banda suele ser más ancha en el meridiano vertical que en el horizontal.
- El borde central de la banda es difuso; el contorno del extremo periférico está bien marcado y está separado del limbo por una zona sana de córnea.
- Este intervalo claro puede sufrir a veces un adelgazamiento leve (surco senil).

Fig. 5.78
Arco senil.

Halo límbico blanco de Vogt

Es un hallazgo muy frecuente, inocuo y relacionado con la edad que se caracteriza por líneas con forma de media luna bilaterales y estrechas compuestas por unos puntos como de tiza que recorren la hendidura palpebral a lo largo del limbo nasal y temporal (Fig. 5.79). El tipo 1 está separado del limbo por un intervalo sano, al contrario que el tipo 2.

Fig. 5.79
Halo límbico blanco de Vogt.

Córnea farinata

Es también un trastorno inocuo caracterizado por la presencia de depósitos minúsculos, generalmente bilaterales y parecidos a la harina en la estroma corneal profunda y más prominentes centralmente (Fig. 5.80).

Fig. 5.80
Cornea *farinata*.

Piel de cocodrilo

Se caracteriza por la presencia de opacidades en la estroma, generalmente asintomáticas, blanco-grisáceas y poligonales separadas por espacios relativamente transparentes (Fig. 5.81). Las opacidades suelen afectar a las dos terceras partes anteriores de la estroma (piel de cocodrilo anterior), aunque en ocasiones pueden encontrarse más posteriormente (piel de cocodrilo posterior).

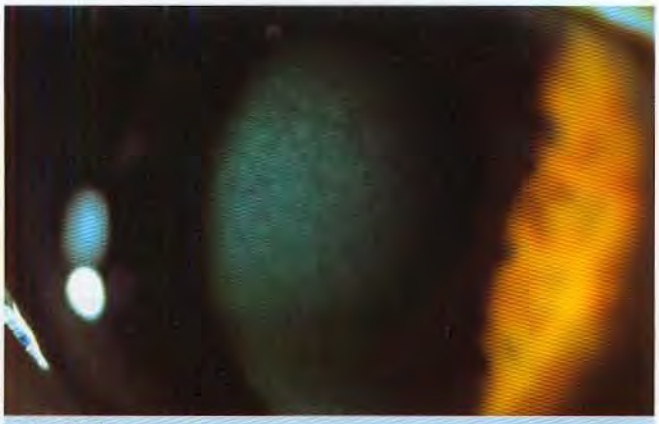


Fig. 5.81
Piel de cocodrilo.

Córnea guttata

Consiste en acumulaciones focales de colágeno en la superficie posterior de la membrana de Descemet. Las lesiones aparecen como verrugas o excrecencias y son secretadas por células endoteliales anormales. El examen mediante reflexión especular muestra unas pequeñas manchas oscuras causadas por disrupción del mosaico endotelial regular (Fig. 5.82). En los casos más avanzados, hay un

aspecto de «metal repujado», que puede asociarse con depósitos de melanina. Cuando las lesiones afectan a la periferia corneal se denominan cuerpos de Hassall-Henle y no tienen un significado especial excepto como indicación de edad avanzada. El término «córnea *guttata*» se reserva para las mismas lesiones que afectan a la córnea central, que también suelen ser inocuas aunque en raras ocasiones son un signo de estadios precoces de la distrofia endotelial de Fuchs (*ver* más adelante). Por lo tanto, es importante examinar el endotelio cuidadosamente antes de la cirugía de las cataratas.

Fig. 5.82
Córnea *guttata*.

Queratopatía lipídica

1. La queratopatía lipídica **primaria** es rara y ocurre espontáneamente. Se caracteriza por depósitos blancos o amarillos en la estroma formados por colesterol, grasas y fosfolípidos.
2. La queratopatía lipídica **secundaria** es mucho más común y se asocia con lesión ocular previa o enfermedad que da lugar a vascularización corneal (Fig. 5.83). Las causas más frecuentes son la infección por el virus del herpes simple y la queratitis disciforme por herpes zoster. Se asocia con vascularización corneal y sin tratamiento es progresiva.
3. El **tratamiento** se dirige principalmente al control médico de la enfermedad inflamatoria de base. Otras opciones de tratamiento son las siguientes:
   a. La ***fotocoagulación con láser de argón*** de los vasos «nutricios» arteriales puede dar lugar a la reabsorción del infiltrado lipídico siempre que se puedan identificar mediante angiografía con fluoresceína.
   b. La ***cauterización puntiforme con aguja*** también puede resultar efectiva. Se realiza mediante pinzamiento a 6 mm o con aguja de sutura similar en unas pinzas de cauterio térmico y aplicando la punta de la aguja caliente a los vasos nutricios del limbo bajo control microscópico.
   c. La ***queratoplastia penetrante*** puede ser precisa en la enfermedad avanzada pero estable, aunque la vascularización, el adelgazamiento y la hipoestesia pueden empeorar los resultados.

Queratopatía en banda

La queratopatía en banda es un trastorno frecuente caracterizado por el depósito de sales de calcio en la porción anterior de la membrana de Bowman.

1. **Causas**
   a. Las causas ***oculares***, las más frecuentes, son uveítis anterior crónica (especialmente en niños), ptisis *bulbi*, aceite de silicona en la cámara anterior y queratitis crónica grave.
   b. La queratopatía en banda ***relacionada con la edad*** es frecuente y afecta a personas que por lo demás están sanas.
   c. Las causas ***metabólicas*** (calcificación metastásica), que son raras, son aumento del calcio y el fósforo séricos, hiperuricemia e insuficiencia renal crónica.
   d. Las causas ***hereditarias*** incluyen casos familiares e ictiosis.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Calcificación interpalpebral periférica con córnea sana que separa los márgenes periféricos de la banda del limbo (Fig. 5.84).
   - Extensión central gradual con la formación de una placa como de yeso en forma de banda con pequeños agujeros transparentes y ocasionalmente fisuras (Fig. 5.85).

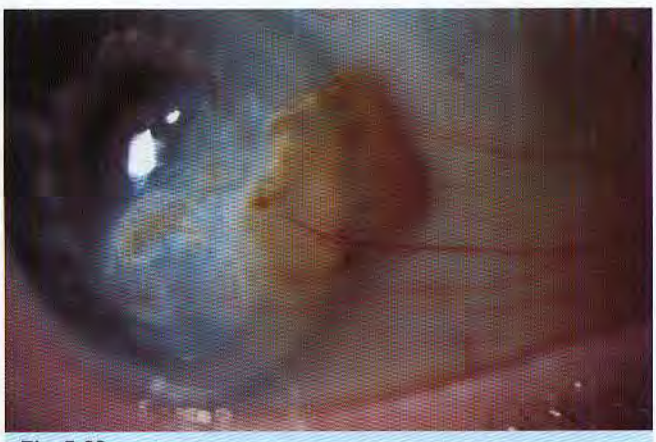


Fig. 5.83
Queratopatía lipídica secundaria.

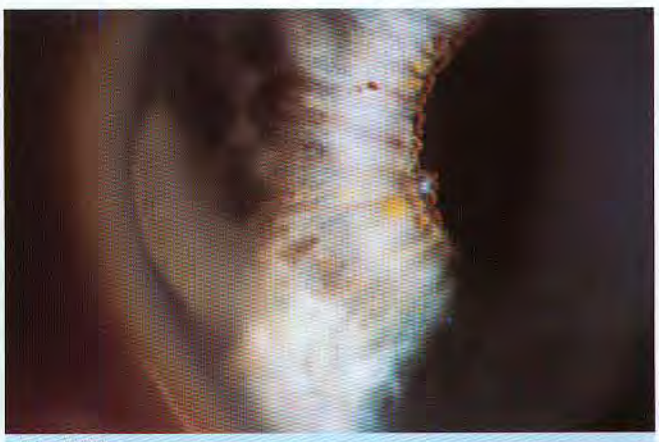


Fig. 5.84
Queratopatía en banda leve.

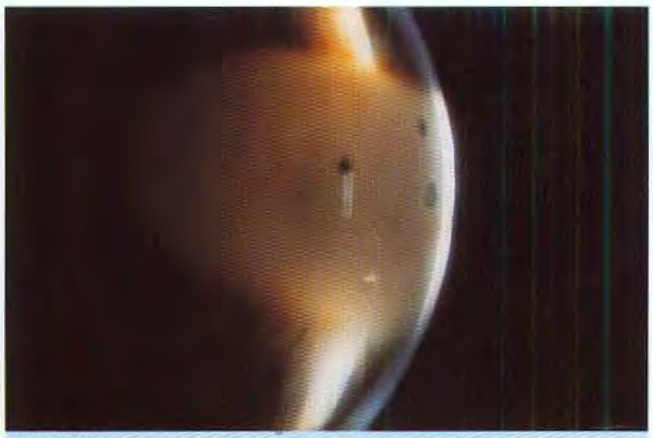


Fig. 5.85
Queratopatía en banda grave.

- Las lesiones avanzadas pueden volverse nodulares y elevadas con un malestar considerable debido a desestructuración epitelial (Fig. 5.86).

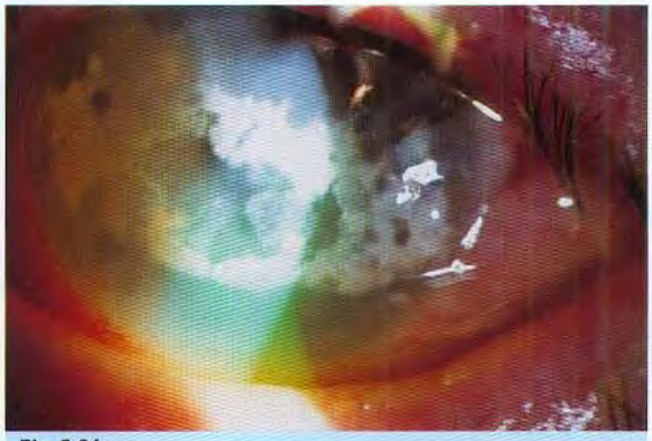


Fig. 5.86
Desestructuración epitelial en una queratopatía en banda de larga evolución.

3. El **tratamiento** está indicado si la visión está amenazada o el ojo presenta molestias.
   a. La ***quelación*** es una forma sencilla y efectiva de tratamiento para los casos relativamente leves y se realiza bajo control microscópico.
   - Los fragmentos grandes de calcio se pueden retirar manualmente con unas pinzas.
   - Se raspa el epitelio corneal que recubre la opacidad y cualquier capa sólida de calcificación con una hoja de bisturí del n.° 15 (Fig. 5.87).

NB: Es importante identificar y tratar los trastornos subyacentes para evitar las recidivas.

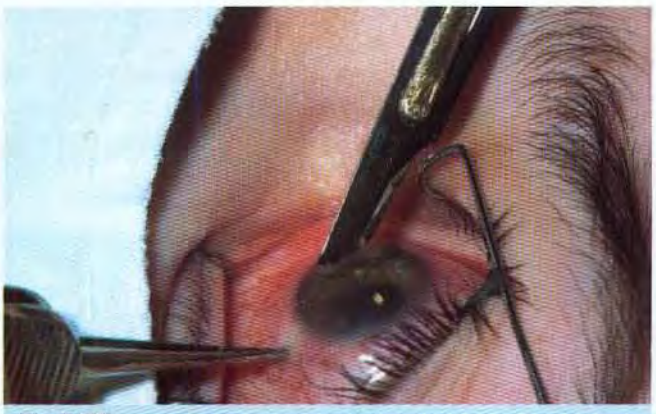


Fig. 5.87
Extracción de epitelio corneal antes de la quelación de una queratopatía en banda.

   - Después se aplica una solución de versenato (edetato) sódico sobre la córnea con una torunda de algodón hasta eliminar todo el calcio (Fig. 5.88).
   b. La ***queratectomía con láser excímer*** se puede emplear, si está disponible.

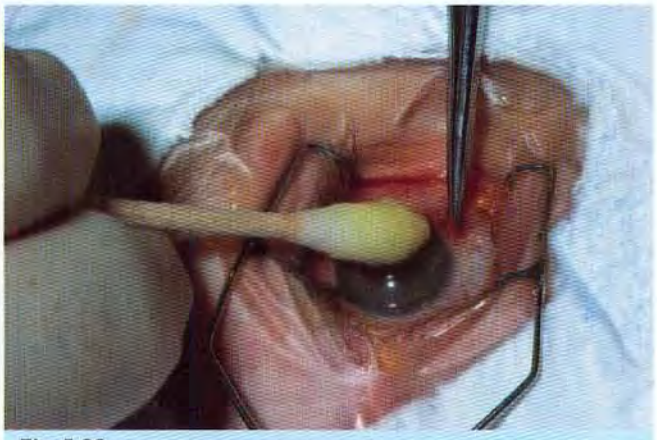


Fig. 5.88
Aplicación de versenato sódico.

Degeneración esferoidea

La degeneración esferoidea también se conoce con otros términos, incluyendo elastosis corneal, queratopatía de Labrador, queratopatía climática en gotas y distrofia nodular de Bietti. Es un trastorno bilateral degenerativo de causa desconocida que ocurre típicamente en hombres que trabajan al aire libre. El principal factor predisponente que se ha postulado es la exposición a la radiación ultravioleta, ya que su gravedad se correlaciona estrechamente con la cantidad de tiempo pasado al aire libre. La enfermedad es relativamente inocua aunque en raras ocasiones puede haber afectación visual.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Pequeños gránulos con color de ámbar en la estroma superficial de la córnea interpalpebral periférica.

- Las lesiones se vuelven más opacas, se extienden centralmente y se unen.
- Las lesiones avanzadas se vuelven nodulares y la estroma de alrededor suele estar brumosa (Fig. 5.89).

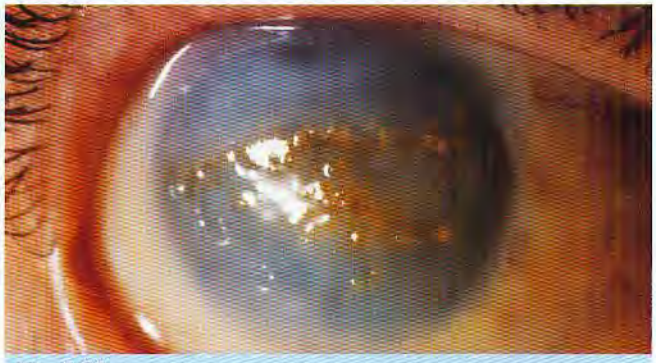


Fig. 5.89
Degeneración esferoidal.

2. **Tratamiento**
   a. ***Protección frente a la lesión por radiación ultravioleta*** con gafas de sol.
   b. ***Queratectomía superficial*** para mejorar la visión.
   c. La ***queratoplastia laminar*** puede ser precisa para los casos con incapacidad visual.

Degeneración nodular de Salzmann

La degeneración nodular de Salzmann ocurre de forma secundaria a queratitis crónica, especialmente tracoma.

1. **Signos**
   - Opacidades de la estroma discretas, elevadas, grises o azules-grises nodulares y superficiales (Fig. 5.90).
   - Las lesiones se localizan en la córnea cicatricial o en los extremos de la córnea transparente.
   - La base de un nódulo puede estar rodeada por depósitos epiteliales de hierro.
   - Pueden producirse erosiones epiteliales recurrentes.
2. El **tratamiento** es similar al de la degeneración esferoidea.

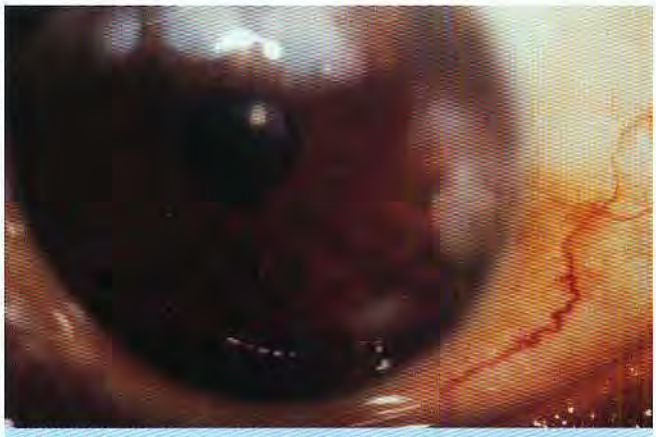


Fig. 5.90
Degeneración nodular de Salzmann.

Distrofias corneales

Las distrofias corneales son un grupo de alteraciones progresivas de la transparencia corneal, generalmente bilaterales y en su mayoría determinadas genéticamente y que se presentan sin inflamación. La edad de presentación varía entre la primera y la cuarta décadas de la vida, dependiendo de la frecuencia relativa de erosiones epiteliales recurrentes secundarias y del grado de pérdida visual. De acuerdo con los signos histopatológicos y biomicroscópicos, las distrofias corneales se clasifican en (a) *epiteliales*, (b) *de la capa de Bowman*, (c) *de la estroma* y (d) *endoteliales*. Los avances recientes en la genética molecular han identificado los defectos genéticos responsables de la mayoría de las distrofias.

Distrofias epiteliales

Distrofia de la membrana basal epitelial

También conocida como distrofia microquística de Cogan o distrofia mapa-punto-huella dactilar, es la distrofia más frecuente en la práctica clínica, y a pesar de esto suele diagnosticarse equivocadamente, sobre todo debido a su aspecto variable. Al contrario que otras distrofias, no es familiar ni progresiva.

1. El **inicio** es en la segunda década de la vida. Aproximadamente el 10% de los pacientes presentan erosiones corneales recurrentes en la tercera década. El resto están asintomáticos durante toda la vida. Erosiones recurrentes bilaterales simultáneas sugieren distrofia de la membrana basal epitelial.
2. **Signos**. Se pueden observar las siguientes lesiones solas o en combinación y se visualizan mejor mediante retroiluminación o con dispersión escleral (Fig. 5.91).
   - Opacidades en forma de puntos (Fig. 5.92).
   - Microquistes epiteliales (Fig. 5.93).
   - Patrones subepiteliales en forma de mapa (Fig. 5.94).
   - Líneas en forma de huella dactilar.

> ***NB:*** Con el paso del tiempo un patrón cambia con frecuencia a otro y la distribución de las lesiones también puede variar.

3. La **histología** muestra engrosamiento de la membrana basal con depósito de proteína fibrilar entre la membrana basal y la capa de Bowman. También existe ausencia de hemidesmosomas de las células epiteliales basales, que es responsable de las erosiones corneales recurrentes.
4. El **tratamiento** es el de las erosiones corneales recurrentes.

Distrofia de Meesmann

1. La **herencia** es autosómica dominante (AD) y el *locus* génico está en 12q13 o 17q12.
2. El **inicio** de esta rarísima distrofia es en los primeros 2 años de vida con irritación ocular.

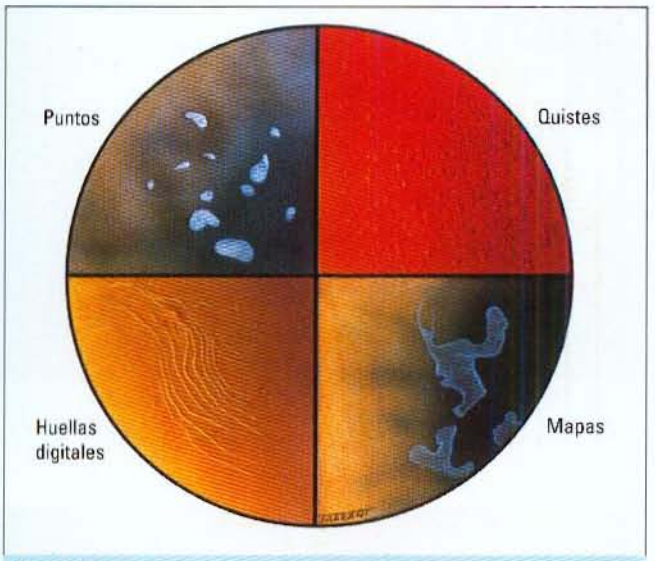


Fig. 5.91
Distrofia de Cogan.

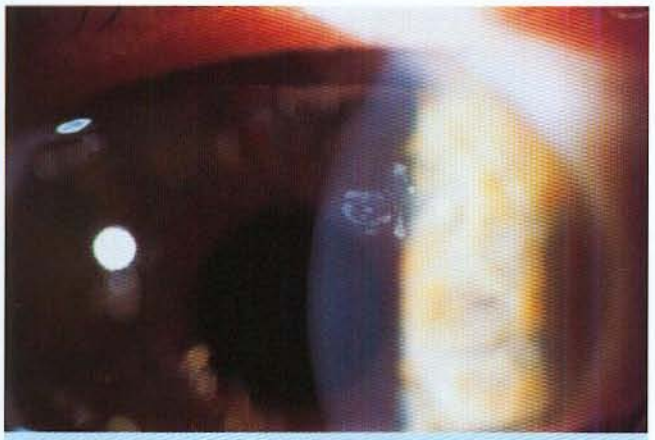


Fig. 5.92
Opacidades punteadas en una distrofia de Cogan.

Fig. 5.93
Microquistes epiteliales en una distrofia de Cogan.

3. **Signos**. Múltiples quistes intraepiteliales pequeños de tamaño uniforme pero densidad variable que son máximos en el centro y se extienden pero sin alcanzar el limbo, y que se ven mejor mediante retroiluminación (Fig. 5.95).

Fig. 5.94
Lesiones corneales como mapas en una distrofia de Cogan.
(Cortesía de J. Talks.)

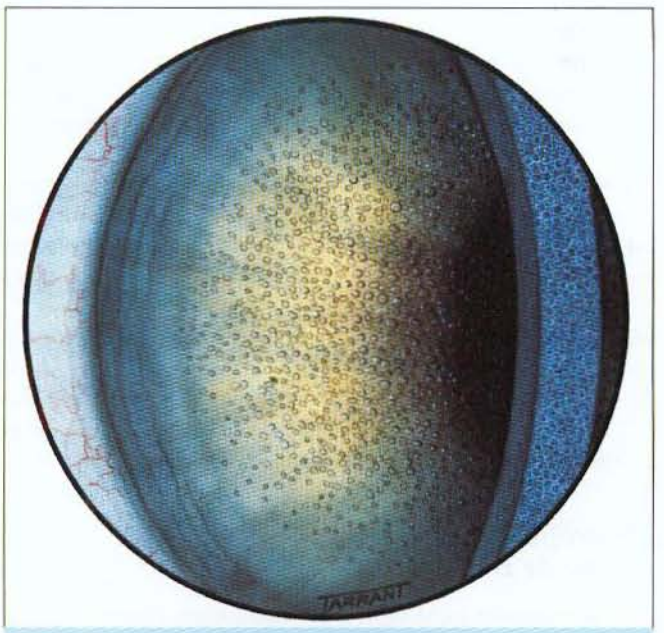


Fig. 5.95
Distrofia de Meesmann.

4. La **histología** muestra un engrosamiento irregular del epitelio corneal con numerosas células suprabasales vacuoladas.
5. Generalmente no es preciso ningún **tratamiento**.

Distrofias de la capa de Bowman

Distrofia de Reis-Bücklers (capa de Bowman tipo I)

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 5q31.
2. El **inicio** es durante la primera infancia con erosiones recurrentes.

3. **Signos**
   - Opacidades superficiales, finas, redondas y poligonales en la capa de Bowman, más densas centralmente (Fig. 5.96).

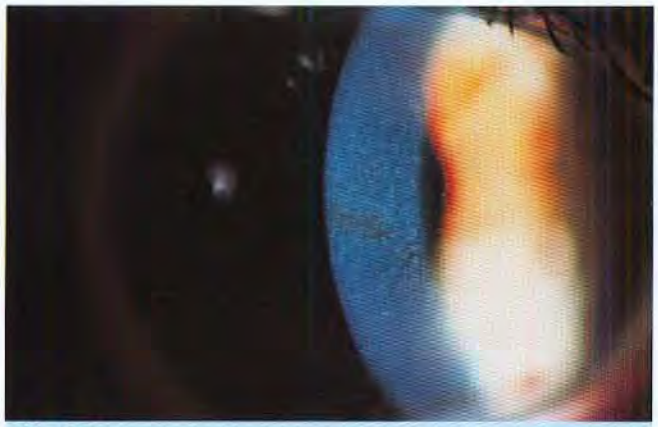


Fig. 5.96
Distrofia de Reis-Bücklers.

   - Los cambios aumentan en densidad con la edad, dando lugar a un patrón reticular debido a la presencia de bandas irregulares de colágeno que sustituyen a la capa de Bowman.
   - La sensibilidad corneal está disminuida y puede haber afectación visual debido a cicatrización en la capa de Bowman.
4. La **histología** muestra que el colágeno nuevo se tiñe de azul con la tinción tricrómica de Masson, y la capa de Bowman se distingue mal o está ausente.
5. El **tratamiento** se realiza principalmente mediante queratectomía con láser excímer. La queratoplastia laminar puede ser necesaria en algunos casos, pero se asocia con una incidencia elevada de recidiva de la distrofia en el injerto, que puede desarrollarse rápidamente.

Distrofia de Thiel-Behnke (capa de Bowman tipo 2)

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 10q24.
2. El **inicio** es durante la primera década de la vida con erosiones recurrentes.
3. Los **signos** son similares a la distrofia de Reis-Bücklers excepto en que las opacidades adoptan más un patrón en panal de abejas (Fig. 5.97).
4. La **histología** es similar a la distrofia de Reis-Bücklers.
5. El **tratamiento** puede no ser necesario porque la afectación visual es menor que en la distrofia de Reis-Bücklers.

Distrofia de Schnyder central (cristalina)

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 1p36-p34.1.
2. El **inicio** suele ser en la segunda década de la vida con afectación visual, especialmente deslumbramiento.
3. **Signos**. Área oval de opacidad «cristalina» subepitelial con destellos en una córnea de aspecto brumoso (Fig. 5.98).

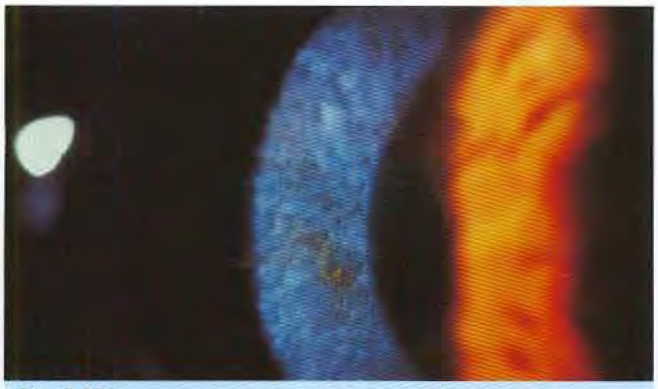


Fig. 5.97
Distrofia de Thiel-Behnke.

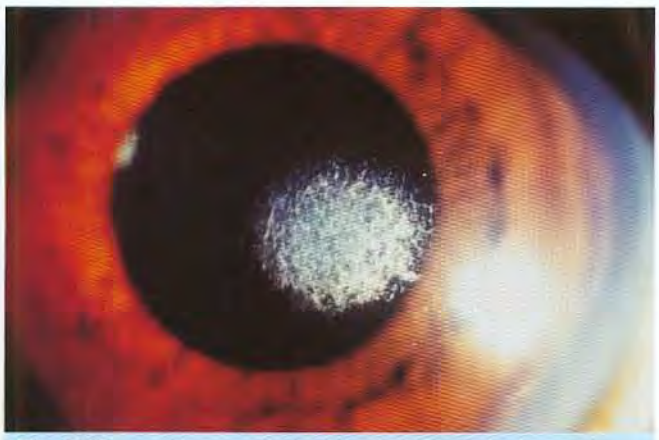


Fig. 5.98
Distrofia de Schnyder. (Cortesía de K. Nischal.)

4. La **histología** muestra depósitos de fosfolípidos y colesterol.
5. El **tratamiento** se realiza mediante queratectomía con láser excímer.

Distrofias de la estroma

Distrofia reticular de tipo I (Biber-Haab-Dimmer)

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 5q31.
2. El **inicio** suele ser durante el final de la primera década de la vida con erosiones corneales recurrentes que preceden a los cambios típicos de la estroma. El diagnóstico puede equivocarse inicialmente.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Puntos en la estroma anterior.
   - Progresión y coalescencia en líneas reticulares finas, en forma de ramas, como tela de araña, que se ven mejor con retroiluminación (Fig. 5.99).
   - Las lesiones se extienden en profundidad y hacia fuera desde la córnea central respetando la periferia (Fig. 5.99).

Fig. 5.99
Distrofia reticular leve tipo 1.

- A veces una bruma generalizada afecta progresivamente a la agudeza visual y puede sustituir y ocultar las líneas reticulares (Fig. 5.100).

4. La **histología** muestra amiloide, que se tiñe con rojo Congo, muestra metacromasia con Cristal Violeta y birrefringencia cuando se observa con luz polarizada.
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante o laminar profunda suele ser necesario antes de la sexta década de la vida.

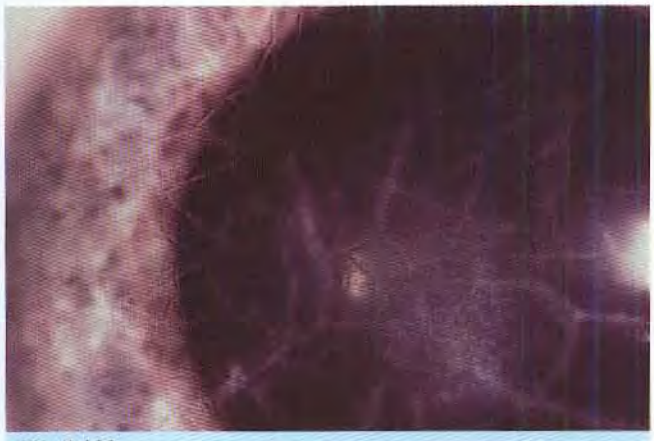


Fig. 5.100
Distrofia reticular avanzada tipo 1.

Distrofia reticular de tipo 2 (síndrome de Meretoja)

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 9q34.
2. El **inicio** es en la edad media de la vida con parálisis facial progresiva y afectación corneal. Las erosiones recurrentes son menos frecuentes que en la distrofia reticular de tipo 1.
3. **Signos**. Finas líneas reticulares, cortas, distribuidas al azar, que son escasas, más delicadas y orientadas más radialmente (Fig. 5.101) que en la distrofia reticular de tipo 1.
4. Los **signos sistémicos** incluyen neuropatía bilateral progresiva craneal y periférica, disartria, piel pruriginosa seca y extremadamente laxa, una expresión facial característica «de máscara», labios protruyentes y orejas péndulas. La amiloidosis puede afectar también a los riñones y al corazón.

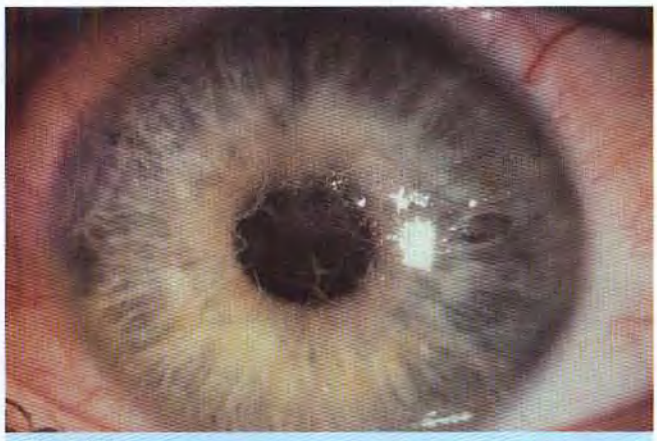


Fig. 5.101
Distrofia reticular tipo 2.

5. La **histología** muestra depósitos de amiloide en la estroma corneal y en otros lugares afectados.
6. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante o laminar profunda puede ser necesario en la séptima década de la vida, pero puede complicarse por infecciones recurrentes como consecuencia de la queratopatía por exposición.

Distrofia reticular de tipo 3 y 3A

1. La **herencia** de tipo 3 se supone que es autosómica recesiva (AR) y la del tipo 3A es AD con el *locus* génico en 5q31 en ambos casos.
2. El **inicio** es entre la cuarta y la sexta décadas de la vida con afectación visual pero las erosiones recurrentes son infrecuentes.
3. **Signos**
   - Líneas viscosas gruesas que se extienden desde el limbo al limbo con una bruma intermedia mínima (Fig. 5.102).
   - Puede haber una asimetría franca o las lesiones pueden ser unilaterales durante un tiempo.

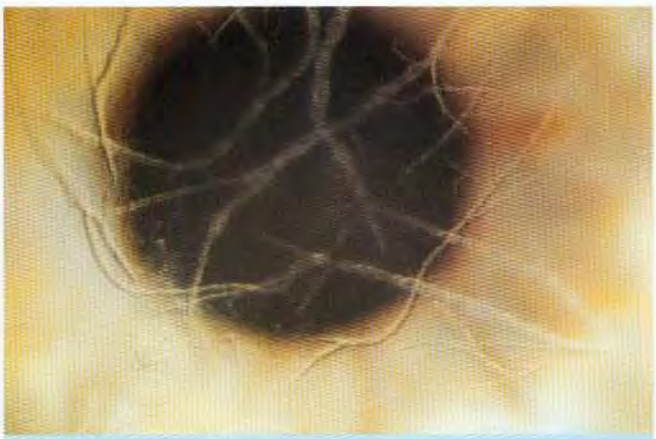


Fig. 5.102
Distrofia reticular tipo 3.

- La progresión es rápida si la córnea del paciente sufre traumatismos, incluso mínimos.

4. Se precisa invariablemente el **tratamiento** con queratoplastia penetrante o laminar profunda.

Distrofia granular

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 5q31.
2. El **inicio** es durante la primera década de la vida con erosiones recurrentes.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Depósitos pequeños blancos claramente marcados como migas o copos de nieve en la estroma anterior central (Fig. 5.103).

Fig. 5.103
Distrofia granular leve. (Cortesía de A. Ridgway.)

   - Aparecen más lesiones y progresan en profundidad y hacia fuera pero nunca alcanzan el limbo (Fig. 5.104).
   - Gradualmente se vuelven confluentes y afectan a la agudeza visual (Fig. 5.105).
4. La **histología** muestra depósitos hialinos amorfos que se tiñen de rojo brillante con la tinción tricrómica de Masson.

Fig. 5.104
Distrofia granular avanzada. (Cortesía de A. Ridgway.)

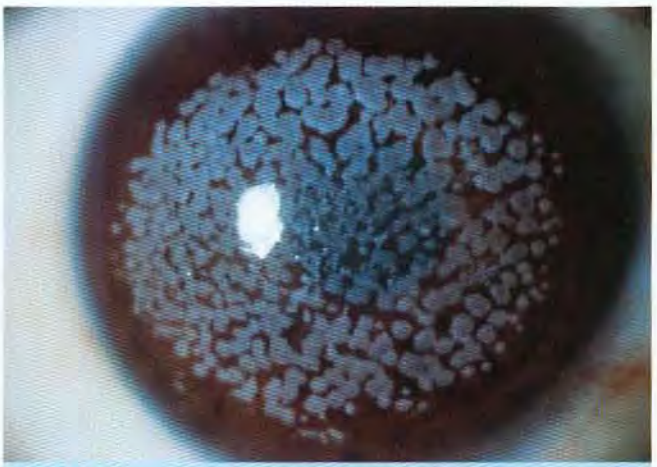


Fig. 5.105
Distrofia granular muy grave. (Cortesía de A. Ridgway.)

5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante o laminar profunda suele ser necesario en la cuarta década de la vida. Las recurrencias superficiales pueden necesitar queratectomía repetida con láser excímer.

Distrofia de Avellino

1. La **herencia** es AD con el *locus* génico en 5q31.
2. El **inicio** es en la primera o segunda décadas de la vida. Las erosiones recurrentes son raras y, si existen, son tan leves que algunos pacientes pueden haber pasado por alto su enfermedad.
3. **Signos**. Opacidades finas, superficiales, que parecen anillos, discos, estrellas o copos de nieve, más densas centralmente, parecidas a las que se ven en la distrofia granular asociada con opacidades lineales más profundas que recuerdan a la distrofia reticular (Fig. 5.106).
4. La **histología** muestra la presencia de sustancia hialina y de amiloide en la estroma.
5. El **tratamiento** no suele ser necesario.

Fig. 5.106
Distrofia de Avellino.

NB: Las distrofias de Avellino, granular y reticular tipo I están unidas a un único *locus* en el cromosoma 5q, y por lo tanto pueden representar formas clínicas diferentes de la misma enfermedad.

Distrofia macular

Ésta es la distrofia de la estroma menos frecuente, en la que un error innato del metabolismo de queratán-sulfato tiene sólo manifestaciones corneales. Se ha dividido en los tipos I, IA y II dependiendo de la presencia o la ausencia de queratán-sulfato antigénico (aKS) en el suero y en la córnea, puesto que la morfología corneal es idéntica.

1. La **herencia** es AR con el *locus* génico en 16q21.
2. El **inicio** es en la segunda década de la vida con deterioro visual gradual.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Manchas de color grisáceo-blanco, densas, focales, mal delimitadas en la córnea superficial con nubosidad difusa y leve de la estroma (Fig. 5.107).
   - Opacificación progresiva (Fig. 5.108).

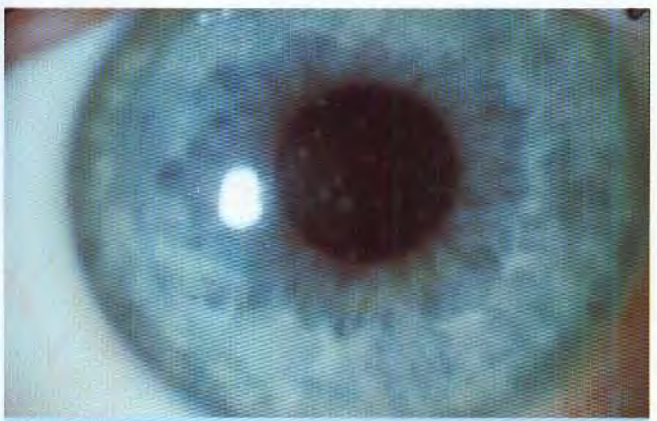


Fig. 5.107
Distrofia macular leve. (Cortesía de A. Ridgway.)

Fig. 5.108
Distrofia macular avanzada. (Cortesía de A. Ridgway.)

   - Posible afectación de todo el espesor de la estroma hasta el limbo, asociada con adelgazamiento corneal (Fig. 5.109).
4. La **histología** muestra un colágeno anormalmente compacto en las láminas corneales y agregaciones anormales de glucosaminoglucanos que se tiñen con azul alcián.
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante suele tener éxito pero pueden ocurrir recurrencias tardías en el injerto.

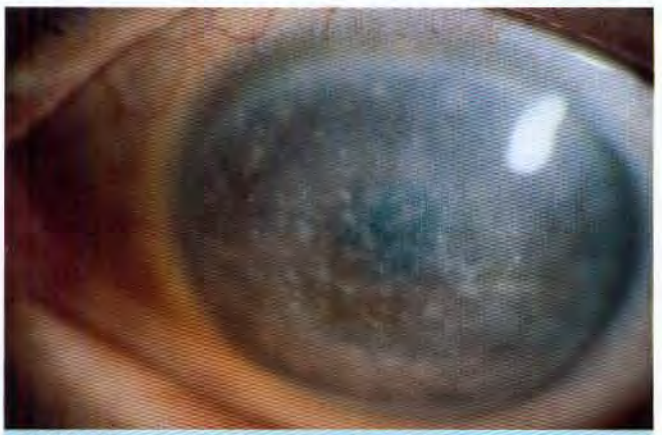


Fig. 5.109
Distrofia macular muy grave. (Cortesía de A. Ridgway.)

Distrofia en forma de gota gelatinosa

Este raro trastorno también se conoce como amiloidosis subepitelial familiar de la córnea.

1. La **herencia** es AR.
2. El **inicio** es en la primera o la segunda décadas de la vida con fotofobia intensa, lagrimeo y afectación visual.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Nódulos subepiteliales grises.
   - Confluencia gradual, afectación de la estroma y aumento del tamaño dando lugar a un aspecto nebuloso parecido a una mora (Fig. 5.110).

Fig. 5.110
Distrofia en forma de gota gelatinosa. (Cortesía de T.A. Casey, K.W. Sharif, *Corneal Dystrophies and Degenerations*, Wolfe, 1991.)

4. La **histología** muestra acumulación subepitelial y en la estroma anterior de amiloide.
5. El **tratamiento** se realiza con queratectomía superficial repetida debido a las recurrencias precoces en los implantes corneales.

Distrofias endoteliales

Distrofia endotelial de Fuchs

La distrofia endotelial de Fuchs es más frecuente en mujeres y se asocia con una prevalencia ligeramente aumentada de glaucoma de ángulo abierto primario.

1. La **herencia** puede ser en ocasiones AD aunque la mayoría de los casos son esporádicos.
2. El **inicio** de esta enfermedad lentamente progresiva es en la vejez.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   a. El ***estadio 1*** se caracteriza por un aumento gradual del número de protuberancias endoteliales (*guttata*) centrales con extensión hacia la periferia de la córnea y confluencia, originando un aspecto en «metal repujado» (Fig. 5.111).

Fig. 5.111
Aspecto «martilleado» en una distrofia endotelial de Fuchs incipiente.

   b. El ***estadio 2*** se caracteriza por descompensación de las células endoteliales que da lugar a edema de la estroma central y visión borrosa, inicialmente peor por la mañana y que se aclara durante el día. El edema epitelial se produce cuando el grosor de la estroma ha aumentado aproximadamente un 30% (Fig. 5.112).
   c. El ***estadio 3*** se caracteriza por la persistencia de edema epitelial y da lugar a la formación de bullas (queratopatía bullosa) (Fig. 5.113) que causan dolor y malestar al romperse, debido a la exposición de terminaciones nerviosas. Se produce la sustitución de la capa de Bowman por un *pannus* degenerativo y la opacificación gradual de la estroma.
4. **Tratamiento**
   a. La ***hipertonicidad*** de la película de lágrimas se puede conseguir con cloruro sódico al 5% en gotas o pomada o medidas simples como un secador de pelo. Esto puede resultar efectivo para «deshidratar» el edema epitelial precoz.

Fig. 5.112
Edema epitelial corneal en una distrofia endotelial de Fuchs.

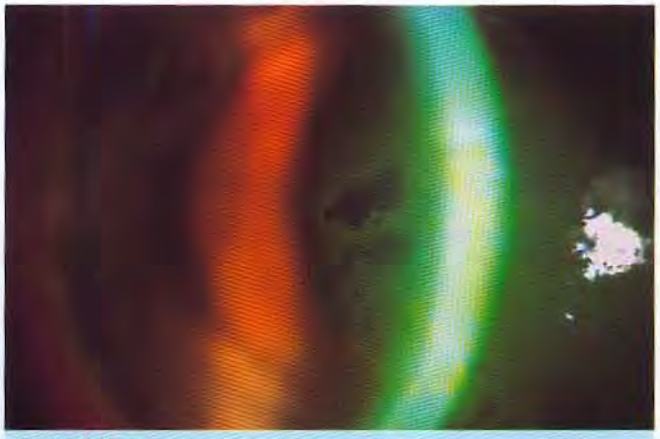


Fig. 5.113
Queratopatía bullosa en una distrofia endotelial de Fuchs avanzada.

   b. Las ***lentes de contacto*** pueden hacer que el ojo se encuentre más confortable al proteger las terminaciones nerviosas corneales expuestas y aplanar las bullas.
   c. La ***queratoplastia penetrante*** tiene una alta tasa de éxito y no debe retrasarse.
   d. ***Otras opciones*** en ojos con escaso potencial visual incluyen colgajos conjuntivales y trasplantes de membrana amniótica.

Distrofia polimorfa posterior

Ésta es una distrofia rara, inocua y asintomática en la que las células endoteliales corneales muestran características similares al epitelio.

1. La **herencia** suele ser AD con el *locus* génico en el cromosoma 20.
2. El **inicio** es en el momento del nacimiento o poco después, aunque se identifica con mayor frecuencia por casualidad durante la vida posterior.

3. Los **signos** (Fig. 5.114), que son sutiles, consisten en patrones endoteliales vesiculares (Fig. 5.115), en forma de banda (Fig. 5.116) o geográficos que pueden ser asimétricos.

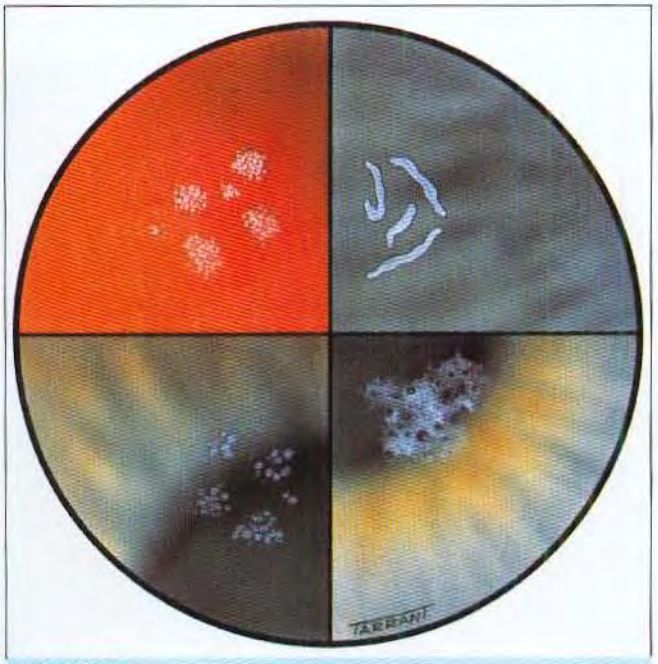


Fig. 5.114
Distrofia polimorfa posterior.

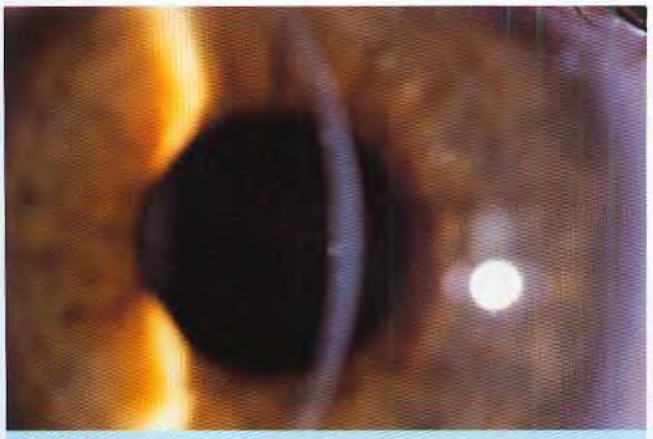


Fig. 5.115
Lesiones vesiculares en una distrofia polimorfa posterior.

4. Las **asociaciones** incluyen membranas en el iris, sinequias anteriores periféricas, ectropión de la úvea, corectopia y glaucoma que recuerda el síndrome endotelial iridocorneal (*ver* Capítulo 9). Por lo tanto, se ha especulado que los dos cuadros clínicos pueden representar puntos de un espectro de una misma enfermedad. También existe una asociación con el síndrome de Alport.
5. El **tratamiento** es innecesario.

Fig. 5.116
Lesión en banda en una distrofia polimorfa posterior.

Distrofia endotelial hereditaria congénita (CHED)

Ésta es una distrofia rara en la que existe una ausencia focal o generalizada del endotelio corneal. Existen dos formas principales, CHED1 y CHED2, y la última es la más grave.

1. **Herencia**
   - *a.* ***CHED1*** es AD con el *locus* génico en 20p11.2-q11.2.
   - *b.* ***CHED2*** es AR con el *locus* génico en 20p13.
2. El **inicio** es en el nacimiento o poco después.
3. **Signos**
   - Edema corneal difuso, simétrico y bilateral.
   - El aspecto corneal varía desde un aspecto de vidrio esmerilado de color azul-gris (Fig. 5.117) a una opacificación total.
   - La afectación visual es variable; la agudeza visual puede ser superior a la que se espera por el aspecto corneal.

Fig. 5.117
Distrofia endotelial hereditaria congénita. (Cortesía de T.A. Casey, K.W. Sharif, *Corneal Dystrophies and Degenerations*, Wolfe, 1991.)

4. El **diagnóstico diferencial** incluye otras causas de opacificación corneal neonatal como glaucoma congénito, mucopolisacaridosis, traumatismo del parto, queratitis por rubeola y esclerocórnea.
5. El **tratamiento** mediante queratoplastia penetrante tiene una oportunidad razonable de éxito cuando se realiza precozmente, pero es arriesgada y técnicamente más difícil que en adultos. Un retraso indebido en la intervención quirúrgica conlleva el riesgo de ambliopía densa.

Ectasias corneales

Queratocono

El queratocono es un trastorno progresivo en el que la córnea adquiere una forma cónica irregular. Se inicia alrededor de la pubertad y después progresa lentamente, aunque puede estacionarse en cualquier momento. Ambos ojos están afectados, aunque sólo sea topográficamente, en casi todos los casos. El papel de la herencia no se ha definido totalmente y la mayoría de los pacientes no tiene una historia familiar positiva. Los descendientes parecen estar afectados sólo en alrededor del 10% de los casos y se ha propuesto una transmisión AD con penetrancia incompleta.

Asociaciones

1. Los **trastornos sistémicos** incluyen síndromes de Down, Turner, Ehlers-Danlos, Marfan, atopia, osteogénesis imperfecta y prolapso de la válvula mitral.
2. Las **asociaciones oculares** incluyen queratoconjuntivitis vernal, amaurosis congénita de Leber, retinitis pigmentaria, esclerótica azul, aniridia y ectopia del cristalino. Llevar lentes de contacto duras y el frotamiento constante del ojo se han propuesto además como posibles factores predisponentes.

Clasificación según la morfología

1. **Conos en pezón**, caracterizados por su pequeño tamaño (5 mm) y curvatura empinada (Fig. 5.118). El centro apical suele ser central o paracentral y está desplazado en dirección inferonasal.
2. **Conos ovales**, que son mayores (5-6 mm), elipsoidales y habitualmente desplazados en dirección inferotemporal (Fig. 5.119).

Fig. 5.118
Cono en pezón en un queratocono.

Fig. 5.119
Cono oval en un queratocono. (Cortesía de R.Visser.)

3. **Conos en globo**, que son los más grandes (> 6 mm) y pueden afectar a más del 75% de la córnea (Fig. 5.120).
En los casos leves la morfología del cono puede ser indeterminada.

Fig. 5.120
Cono en globo en un queratocono.

Presentación

Es con afectación de la visión de un ojo por astigmatismo y miopía progresivos, que posteriormente se vuelven irregulares. El paciente puede referir la necesidad de cambios frecuentes de la corrección de las gafas o una menor tolerancia a las lentes de

contacto. Como resultado de la naturaleza asimétrica de este trastorno, el otro ojo suele tener una visión normal con un astigmatismo inapreciable en el momento de la presentación, que aumenta al progresar el trastorno.

Signos

El principal dato del queratocono es el adelgazamiento central o paracentral de la estroma, protrusión apical y astigmatismo irregular. Mediante queratometría el queratocono se puede graduar como leve (< 48 D), moderado (48-54 D) y grave (> 54 D).

1. Los **signos precoces**, que suelen ser sutiles, pueden detectarse de la siguiente forma:
   - La oftalmoscopia directa a una distancia de 30 cm muestra un reflejo «en gota de aceite» (Fig. 5.121).

Fig. 5.121
Reflejo «en gota de aceite» en un queratocono.

   - La retinoscopia muestra un reflejo «en tijeras» irregular.
   - La biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra estrías verticales de la estroma (líneas de Vogt) muy finas y profundas que desaparecen con la presión externa sobre el globo ocular (Fig. 5.122).

Fig. 5.122
Estrías de Vogt en un queratocono.

   - También pueden existir unos nervios corneales prominentes.
   - La queratometría muestra un astigmatismo irregular en el que los meridianos principales no están separados más de 90° y las imágenes no se pueden superponer.
   - La topografía corneal es el método más sensible para detectar el queratocono muy precoz (Fig. 5.123).
2. **Signos tardíos**
   - Adelgazamiento corneal progresivo, de hasta una tercera parte del espesor corneal normal, asociado con una mala agudeza visual como resultado de un astigmatismo miópico irregular marcado con curvaturas elevadas en la queratometría (Q).

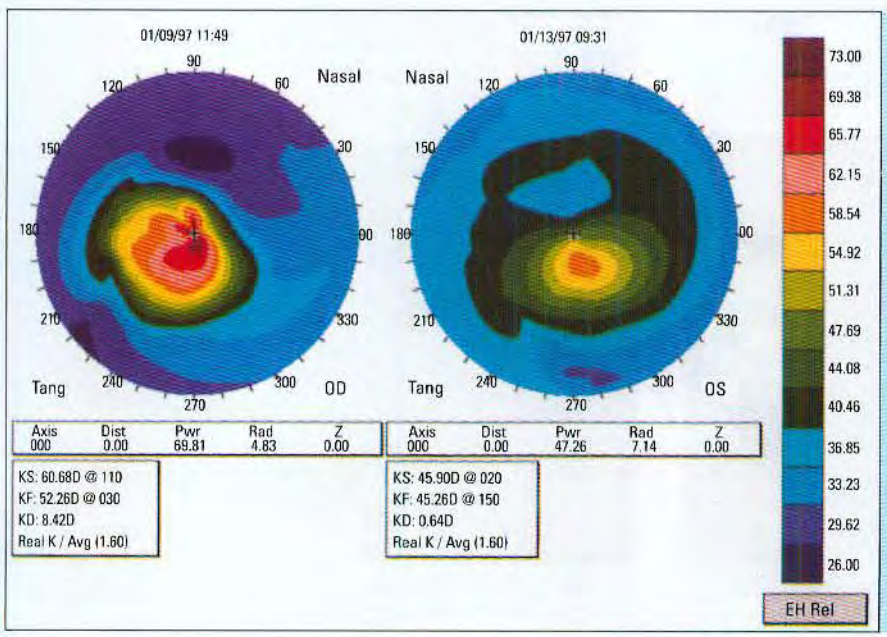


Fig. 5.123
Mapas corneales en escala relativa que muestran un queratocono avanzado en el ojo derecho y un cono paracentral incipiente en el ojo izquierdo. (Cortesía de E. Morris.)

- Abultamiento del párpado inferior cuando el paciente mira hacia abajo (signo de Munson) (Fig. 5.124).
- Depósitos epiteliales de hierro (anillo de Fleischer) que pueden rodear la base del cono y se visualizan mejor con un filtro azul cobalto.
- Opacidad de la estroma en los casos graves (Fig. 5.125).

3. El **hídrops agudo** es una entrada aguda de humor acuoso en el interior de la córnea como resultado de la rotura de la membrana de Descemet (Fig. 5.126). Esto causa una disminución brusca de la agudeza visual asociada con malestar y lagrimeo. Aunque la rotura suele curarse en 6-10 semanas y el edema corneal mejora, puede producirse una cantidad variable de opacidad residual. Los episodios agudos se tratan inicialmente con suero salino hipertónico y parches o una lente de contacto blanda. La curación puede dar lugar a una gran mejoría de la agudeza visual como resultado de la cicatrización y el aplanamiento de la córnea. La queratoplastia debería posponerse hasta la resolución del edema.

Fig. 5.124
Signo de Munson en un queratocono.

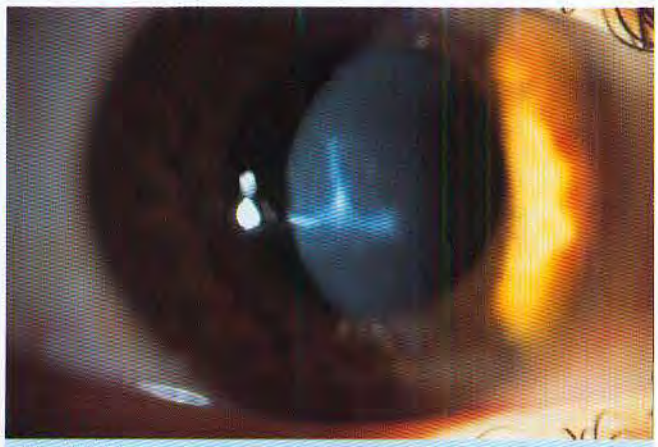


Fig. 5.125
Cicatrización corneal apical en un queratocono avanzado.

Fig. 5.126
Hídrops agudo en un queratocono.

Tratamiento

1. La **corrección con gafas** en los casos muy precoces puede compensar el astigmatismo regular y grados leves de astigmatismo irregular.
2. Las **lentes de contacto rígidas** son necesarias para los grados más altos de astigmatismo y proporcionan una superficie de refracción regular. Los avances en los diseños y en los materiales de las lentes han aumentado en gran medida la proporción de pacientes con queratocono que pueden controlarse con lentes de contacto. Se pueden emplear los siguientes tipos de lentes de contacto:
   - Estándar, de diámetro grande (9,7 mm), permeables al aire en los casos precoces.
   - Lentes esféricas para los conos en pezón moderados.
   - Pequeñas lentes curvas para los conos en pezón moderados o graves.
   - Lentes especialmente diseñadas para los conos curvos ovales y en globo cuando las esféricas estándar han fracasado.
   - Las lentes esclerales preformadas permeables al oxígeno se pueden probar en las córneas extremadamente distorsionadas o en ojos muy sensibles que no pueden tolerar lentes de contacto de diámetro corneal.
3. Los **segmentos intracorneales en forma de anillo** permiten aplanar y regularizar la córnea central, pero es pronto para conocer sus efectos a largo plazo.
4. La **queratoplastia**, penetrante o laminar profunda, está indicada en pacientes con enfermedad progresiva avanzada, especialmente con cicatrización corneal significativa (Fig. 5.127). Se obtienen injertos transparentes en cerca del 85% de

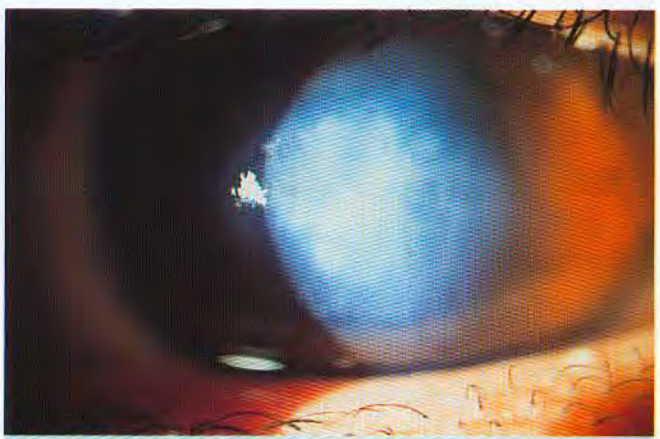


Fig. 5.127
Cicatrización corneal en un queratocono.

los casos, pero los resultados ópticos pueden ser insatisfactorios debido al astigmatismo y a la anisometropía residuales, que necesitan corrección con lentes de contacto o cirugía refractiva para conseguir la mejor agudeza visual.

Degeneración marginal pelúcida

La degeneración marginal pelúcida es una enfermedad rara que inicialmente puede diagnosticarse de forma equivocada como queratocono, aunque en ocasiones los dos trastornos pueden coexistir y algunos pacientes pueden tener atopia. Los casos avanzados con protrusión marcada pueden ser difíciles de diferenciar del queratocono.

1. La **presentación** es en la tercera o quinta décadas de la vida con un astigmatismo creciente.
2. **Signos**
   - Se observa un área de adelgazamiento corneal inferior, bilateral, lentamente progresiva y en forma de media luna que se extiende desde las 4:00 h hasta las 8:00 h en el reloj (Fig. 5.128).

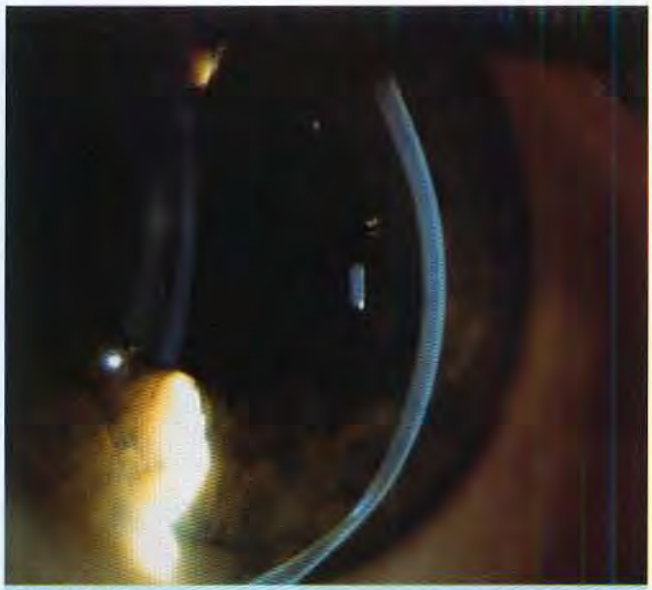


Fig. 5.128
Degeneración marginal pelúcida. (Cortesía de R.Visser.)

   - El área de adelgazamiento suele medir entre 1 y 2 mm de anchura y está separada del limbo por córnea normal.
   - La córnea central protruye por encima de la zona de adelgazamiento, aplanándose en el meridiano central con astigmatismo irregular importante.
   - Al contrario que en el queratocono, el anillo de Fleischer y las estrías de Vogt no se producen, pero puede aparecer edema epitelial en la córnea inferior en los casos avanzados.
3. **Tratamiento**
   a. La ***corrección con gafas*** suele fracasar muy pronto cuando aumenta el astigmatismo irregular.
   b. Las lentes esclerales preformadas ***permeables al oxígeno*** suelen ser la mejor opción.
   c. Las ***opciones quirúrgicas***, ninguna de las cuales es ideal, en los pacientes que no toleran las lentes de contacto incluyen la resección en cuña del tejido afectado, queratoplastia penetrante amplia, queratoplastia laminar en media luna y termoqueratoplastia.

Queratoglobo

El queratoglobo es una enfermedad extraordinariamente rara en la que toda la córnea es anormalmente delgada. Está relacionada posiblemente con el queratocono y se puede asociar con la amaurosis congénita de Leber y las escleróticas azules.

1. El **inicio** es en el nacimiento.
2. **Signos**
   - Al contrario que en el queratocono, la córnea desarrolla una ectasia globular más que cónica.
   - El adelgazamiento corneal es generalizado más que en el ápex de la protrusión (Fig. 5.129).

Fig. 5.129
Queratoglobo.

   - El hídrops agudo se presenta con menos frecuencia que en el queratocono o la degeneración marginal pelúcida, pero la córnea tiene más tendencia a romperse con traumatismos relativamente leves.
3. El **tratamiento** es con lentes de contacto esclerales porque los resultados de la cirugía son muy poco satisfactorios.

Neuroqueratopatías

Queratopatía neuroparalítica (por exposición)

Es el resultado del humedecimiento inadecuado de la superficie corneal por la película lagrimal debido a la incapacidad para

cerrar los ojos con el parpadeo (lagoftalmos), a pesar de la presencia de una producción normal de lágrimas.

1. Las **causas** incluyen parálisis del nervio facial, proptosis grave y cicatrización palpebral. El paciente con un fenómeno de Bell débil tiene un riesgo aumentado. Ocasionalmente puede ocurrir exposición corneal durante el sueño en personas normales.
2. Los **signos** varían desde unos cambios epiteliales puntiformes inferiores leves (Fig. 5.130) hasta ulceración grave (Fig. 5.131).

Fig. 5.130
Cambios epiteliales inferiores en una queratopatía neuroparalítica.

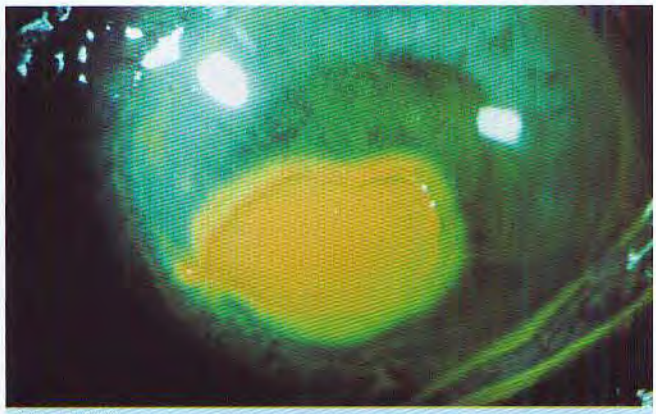


Fig. 5.131
Úlcera corneal en una queratopatía neuroparalítica teñida con fluoresceína.

3. El **tratamiento**, si se prevé la recuperación, es mediante el empleo frecuente de lubricantes durante el día y, por la noche, instilación de pomada y cierre de los párpados con cinta adhesiva. Si es permanente, suele ser necesaria la cirugía palpebral (*ver* Capítulo 1).

Queratopatía neurotrófica

Ocurre en una córnea anestesiada. Aunque la patogenia no está clara, parece que los nervios sensitivos corneales son muy importantes para mantener la salud del epitelio corneal. La pérdida de los influjos neurales produce edema intraocular, exfoliación de las células epiteliales y afectación de la curación epitelial, lo que finalmente ocasiona una ulceración persistente y progresiva.

1. **Causas**
   - *a.* Las ***adquiridas*** son sección del quinto par craneal, queratitis por virus del herpes simple y por herpes zoster, diabetes, lepra, neurinoma del acústico y abuso de anestésicos tópicos.
   - *b.* Las ***congénitas*** son disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day), displasia ectodérmica anhidrótica e insensibilidad congénita al dolor.
2. Los **signos** tienden a aumentar y disminuir, y algunos pacientes desarrollan lesiones precoces graves y otros sólo al cabo de muchos años. De acuerdo con la gravedad, los cambios corneales son los siguientes:
   - Epitelio edematoso, ligeramente opaco y gris (Fig. 5.132).
   - Erosiones epiteliales puntiformes que afectan principalmente al área interpalpebral.
   - Aparecen defectos epiteliales que curan lentamente y pueden infectarse.
   - La disolución de la estroma corneal y la perforación son infrecuentes (Fig. 5.133).

Fig. 5.132
Cambios epiteliales en una queratopatía neurotrófica leve.

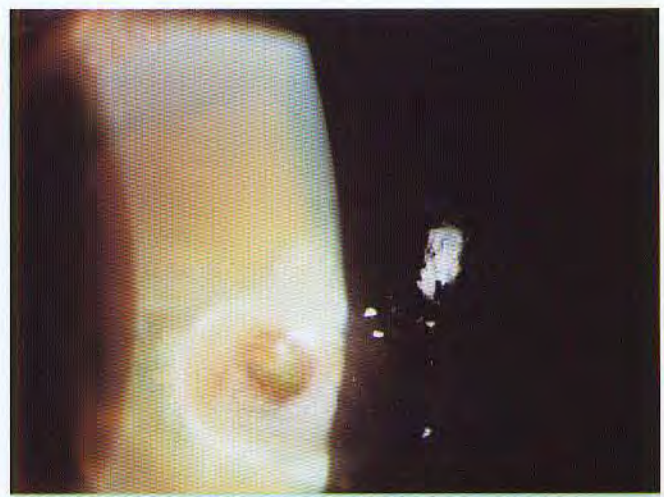


Fig. 5.133
Perforación corneal en una queratopatía neurotrófica.

3. La **prevención** supone la inducción de ptosis protectora mediante una inyección de toxina botulínica dentro del músculo elevador, 3 días antes de cualquier procedimiento neuroquirúrgico sobre el nervio trigémino para dejar tiempo a que haga su efecto completo. Si la toxina botulínica no está disponible, debería realizarse una tarsorrafia.
4. El **tratamiento** de la queratopatía establecida se dirige a promover la reepitelización con lubricantes, cierre del punto lagrimal y oclusión con parches. Otras modalidades de tratamiento que se indican recientemente incluyen gotas tópicas de factor de crecimiento neuronal, de suero autólogo y trasplante de membrana amniótica.

Síndrome de erosión corneal recurrente

El síndrome de erosión corneal recurrente es una enfermedad que se caracteriza por un trastorno de la membrana basal epitelial que da lugar a una adhesión deficiente y a la descomposición recurrente del epitelio. Este cuadro es causado sobre todo por traumatismos corneales superficiales, especialmente por un arañazo. También puede ocurrir en algunas distrofias corneales, especialmente distrofias de la membrana basal epitelial, como se ha descrito antes. Las erosiones corneales recurrentes tienden a ser especialmente problemáticas en pacientes diabéticos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es típicamente al despertarse con el inicio brusco de dolor, lagrimeo, fotofobia y visión borrosa, que suelen resolverse espontáneamente en algunas horas. Algunos pacientes experimentan recurrencias graves hasta que se restaura la adherencia normal de la capa celular basal del epitelio.
2. **Signos**
   a. Las ***microerosiones*** son pequeños defectos epiteliales espontáneos, asociados con distrofia de la membrana basal epitelial, lo que origina síntomas relativamente leves.
   b. Las ***macroerosiones*** son grandes defectos epiteliales extremadamente dolorosos con epitelio escasamente adherido a su alrededor, que suelen asociarse con traumatismos previos (Fig. 5.134). Las abrasiones causadas por una uña pueden evolucionar fácilmente a erosiones recurrentes.

NB: Es importante examinar el otro ojo para detectar la presencia de distrofia corneal.

Tratamiento de las erosiones agudas

1. El tratamiento **tópico** se realiza con lubricantes durante la curación del epitelio. Un ciclopléjico suave (p. ej., ciclopentolato) y un agente antiinflamatorio no esteroideo (p. ej., ketorolaco trometamol al 0,5%) pueden aumentar el bienestar del paciente.

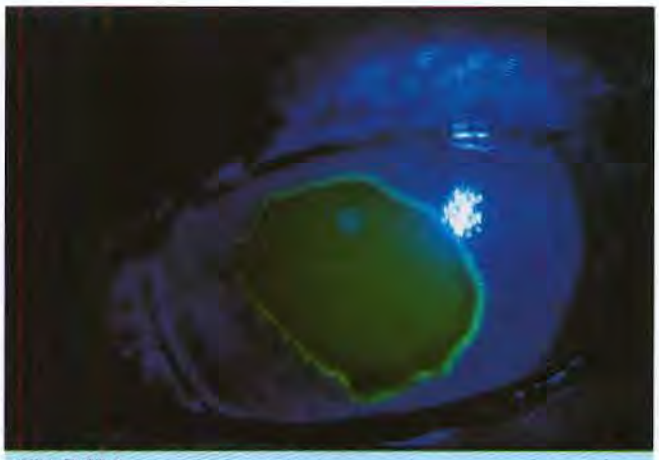


Fig. 5.134
Macroerosión corneal traumática teñida con fluoresceína.

NB: Aunque la oclusión compresiva ha sido el tratamiento estándar en el pasado, ahora resulta evidente que la córnea se cura más rápidamente y el paciente tiene menos dolor cuando no se aplica.

2. El **desbridamiento** está indicado en los casos graves con asociación de extensa desvitalización y falta de adhesión del epitelio. Se realiza de la siguiente forma:
   a. La zona de adherencia defectuosa se determina mediante anestesia de la córnea y toques sobre el área afectada con una torunda de algodón húmeda estéril.
   b. El epitelio anormal se desprende con una presión mínima y adquiere un color gris.
   c. El desbridamiento se consigue frotando primero suavemente el epitelio desprendido con una esponja de celulosa y retirándolo después con unas pinzas pequeñas.
   d. Instilación de ciclopentolato al 1% y pomada antibiótica.

Tratamiento profiláctico

Debe considerarse en los pacientes con recurrencias frecuentes o graves.

1. La **lubrificación tópica** cuatro veces al día y por la noche durante 8 semanas suele ser efectiva para los casos relativamente leves.
2. Las **lentes de contacto de uso prolongado** con un bajo contenido en agua son útiles si la lubrificación es ineficaz. Se deben seguir llevando lentes de contacto durante 2 meses hasta que se produce de nuevo la adhesión epitelial.
3. La **queratectomía epitelial** puede ser necesaria para los casos gravemente recalcitrantes, especialmente cuando se asocian con una membrana basal aberrante en las distrofias y degeneraciones corneales superficiales. El procedimiento se puede

realizar con un láser excímer (queratectomía fototerapéutica) o con una cuchilla de Bard-Parker, y supone la retirada de todo el epitelio, que tarda entre 5 y 7 días en recuperarse.

4. La **micropunción anterior de la estroma** es un tratamiento alternativo para las erosiones recalcitrantes postraumáticas, para lesiones focales y periféricas. El procedimiento se realiza con la lámpara de hendidura y supone hacer múltiples micropunciones anteriores de la estroma con una aguja doblada de calibre 25. Esto favorece la microcicatrización focal con una adherencia epitelial más segura. Hay que evitar el tratamiento del eje visual si es posible.
5. Las **tetraciclinas sistémicas** 250 mg dos veces al día durante 12 semanas también pueden resultar útiles. El mecanismo de acción no está totalmente comprendido y probablemente no esté relacionado con sus propiedades antibacterianas.

Queratopatías inducidas por fármacos

Crisiasis

La crisiasis es el depósito de oro en tejido vivo y tiene lugar después de la administración prolongada de oro, generalmente en el tratamiento de la artritis reumatoide. Prácticamente todos los pacientes con crisoterapia continuada que han recibido una dosis total de compuestos de oro que supera los 1.000 mg presentan depósitos corneales. La crisiasis corneal se caracteriza por gránulos como de polvo o de color púrpura brillante por toda la estroma corneal, más concentrados en las capas profundas y en la periferia. Estos hallazgos son inocuos y, por lo tanto, no son una indicación para interrumpir el tratamiento. Aproximadamente en el 50% de los pacientes tratados durante 3 años o más se producen depósitos en el cristalino sin consecuencias visuales.

Queratopatía en remolino (córnea *verticillata*)

La queratopatía en remolino se caracteriza por depósitos epiteliales corneales en forma de remolino.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Opacidades bilaterales, grisáceas o doradas, en el epitelio corneal inferior.
   - Líneas horizontales arborizantes con un patrón que se parece a los bigotes de un gato, similares a la línea más frecuente de Hudson-Stahli.
   - Un patrón en forma de remolino que se origina desde un punto situado bajo la pupila y gira hacia fuera respetando el limbo (Fig. 5.135).

NB: Aunque los depósitos pueden afectar al eje visual, la visión no está afectada, pero algunos pacientes pueden experimentar la presencia de halos alrededor de las luces.

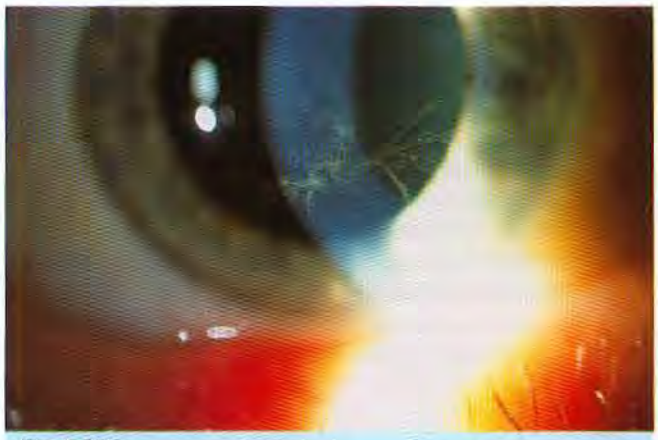


Fig. 5.135
Queratopatía en remolino.

2. **Causas**
   a. Los ***antipalúdicos*** (cloroquina e hidroxicloroquina) son causas frecuentes. Al contrario que en la retinopatía, la queratopatía no está relacionada con la dosis o la duración del tratamiento. Los cambios suelen ser reversibles al interrumpir el tratamiento, aunque pueden desaparecer a pesar de continuar su administración.
   b. La ***amiodarona*** es un fármaco que se utiliza para tratar arritmias cardíacas. Prácticamente todos los pacientes con amiodarona presentan queratopatía, que es reversible al interrumpir la medicación. En general, cuanto mayor es la dosis y más prolongada es la duración de la administración, más avanzados están los depósitos corneales. Además, aproximadamente en el 50% de los pacientes con dosis moderadas o altas se producen depósitos subcapsulares anteriores en el cristalino sin consecuencias visuales. La neuropatía óptica es una complicación rara.

NB: La queratopatía en remolino se produce también en la enfermedad de Fabry, que es una glucolipidosis causada por deficiencia de la enzima alfagalactosidasa A. Los signos sistémicos son angioqueratomas, enfermedad cardiovascular y renal. También puede haber opacidades de tipo radial.

Queratopatías metabólicas

Cistinosis

La cistinosis es un trastorno metabólico raro, AR, que se caracteriza por un depósito tisular generalizado de cristales de cisteína no proteica como resultado de un defecto en el transporte lisosomal.

1. Los **signos sistémicos** incluyen un retraso de crecimiento grave, fallo renal, hepatosplenomegalia e hipotiroidismo. Los pacientes con la forma nefropática más grave suelen morir por insuficiencia renal antes de la segunda década de la vida.
2. Los **signos oculares** consisten en el depósito progresivo de cristales de cistina en la conjuntiva y la córnea que causa fotofobia intensa, blefarospasmo, erosiones epiteliales y discapacidad visual. Periféricamente, los cristales afectan a todo el espesor de la estroma, mientras que centralmente sólo están afectados los dos tercios anteriores (Fig. 5.136). Más tarde, el depósito de cristales en el iris, en la cápsula del cristalino y dentro de la retina afecta a la visión.
3. El **tratamiento** incluye el uso tópico de cisteamina al 0,2% durante varias semanas.

Fig. 5.136
Cristales corneales en una cistinosis.

Depósitos de inmunoproteínas

El depósito difuso o local de inmunoproteínas es una manifestación relativamente infrecuente de varias enfermedades sistémicas, incluyendo mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, gammapatía monoclonal de causa desconocida, determinados trastornos linfoproliferativos y leucemia. La afectación corneal puede ser la primera manifestación de la enfermedad sistémica.

1. **Signos**. Desarrollo bilateral gradual de una banda de opacidades múltiples, puntiformes, en copos, principalmente de la estroma posterior (Fig. 5.137).
2. El **tratamiento** debe dirigirse a la enfermedad sistémica de base, con quimioterapia citotóxica o corticoides. La afectación corneal grave puede precisar una queratoplastia penetrante.

Mucopolisacaridosis

Las mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de deficiencias hereditarias y relacionadas de glucosidasas catabólicas que se

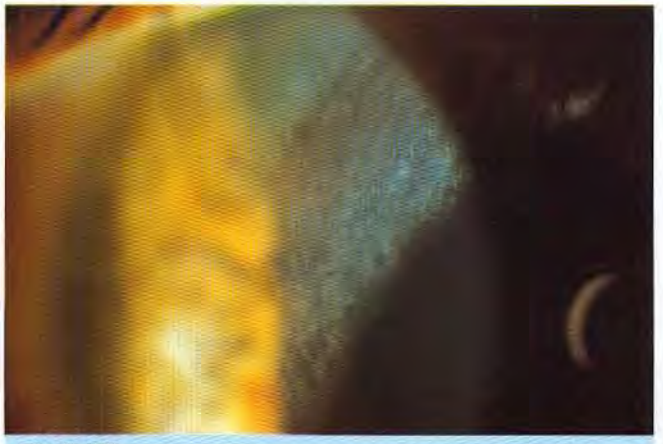


Fig. 5.137
Cristales corneales en una gammapatía monoclonal.

necesitan para la hidrólisis de los mucopolisacáridos. Los metabolitos alterados se acumulan en vacuolas intracelulares en las células de diversos tejidos y órganos y también son detectables en la orina.

1. La **herencia** es AR con la excepción de los dos subtipos de la enfermedad de Hunter, donde es recesiva ligada al cromosoma X.
2. Los **signos sistémicos**, que pueden variar según el tipo de MPS, incluyen tosquedad facial (Fig. 5.138), anomalías esqueléticas, retraso mental y cardiopatía.

Fig. 5.138
Expresión facial en un síndrome de Hurler.

3. Los **depósitos corneales** suelen asociarse con anomalías esqueléticas y ocurren en todas las MPS excepto el Hunter y el Sanfilippo. En el Hurler y el Scheie son más graves (Fig. 5.139) y se presentan en el nacimiento. En esta situación la nubosidad corneal debería diferenciarse del edema corneal secundario a glaucoma congénito, queratopatía por rubeola, distrofia endotelial hereditaria congénita y traumatismo obstétrico.

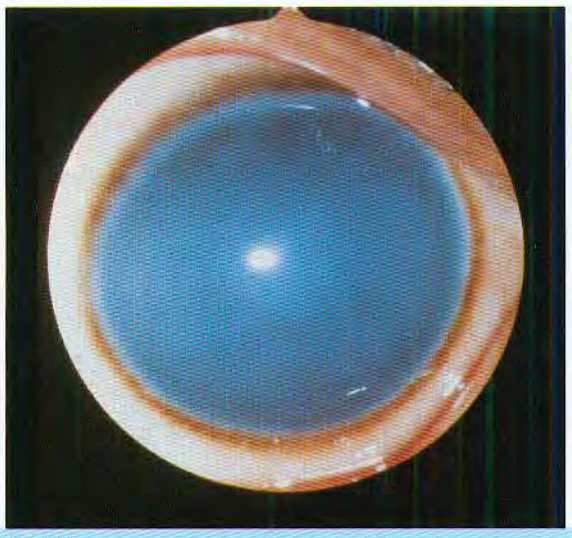


Fig. 5.139
Turbidez corneal en un síndrome de Hurler.

4. **Otros signos oculares**
   a. La ***retinopatía pigmentaria*** tiene lugar en todas excepto el Morquio y el Maroteaux-Lamy.
   b. La ***atrofia óptica*** ocurre en las seis MPS y es más grave en el Hurler.
   c. El ***glaucoma*** es raro.

Enfermedad de Wilson

La enfermedad de Wilson (degeneración hepatolenticular) es un cuadro raro causado por una deficiencia de ceruloplasmina. Se caracteriza por un depósito extenso de cobre en los tejidos.

1. La **presentación** es con hepatopatía, disfunción de los ganglios basales o alteraciones psiquiátricas.
2. El **depósito corneal** de cobre está presente en casi todos los pacientes. El clásico anillo de Kayser-Fleischer se localiza en la parte periférica de la membrana de Descemet y aparece como una zona de gránulos que cambian de color bajo diferentes tipos de iluminación (Fig. 5.140). El cobre se deposita preferentemente en el meridiano vertical y puede desaparecer con el tratamiento con penicilamina.

Fig. 5.140
Anillo de Kayser-Fleischer en una enfermedad de Wilson. (Cortesía de R. Chopdar.)

NB: Un anillo de Kayser-Fleischer se detecta mejor con gonioscopia.

3. En algunos pacientes se observa una **catarata capsular anterior «en girasol» de color verde**.

Anomalías corneales congénitas

Microcórnea

Es una enfermedad muy rara, unilateral o bilateral. La herencia suele ser AD.

1. **Signos**. El diámetro corneal horizontal adulto es de 10 mm o menos, la cámara anterior es poco profunda pero las otras dimensiones son normales (Fig. 5.141).

Fig. 5.141
Microcórnea. (Cortesía de J. Salmon.)

2. Las **asociaciones oculares** incluyen glaucoma (inicialmente de ángulo cerrado y posteriormente de ángulo abierto), catarata congénita, córnea plana, leucoma, anormalidades del iris, microfaquia, hipoplasia del nervio óptico e hipermetropía.
3. Las **asociaciones sistémicas** incluyen síndromes alcohólico fetal de Turner, Ehlers-Danlos, Weill-Marchesani, Waardenburg, Nance-Horan y Cornelia de Lange.

Megalocórnea

Es un aumento de tamaño no progresivo, raro y bilateral que afecta a hombres y que puede confundirse con buftalmos debido a glaucoma congénito. La herencia es recesiva ligada al cromosoma X.

1. **Signos**. El diámetro corneal es de 13 mm o más y la cámara anterior es muy profunda, con miopía y astigmatismo elevados y agudeza visual normal (Fig. 5.142). Puede producirse la subluxación del cristalino como resultado del estiramiento zonular.
2. Las **asociaciones sistémicas** incluyen síndromes de Marfan, Apert, Ehlers-Danlos y Down, osteogénesis imperfecta, hemiatrofia facial progresiva, carcinoma renal y discapacidad mental.

Fig. 5.142
Megalocórnea.

Córnea plana

Es un cuadro raro bilateral.

1. **Signos**. Disminución grave de la curvatura corneal (lecturas K de 20-30 D), hipermetropía, una cámara anterior poco profunda y predisposición a glaucoma de ángulo cerrado (Fig. 5.143).

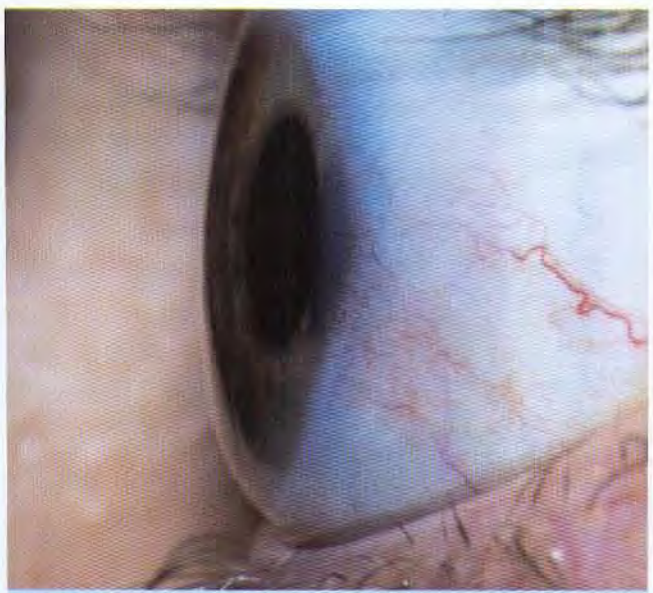


Fig. 5.143
Córnea plana. (Cortesía de R. Visser.)

2. Las **asociaciones oculares** incluyen microcórnea, esclerocórnea, microftalmos y anomalía de Peters.

Queratocono posterior

Es un aumento no progresivo de la superficie corneal posterior, unilateral y poco frecuente. La superficie corneal anterior es normal. Los índices de refracción de la córnea y el humor acuoso son similares, por lo que la visión está mínimamente afectada si no existe nubécula corneal. El queratocono posterior se divide en dos tipos:

1. **General**, en el que existe un aumento en la curvatura de toda la superficie corneal posterior.
2. **Circunscrito**, en el que existe una indentación corneal posterior localizada central o paracentral (Fig. 5.144).

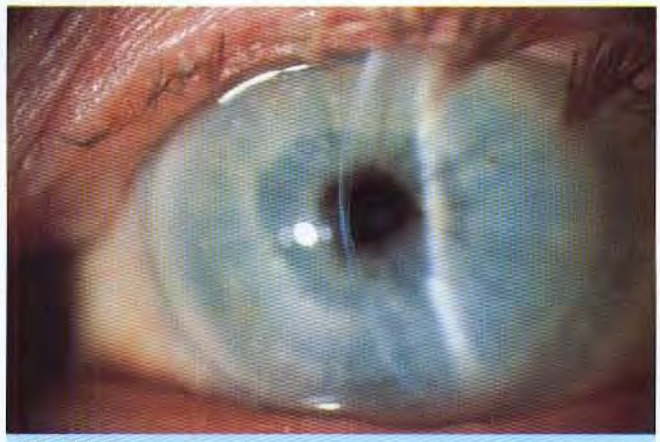


Fig. 5.144
Queratocono posterior. (Cortesía de S. Johns.)

Esclerocórnea

Es un trastorno raro, usualmente bilateral, caracterizado por opacificación y vascularización de la córnea periférica o de toda ella. Si está limitado a la córnea periférica, la «escleralización» resultante hace que la córnea parezca más pequeña (Fig. 5.145).

Fig. 5.145
Esclerocórnea. (Cortesía de J. Salmon.)

Queratectasia

Es un trastorno muy raro, generalmente unilateral, caracterizado por una opacificación corneal grave y protrusión entre los párpados. Se cree que es el resultado de queratitis intrauterina y perforación (Fig. 5.146).

Fig. 5.146
Queratectasia.

Lentes de contacto

Indicaciones terapéuticas

Los riesgos de adaptar una lente a un ojo ya comprometido son mayores que el llevar lentes por motivos cosméticos. Por lo tanto, hay que considerar cuidadosamente el balance entre riesgo y beneficio. Es vital una monitorización estrecha para garantizar el diagnóstico y el tratamiento precoz de complicaciones como la queratitis bacteriana. La elección del tipo de lente viene dictada por la naturaleza de la patología ocular.

Ópticas

Para mejorar la agudeza visual cuando esto no se puede conseguir con gafas en los siguientes trastornos:

1. El **astigmatismo irregular** asociado con queratocono se puede corregir con una lente de contacto dura durante mucho tiempo después de que las gafas hayan fracasado y mucho antes de que sea necesario el trasplante de córnea. Los pacientes con astigmatismo después de implante corneal también pueden beneficiarse de ellas.
2. Las **irregularidades corneales superficiales** pueden neutralizarse con una lente de contacto dura, que proporciona una superficie más suave y ópticamente más regular. De esta forma, la agudeza visual puede mejorar, siempre que las irregularidades no sean graves.
3. La **anisometropía** en la que no se puede conseguir la visión binocular mediante gafas (debido a aniseiconía y efectos prismáticos) como puede ocurrir después de la cirugía de la catarata.

Favorecer la curación epitelial

1. Los **defectos epiteliales persistentes** suelen curarse más rápidamente protegiendo el epitelio corneal en fase de regeneración de la acción de frotamiento constante de los párpados. Esto permite el desarrollo de uniones hemidesmosomales a la membrana basal epitelial.
2. Las **erosiones corneales recurrentes**, sobre todo si se asocian con una distrofia de la membrana basal epitelial, pueden precisar el empleo de lentes de contacto a largo plazo. En los casos postraumáticos, habitualmente se puede dejar de llevar lentes de contacto al cabo de varias semanas. Llevar lentes de contacto también puede ofrecer bienestar.

Alivio del dolor

1. La **queratopatía bullosa** puede tratarse mediante lentes de contacto blandas, que alivian el dolor al proteger las terminaciones nerviosas corneales expuestas de la fuerza de corte del párpado durante el parpadeo. La lente también puede aplanar las bullas y convertirlas en un fino edema epitelial difuso. La instilación de suero salino hipertónico al 5% puede reducir osmóticamente el edema y mejorar la visión. Las bullas desaparecen gradualmente a medida que mejora la cicatrización corneal y el paciente puede dejar de llevar lentes de contacto.
2. La **queratitis filamentosa húmeda** asociada con lagrimeo profuso, como se ve en los pacientes con accidentes vasculares del tronco cerebral y blefarospasmo esencial, puede tratarse con el empleo diario de lentes de contacto blandas y acetilcisteína sin conservantes.
3. **Protección del epitelio corneal** de pestañas aberrantes.
4. **Queratitis puntiforme superficial de Thygeson**.

Conservación de la integridad corneal

1. Los **descemetoceles** pueden cubrirse con lentes de contacto ajustadas de diámetro grande o lentes esclerales como medida temporal para evitar la perforación y dar tiempo suficiente a que ocurra la curación natural.
2. La **contención** y la aposición de los bordes de una pequeña herida corneal se pueden conseguir con una lente de contacto que soporta la córnea durante la curación. Algunos ejemplos son traumatismos, dehiscencia de un implante, abertura de la herida después de la cirugía de la catarata, trabeculectomía con fuga y perforación accidental durante una queratotomía radial. Las perforaciones ligeramente más grandes se pueden sellar con pegamento (cianoacrilato adhesivo) además de la inserción de una lente de contacto para proteger el pegamento y evitar la irritación de los párpados por la superficie áspera del pegamento (Fig. 5.147).

Miscelánea

1. **Apoyo de la ptosis** para los párpados superiores en pacientes con miopatías oculares.
2. **Mantenimiento de los fondos de saco** para evitar la formación de simblefaron en los ojos con conjuntivitis cicatrizante.

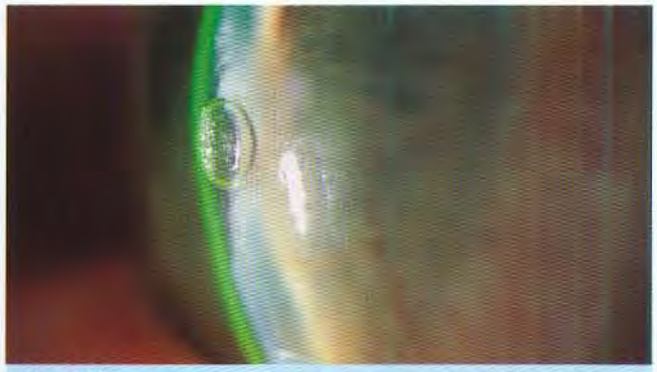


Fig. 5.147
Vendaje con lente de contacto después de la aplicación de adhesivo para cerrar una perforación corneal.

3. La **administración de fármacos** se puede favorecer con una lente de hidrogel embebida con medicación tópica, lo que incrementa la exposición al fármaco.

Complicaciones

Conjuntivitis alérgica

1. La **causa** es la alergia al tiomersal, un conservante de las soluciones para cuidar las lentes de contacto, que fue antiguamente un problema frecuente de las lentes de contacto blandas. En una época, al menos el 10% de las personas que usaban lentes de contacto blandas eran alérgicas o estaban sensibilizadas al tiomersal. Actualmente hay pocas soluciones que contengan este conservante.
2. La **presentación** es con enrojecimiento, quemazón y picor poco después de la inserción de la lente. Estos síntomas pueden aparecer al cabo de días o meses después de la exposición inicial al tiomersal.
3. **Signos**
   - Inyección perilímbica y una tenue reacción conjuntival papilar (Fig. 5.148).

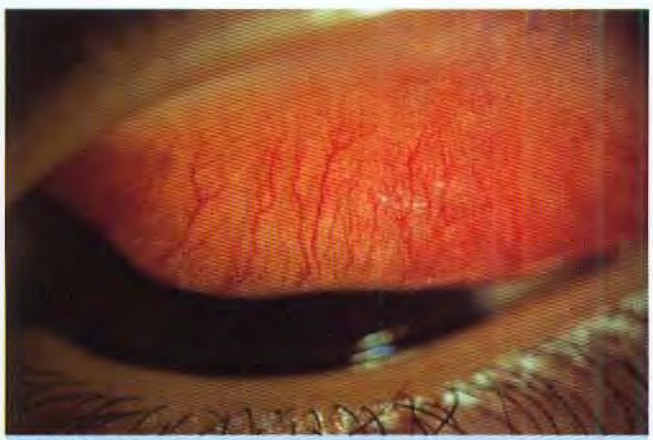


Fig. 5.148
Reacción papilar fina en una conjuntivitis alérgica inducida por lente de contacto.

   - Epitelio gris que se extiende desde el polo superior del limbo hacia la córnea axial.
4. El **tratamiento** supone evitar las soluciones que contienen tiomersal. Las lentes deberían desinfectarse con calor y suero fisiológico sin conservantes o con un sistema de peróxido de hidrógeno al 3%.

Conjuntivitis papilar gigante (CPG)

1. **Causas**
   - Irritación de la conjuntiva palpebral superior por el borde de una lente de contacto mal ajustada.
   - Alergia al material de la lente. Aunque cualquier lente de contacto puede causar CPG, las lentes blandas están implicadas con mayor frecuencia.
   - Una reacción inmunológica a los depósitos de las lentes de contacto, especialmente proteínas (Fig. 5.149).

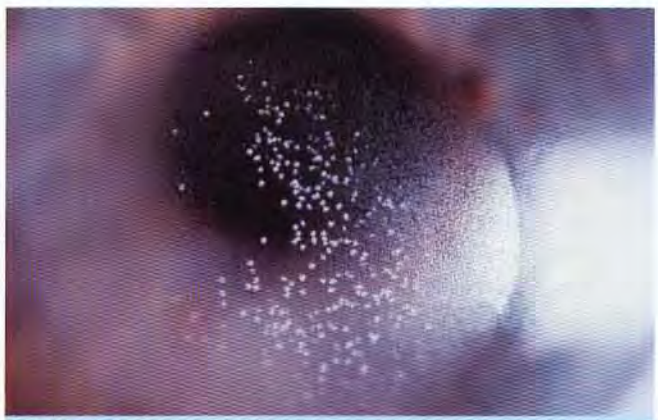


Fig. 5.149
Depósitos en la lente de contacto. (Cortesía de C. Barry.)

NB: La CPG puede producirse también de forma secundaria a la protrusión de suturas corneales (*ver* Fig. 6.5) y prótesis oculares que encajan mal.

2. La **presentación** puede ser al cabo de meses o años de haber empezado a llevar lentes de contacto, con picor ocular después de retirarlas, aumento de la producción de moco por la mañana, fotofobia y peor tolerancia a la lente. También puede haber visión borrosa por los depósitos en la lente o cuando es arrastrada hacia arriba al fondo de saco superior por el párpado superior.
3. **Signos**
   - El espectro de cambios de la conjuntiva tarsal superior varía desde una respuesta papilar leve hasta el cuadro completo de CPG que se caracteriza por papilas gigantes (> 0,3 mm) (Fig. 5.150).
   - Exceso de moco en el ojo y en la lente de contacto.
   - Pueden existir manchas de Trantas, limbitis e infiltración corneal periférica.
   - Hay ptosis mecánica en los casos graves.

Fig. 5.150
Conjuntivitis papilar gigante inducida por lente de contacto.
(Cortesía de C. Barry.)

4. Tratamiento

- La higiene de la lente debería optimizarse y el paciente puede necesitar nuevas instrucciones sobre el uso de las soluciones de limpieza.
- Debería prestarse atención a la adaptación de las lentes para disminuir la elevación del borde y su sustitución regular para minimizar el depósito de proteínas.
- El cambio de lentes blandas a lentes permeables al oxígeno puede resultar beneficioso porque es menos probable que las últimas causen CPG.
- El tratamiento tópico con un estabilizador de los mastocitos suele ser efectivo y deberían evitarse los corticoides a largo plazo.

Complicaciones corneales

1. **Edema epitelial** secundario a hipoxia por llevar las lentes excesivamente, que suele ser reversible.
2. **Vascularización corneal**, habitualmente en el limbo superior, como respuesta a la hipoxia inducida por la lente, especialmente con las lentes de duración prolongada. El crecimiento de nuevos vasos es típicamente subepitelial, aunque también existe vascularización profunda de la estroma.
3. Los **infiltrados corneales estériles** suelen ser pequeñas opacidades periféricas, que pueden estar localizadas en el epitelio, subepitelialmente o en la estroma anterior. Suelen ser asintomáticos, se detectan durante una exploración de seguimiento de rutina, y suelen desaparecer cuando se deja de llevar la lente de contacto. Suele ser posible volver a usar la lente de contacto después de revisar los cuidados de la misma y de mejorar su ajuste. Una tanda corta de corticoides puede acelerar también la resolución. Sin embargo, es extremadamente importante recordar que un infiltrado corneal puede ser una manifestación precoz de queratitis bacteriana. La integridad epitelial tiene importancia diagnóstica. Si está ramificado, significa infección; si está intacto, el infiltrado probablemente sea estéril. Dolor, secreción y uveítis anterior son también signos de infección.
4. La **queratitis microbiana** es la complicación más grave.
5. La **deformación de la córnea** da lugar a astigmatismo grave y de larga duración en algunos ojos como respuesta a hipoxia crónica, por ejemplo, después de llevar durante largo tiempo lentes duras no permeables.

CAPÍTULO 6

Cirugía corneal y refractiva

- **QUERATOPLASTIA** 148
  - Queratoplastia penetrante 148
  - Queratoplastia laminar 151
  - Queratoplastia laminar profunda 151
- **QUERATOPRÓTESIS** 152
- **CIRUGÍA REFRACTIVA** 153
  - Introducción 153
  - Queratectomía fotorrefractiva 154
  - Queratomileusis in situ con láser (LASIK) 155

Queratoplastia

La queratoplastia (que también se denomina trasplante de córnea) es una operación en la que el tejido corneal anormal del huésped es reemplazado por tejido corneal de un donante sano. Un injerto corneal puede ser (a) *de espesor completo (penetrante)* o (b) *de espesor parcial (laminar o laminar profundo).*

Queratoplastia penetrante

Indicaciones

1. La queratoplastia **óptica** suele realizarse para mejorar la visión. Las indicaciones importantes son queratopatía ampollosa seudofáquica, queratocono, distrofias, degeneraciones corneales y cicatrización.
2. El injerto **tectónico** puede llevarse a cabo para la restauración o conservación de la integridad corneal en ojos con cambios estructurales graves como adelgazamiento de la estroma y descemetoceles.
3. El trasplante **terapéutico** consiste en la eliminación del tejido corneal infectado en los ojos que no responden al tratamiento antimicrobiano.
4. El injerto **cosmético** puede realizarse en raras ocasiones para la mejoría del aspecto del ojo.

Tejido de donante

El tejido de donante debería retirarse dentro de las primeras 24 horas después de la muerte. Las córneas de donantes niños no suelen usarse, porque son poco consistentes y con gran probabilidad producen un astigmatismo alto. Las córneas de donantes mayores de 70 años también pueden ser inapropiadas debido a que tienen recuentos celulares epiteliales bajos. La evaluación preoperatoria del tejido del donante incluye el examen con la lámpara de hendidura y microscopia especular. No deben utilizarse córneas en las siguientes circunstancias:

- Muerte por causa desconocida.
- Enfermedades infecciosas del sistema nervioso central (SNC) (p. ej., enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, panencefalitis esclerosante sistémica, leucoencefalopatía multifocal progresiva).
- Algunas infecciones sistémicas (p. ej., sida, hepatitis viral, sífilis, septicemia).
- Leucemia y linfomas diseminados.
- Enfermedad intrínseca del ojo (p. ej., neoplasias, inflamación activa) o cirugía intraocular previa.

Factores pronóstico

Los siguientes factores pueden afectar de forma adversa el pronóstico de un implante corneal y, por lo tanto, si es posible, deben corregirse antes de la cirugía:

- Anomalías de los párpados como blefaritis, triquiasis, ectropión y entropión. Deben corregirse antes de la cirugía.
- Disfunción de la película lagrimal.
- Formas recurrentes o progresivas de inflamación conjuntival, como conjuntivitis atópica y el penfigoide cicatricial ocular.
- Vascularización grave de la estroma, ausencia de sensibilidad corneal, adelgazamiento extremo en la unión propuesta entre el huésped y el injerto, e inflamación corneal activa.
- Sinequias anteriores.
- Glaucoma no controlado.
- Uveítis.

> ***NB:*** En general, los casos más favorables son cicatrices localizadas, queratocono y distrofias.

Técnica quirúrgica

1. La **determinación del tamaño del injerto** se hace antes de la intervención empleando un haz de la lámpara de hendidura variable y, en el momento de la cirugía, mediante la colocación de prueba de trépanos de diferentes diámetros. Los implantes de un diámetro de 8,5 mm o más tienden a la formación de sinequias anteriores postoperatorias, vascularización y aumento de la presión intraocular. Un tamaño está es entre 7,5 y 8,00 mm; los injertos más pequeños pueden dar lugar a un astigmatismo mayor.
2. La **resección de la córnea del donante** debería preceder siempre a la de la córnea del huésped. El tejido del donante se prepara mediante trepanación del botón corneoescleral previamente cortado, con el lado endotelial hacia arriba, en una horma cóncava de Teflon. De forma alternativa se puede trepanar el globo intacto del donante inyectando primero aire o una sustancia viscoelástica en el interior de la cámara anterior. El botón del donante suele tener aproximadamente 0,25 mm más de diámetro de lo previsto para la abertura del huésped, para facilitar el cierre hermético, minimizar el aplanamiento postoperatorio y reducir la posibilidad de glaucoma postoperatorio.
3. La **resección del tejido del huésped** se realiza con cuidado de no lesionar el iris y el cristalino con el trépano.
   a. El cristalino puede protegerse de alguna manera asegurando que la pupila esté miótica antes de empezar la operación con pilocarpina tópica y empleando una sustancia viscoelástica durante la cirugía.
   b. La córnea del receptor debe ser resecada con un trépano manual (Fig. 6.1a), motorizado o de vacío. Este último se adhiere a la córnea del receptor y reduce el deslizamiento. La descompresión rápida del ojo, con el riesgo asociado de prolapso de contenido intraocular y hemorragia supracoroidea expulsiva, se puede evitar realizando una trepanación de espesor parcial y entrando después en la cámara anterior con un escalpelo de diamante.
   c. La resección puede completarse después con bisturí o tijeras (Fig. 6.1b).
4. La **fijación del tejido del donante** suele realizarse con monofilamento de nailon 10-0. Las suturas corneales son de espesor casi completo (Fig. 6.1c) para garantizar que la membrana de Descemet queda apuesta y se evita la abertura posterior de la herida.

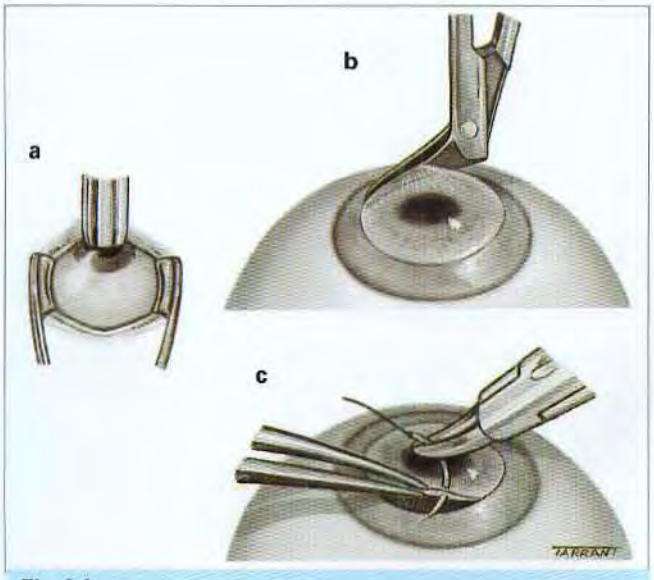


Fig. 6.1
Técnica de queratoplastia penetrante. **(a)** Escisión del tejido del huésped por trepanación; **(b)** finalización con tijera; **(c)** sutura del botón del donante.

a. Inicialmente, se dan al menos cuatro puntos de sutura cardinales sueltos.
b. El cierre se completa después con puntos de sutura sueltos (Fig. 6.2), con sutura continua (Fig. 6.3) o con una combinación de ambas.

5. **Introducción** de una solución salina balanceada.

Fig. 6.2
Suturas sueltas.

Tratamiento postoperatorio

1. Tópico

a. Los ***corticoides*** se emplean para reducir el riesgo del rechazo inmunológico del implante. Después de la administración inicial cuatro veces al día durante algunas semanas, la dosis se puede reducir progresivamente, dependiendo de la situación del ojo. Sin embargo, los corticoides deben seguir empleándose generalmente a dosis bajas como una vez al día durante 1 año o más.

Fig. 6.3
Sutura continua.

> ***NB:*** Los colirios sin conservantes deben emplearse hasta que el injerto ha epitelizado.

b. ***Midriáticos*** dos veces al día durante 2 semanas, o más tiempo si la uveítis persiste.

2. El aciclovir **oral** se puede emplear en el contexto de una queratitis por el virus del herpes simple previa para minimizar el riesgo de recidiva.
3. La **retirada de la sutura** tiene lugar cuando la unión implante-huésped se ha curado. Esto suele ocurrir al cabo de 9-12 meses, aunque en pacientes ancianos puede tardar mucho tiempo más.
4. Puede ser necesario utilizar **lentes de contacto rígidas** para corregir los ojos con astigmatismo.

Complicaciones postoperatorias

1. Las complicaciones **precoces** incluyen defectos epiteliales persistentes, irritación por exposición de las suturas (Fig. 6.4) que puede dar lugar a hipertrofia papilar (Fig. 6.5), herida mal sellada, aplanamiento de la cámara anterior, prolapso del iris, uveítis, elevación de la presión intraocular e infección.
2. Las complicaciones **tardías** incluyen astigmatismo, rechazo inmunológico, recurrencia del proceso patológico inicial en el injerto, separación tardía de la herida, formación de una membrana retrocorneal, glaucoma y edema macular cistoide.

Fracaso del injerto

1. El fracaso **precoz** se caracteriza por enturbiamiento del injerto desde el primer día del postoperatorio (Fig. 6.6). Está causado por disfunción endotelial que resulta de un endotelio defectuoso del donante o del traumatismo quirúrgico en el momento de la intervención.

Fig. 6.4
Sutura expuesta.

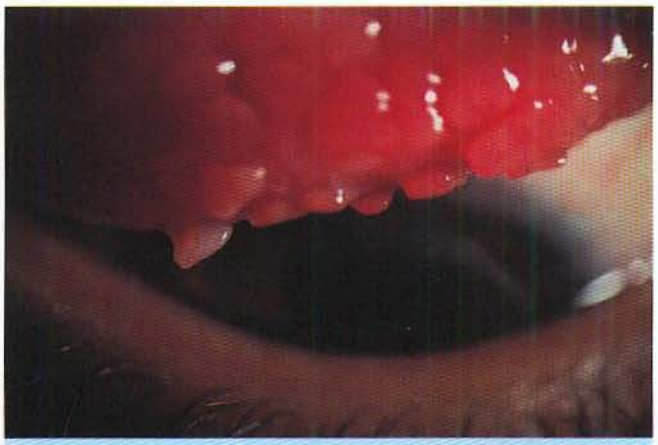


Fig. 6.5
Hipertrofia papilar debida a irritación por una sutura protruyente.

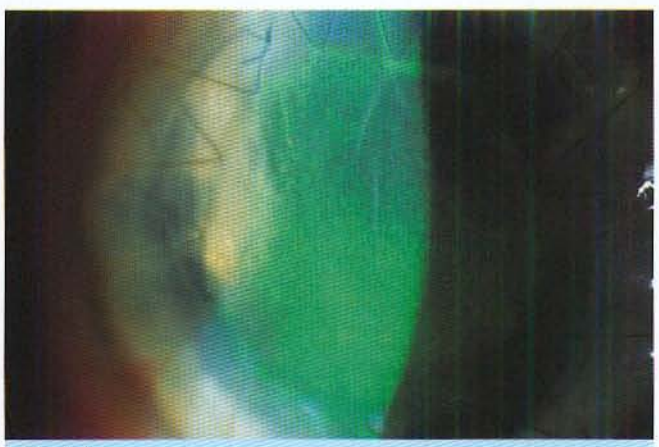


Fig. 6.6
Injerto opaco debido a fallo endotelial precoz.

2. El fracaso **tardío** se debe con mayor frecuencia al rechazo inmunológico del injerto. Alrededor del 50% de los casos tiene lugar en los 6 primeros meses del postoperatorio, y la inmensa mayoría en el primer año. El rechazo puede afectar al epitelio o al endotelio.

a. El rechazo ***epitelial*** se caracteriza por una opacidad epitelial lineal (Fig. 6.7) que puede ser relativamente asintomática o con escasas consecuencias a largo plazo. A continuación aparecen múltiples infiltrados subepiteliales pequeños, similares a una queratitis por adenovirus (manchas de Krachmer) (Fig. 6.8), que se pueden asociar con una iritis leve. Los corticoides tópicos intensivos suelen ser efectivos para resolver este fenómeno.

Fig. 6.7
Opacidad epitelial lineal asociada con rechazo epitelial tardío. (Cortesía de D. Easty.)

Fig. 6.8
Múltiples infiltrados subepiteliales pequeños asociados con rechazo epitelial tardío. (Cortesía de D. Easty.)

b. El rechazo ***endotelial*** es mucho más grave, ya que las células endoteliales destruidas por el ataque inmunológico no se pueden regenerar. Por lo tanto, puede dar lugar a edema corneal permanente. Inicialmente, el rechazo endotelial se caracteriza por iritis e inflamación en la unión entre el injerto y el huésped (Fig. 6.9). Esto se sigue por el desarrollo de un agrupamiento lineal de precipitados endoteliales (línea de Khodadoust) y edema corneal (Fig. 6.10). El tratamiento se realiza con corticoides tópicos intensivos y perioculares. En ocasiones puede ser necesaria la inmunosupresión.

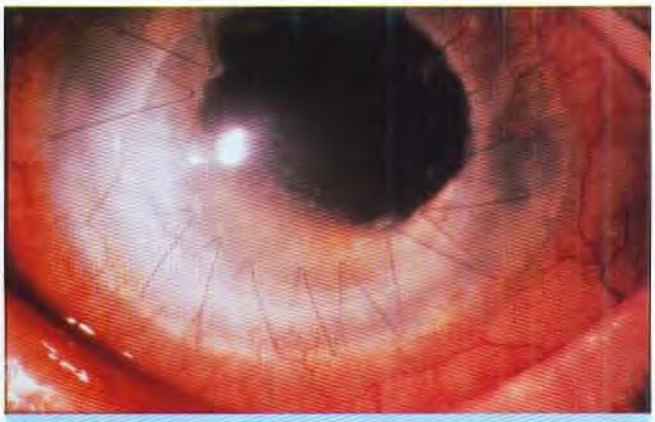


Fig. 6.9
Precipitados corneales e inflamación en la unión injerto-huésped asociados con rechazo epitelial precoz. (Cortesía de D. Easty.)

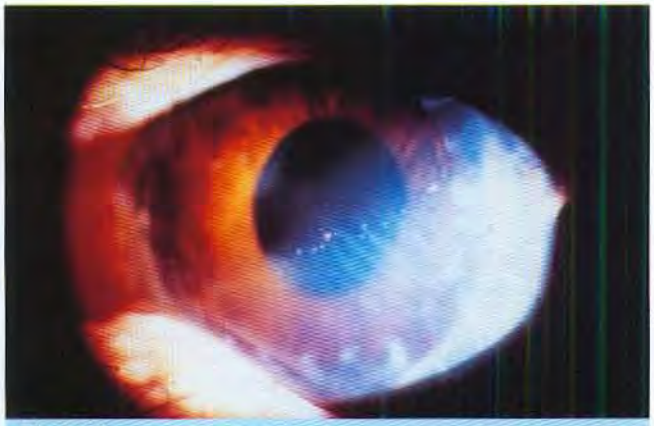


Fig. 6.10
Precipitados endoteliales lineales (línea de Khodadoust) y edema corneal asociados con rechazo endotelial grave. (Cortesía de D. Easty.)

Queratoplastia laminar

La queratoplastia laminar supone la resección de espesor parcial del epitelio corneal y la estroma mientras se conservan el endotelio y parte de la estroma profunda.

1. **Indicaciones**
   - Opacificación del tercio superficial de la estroma corneal; no está causada por una enfermedad potencialmente recurrente.
   - Adelgazamiento corneal marginal o infiltración como en el pterigión recurrente, la degeneración marginal de Terrien y los dermoides límbicos u otros tumores.
   - Adelgazamiento localizado o formación de descemetocele.
2. **Técnica**. Es similar a la de la queratoplastia penetrante excepto que sólo se implanta una zona de córnea de espesor parcial.

Queratoplastia laminar profunda

La queratoplastia laminar profunda es una técnica relativamente nueva en la que se extrae todo el tejido corneal opaco casi a la altura de la membrana de Descemet. La ventaja teórica es la disminución del riesgo de rechazo ya que el endotelio, un objetivo importante del rechazo, no se trasplanta.

1. **Indicaciones**
   - Enfermedad que afecta al 95% anterior del espesor corneal con un endotelio normal y ausencia de roturas o escarificaciones en la membrana de Descemet.
   - Enfermedad inflamatoria crónica como la queratoconjuntivitis atópica, que supone un riesgo elevado de rechazo del implante.
2. **Ventajas**
   - No hay riesgo de rechazo endotelial aunque puede producirse el rechazo epitelial.
   - Menos astigmatismo y un globo ocular estructuralmente más fuerte en comparación con la queratoplastia penetrante.
   - Aumento de la disponibilidad de material de trasplante ya que la calidad endotelial no es relevante.
3. **Inconvenientes**
   - Técnica difícil y larga con un riesgo elevado de perforación en los pacientes más ancianos.
   - Una nebulosidad en la interfase puede limitar la mejor agudeza visual final.
4. **Técnica quirúrgica** (desarrollada por R. Melles).
   a. Se crea una bolsa escleral superior similar a la de la facoemulsificación y la cámara anterior se rellena con aire.
   b. Se realiza una disección laminar a través de casi toda la córnea (Fig. 6.11). Una zona de reflexión interna total delante del disector igual a dos veces el espesor de la estroma subyacente se emplea para valorar la profundidad de la disección.

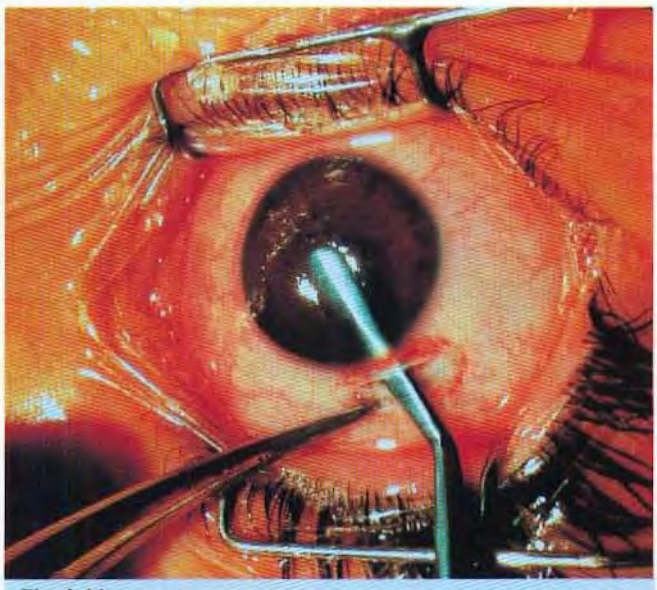


Fig. 6.11
Disección laminar en una queratoplastia laminar profunda. (Cortesía de C. Murphy y T. Wells.)

c. El espacio de disección se expande con una sustancia viscoelástica (Fig. 6.12).
d. La lámina corneal superficial se trepana y se retira (Fig. 6.13).

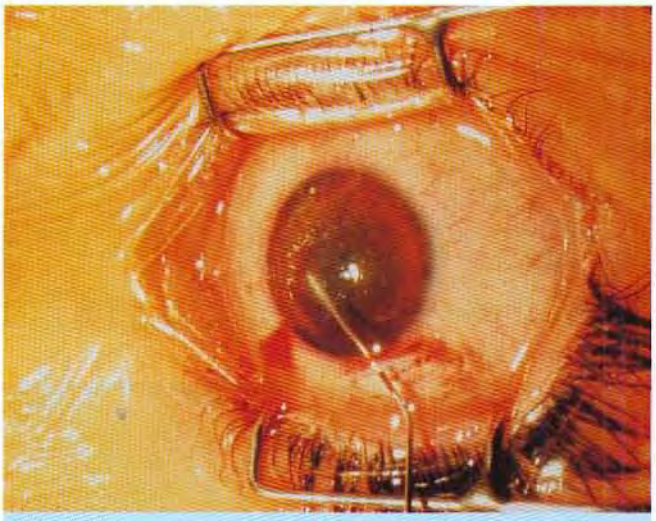


Fig. 6.12
Expansión del espacio diseccionado con sustancia viscoelástica en una queratoplastia laminar profunda. (Cortesía de C. Murphy y T. Wells.)

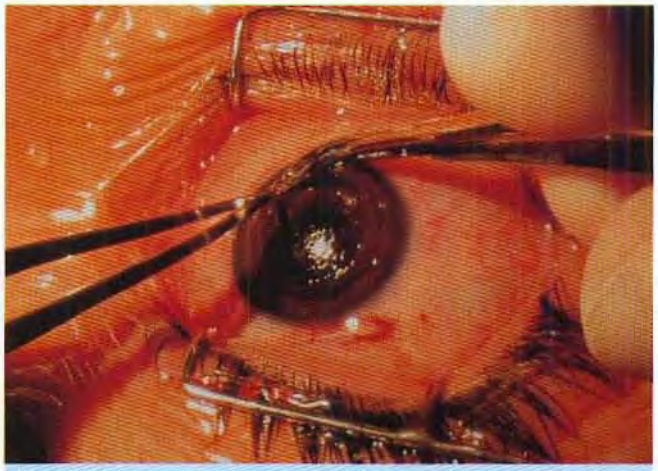


Fig. 6.13
Extirpación de la lámina superficial en una queratoplastia laminar profunda. (Cortesía de C. Murphy y T. Wells.)

e. La sustancia viscoelástica se extrae mediante lavado y se elimina el aire de la cámara anterior.
f. Después de obtener el endotelio del donante, se coloca y se sutura un implante de espesor completo (Fig. 6.14).

NB: La principal dificultad radica en valorar la profundidad de la disección corneal lo más cerca posible de la membrana de Descemet sin perforarla.

Fig. 6.14
Queratoplastia laminar profunda completada. (Cortesía de C. Murphy y T. Wells.)

5. El **manejo postoperatorio** es similar a la queratoplastia penetrante excepto que se necesitan menos corticoides tópicos y las suturas se pueden retirar habitualmente al cabo de 6 meses.

Queratoprótesis

Las queratoprótesis son implantes corneales artificiales (Fig. 6.15) empleados en pacientes que no son candidatos a queratoplastia. Las modernas osteodontoqueratoprótesis están formadas por raíz dentaria y hueso alveolar del propio paciente que soportan el cilindro óptico central. La cirugía es difícil y larga y se lleva a cabo en dos etapas separadas por 2-4 meses.

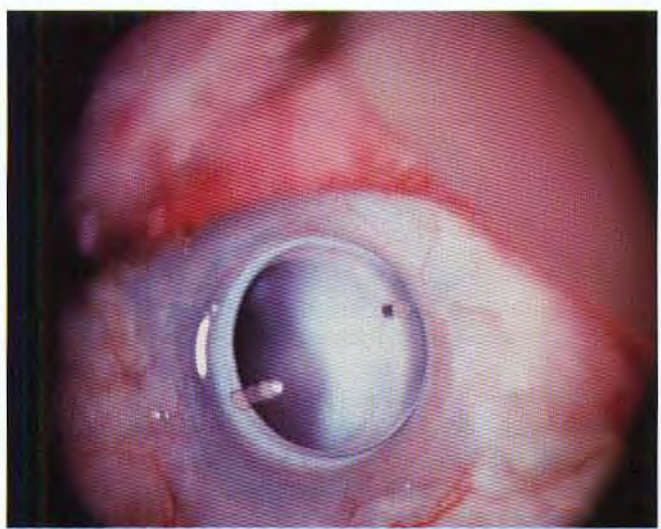


Fig. 6.15
Queratoprótesis.

1. **Indicaciones**
   - Pacientes con ceguera bilateral con agudeza visual de los movimientos de la mano o menos pero con nervio óptico y función retiniana normales (es decir, buena proyección de la luz, buenas respuestas pupilares si se pueden obtener, pruebas electrofisiológicas normales y ausencia de desprendimiento de retina en la ecografía).
   - Enfermedad grave y debilitante pero inactiva del segmento anterior sin opciones realistas de éxito si se realiza una queratoplastia convencional (p. ej., síndrome de Stevens-Johnson, penfigoide cicatricial ocular, quemaduras químicas o tracoma).
   - Múltiples fracasos con implantes corneales previos.
   - Presión intraocular normal con o sin medicación.
   - Ausencia de inflamación activa de la superficie ocular.
   - Paciente muy motivado.
2. Las **complicaciones** son glaucoma, formación de una membrana tras la prótesis, inclinación o extrusión del cilindro y endoftalmitis.
3. **Resultados**. Aproximadamente el 80% de los pacientes experimentan mejoría de la agudeza visual que varía desde contar dedos a 5/10 o incluso más. El mal resultado visual suele asociarse con la existencia previa de disfunción del nervio óptico o la retina.

Cirugía refractiva

Introducción

La cirugía refractiva comprende una variedad de procedimientos dirigidos a cambiar la refracción del ojo por alteración de la córnea y/o el cristalino, que son los principales componentes del dioptrio ocular. Los defectos de refracción corregidos por estos procedimientos son miopía, hipermetropía y astigmatismo. La corrección quirúrgica de la presbiopía todavía se encuentra en sus inicios y no se describe.

NB: Para descartar cualquier distorsión corneal inducida por lentes de contacto, las lentes de contacto blandas debe suspenderse 2 semanas antes de la queratometría y las lentes de contacto durante 1 semana por cada año que se han llevado.

Corrección de la miopía

1. La **cirugía corneal** pretende el aplanamiento de la córnea.
   a. La ***queratotomía radial*** consiste en la realización de incisiones radiales en la córnea periférica (Fig. 6.16). El procedimiento actúa razonablemente bien en los grados bajos de miopía. Sin embargo, desde la llegada de los procedimientos con láser su empleo ha disminuido.
   b. ***Queratectomía fotorrefractiva*** (PRK [*ver* más adelante]).
   c. ***Queratomileusis in situ con láser*** (LASIK [ver más adelante]).

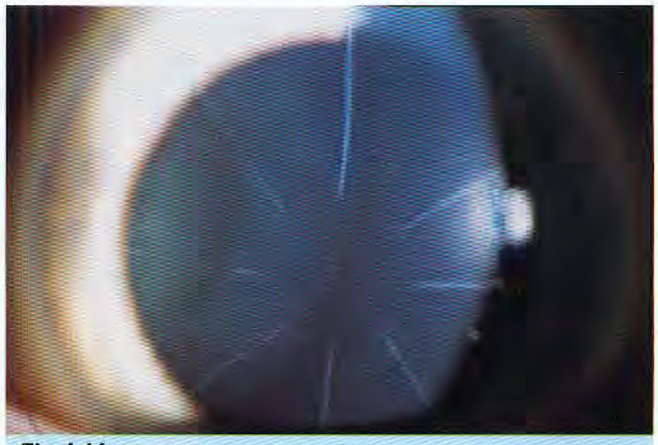


Fig. 6.16
Aspecto después de una queratotomía radial.

   d. Los ***segmentos anulares en el interior de la estroma*** que causan aplanamiento central se pueden emplear para corregir la miopía baja y el queratocono leve pero están en una fase muy inicial de su desarrollo. El procedimiento evita el eje visual y es potencialmente reversible.
2. **Cirugía del cristalino**
   a. La ***extracción del cristalino transparente*** da muy buenos resultados visuales pero supone un riesgo bajo de desprendimiento de retina.
   b. La ***implantación intraocular del cristalino en la cámara posterior fáquica*** (lentes de contacto implantables) se puede emplear para la miopía alta. El cristalino se inserta por detrás del iris, por delante del cristalino y apoyado en el surco ciliar. El cristalino está compuesto por material derivado de colágeno con una potencia de –3 D a –20,50 D. Los resultados a corto plazo son prometedores; sin embargo, este procedimiento debe utilizarse con cuidado porque puede asociarse con uveítis, pérdida celular endotelial y formación de catarata.
   c. La ***implantación intraocular del cristalino en la cámara anterior fáquica*** con soporte en el ángulo se puede emplear también para corregir la miopía alta. Aparte de la distorsión pupilar y la visión de reflejos, son infrecuentes otros problemas a corto plazo.

Corrección de la hipermetropía

1. La **cirugía corneal** que pretende recortar la córnea central está en una etapa aún más inicial que la de la miopía.
   a. La ***PRK*** puede corregir grados bajos de hipermetropía.
   b. La ***LASIK*** puede corregir aproximadamente hasta 4 D.
   c. La ***queratoplastia térmica con láser*** con un láser de olmio puede corregir la hipermetropía baja. Las aplicaciones del láser se sitúan en uno o dos anillos en la periferia corneal (Fig. 6.17). La retracción de la estroma inducida térmicamente que resulta se acompaña de un aumento de la curvatura corneal. Este cambio desaparece con el tiempo, pero se puede repetir el procedimiento.
2. La **cirugía del cristalino transparente** que implica una implantación presenta menos complicaciones potenciales que en la miopía.

Fig. 6.17
Aspecto después de una queratoplastia térmica con láser.
(Cortesía de H. Nano Jr.)

Corrección del astigmatismo

1. Cirugía corneal

a. La ***queratotomía arqueada*** implica la realización de incisiones arqueadas apareadas en lugares opuestos de la córnea en el eje del cilindro positivo. El resultado deseado se puede controlar variando la longitud, la profundidad de las incisiones y su distancia del centro óptico de la córnea. La queratotomía arqueada se puede combinar con suturas de compresión situadas en el meridiano perpendicular, cuando se tratan grados elevados de astigmatismo como puede ocurrir después de una queratoplastia penetrante.

b. La ***PRK*** puede corregir hasta 3 D.

c. El ***LASIK*** puede corregir hasta 5 D.

2. La **cirugía del cristalino** implica el empleo de un implante intraocular en el momento de la extracción de la catarata. Sin embargo, se puede producir la rotación postoperatoria del implante fuera del eje deseado.

Queratectomía fotorrefractiva

La queratectomía fotorrefractiva (PRK) se realiza con láser excímer, que puede cortar con precisión el tejido corneal hasta una profundidad exacta con una mínima alteración del tejido de alrededor. En el tratamiento de la miopía se corta la superficie corneal anterior de forma que queda aplanada (Fig. 6.18), aproximadamente 10 µm de ablación corrigen 1 D de miopía. Para tratar la hipermetropía la ablación debe hacerse en la periferia de forma que el centro queda más alto. La PRK puede corregir una miopía de hasta 6 D, un astigmatismo de hasta 3 D y una hipermetropía baja. Desde la llegada de la LASIK, el procedimiento se emplea con menos frecuencia y se reserva principalmente para los pacientes que no son candidatos a la LASIK, como son los que tienen una córnea muy delgada.

1. Técnica

a. Se marca el eje visual y se elimina el epitelio corneal.

b. El paciente se fija en el haz que apunta desde el láser.

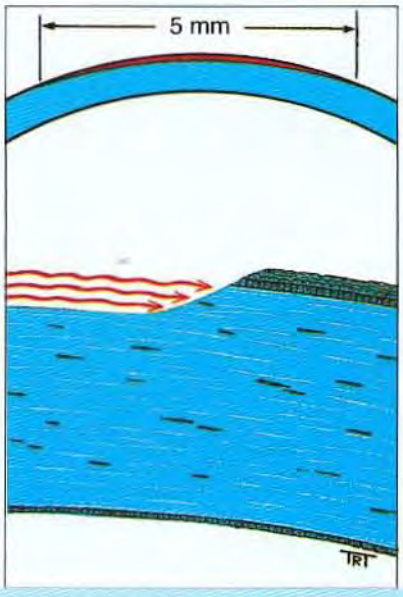


Fig. 6.18
Principios de queratectomía fotorrefractiva para miopía.

c. Se aplica el láser para cortar sólo la capa de Bowman y la estroma anterior (Fig. 6.19). Esto suele requerir entre 30 y 60 segundos.

Fig. 6.19
Aspecto durante una queratectomía fotorrefractiva.
(Cortesía de C. Barry.)

La córnea suele curar en 48-72 horas. En todos los casos empieza a formarse una turbidez subepitelial (Fig. 6.20) en 2 semanas y persiste durante 1-6 meses. Esto raramente causa una disminución de la agudeza visual pero puede producir deslumbramiento nocturno.

2. Las **complicaciones** incluyen defectos epiteliales de curación lenta, nebulosas y halos corneales, mala visión nocturna y regresión de la corrección refractiva. Los problemas poco frecuentes son ablaciones descentradas, cicatrización, curación epitelial anormal, astigmatismo irregular, hipoestesia, infiltrados estériles, infección y necrosis corneal aguda.

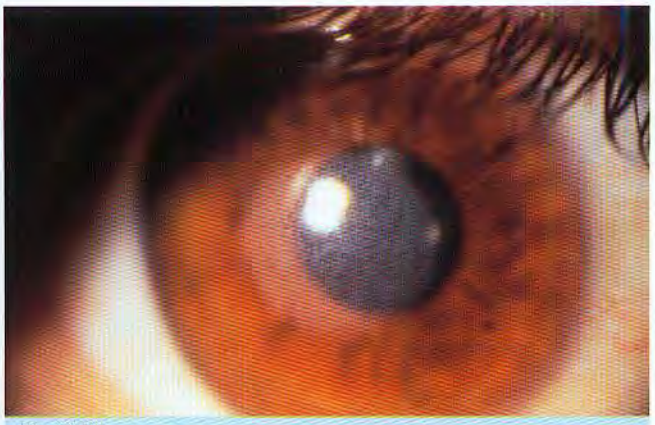


Fig. 6.20
Neblina corneal subepitelial después de una queratectomía fotorrefractiva. (Cortesía de H. Nano Jr.)

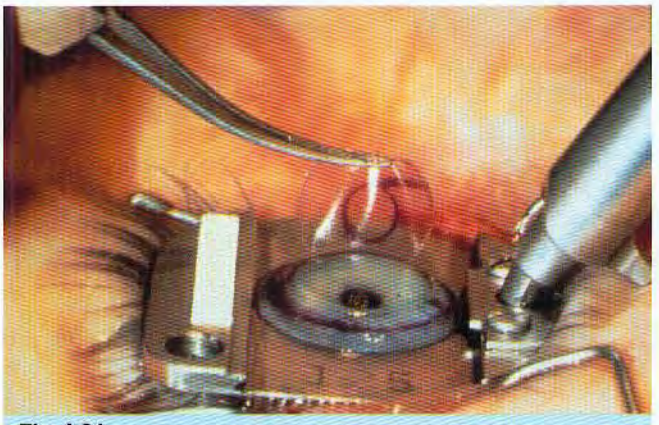


Fig. 6.21
Colgajo corneal creado con microqueratomo durante una queratomileusis in situ con láser (LASIK). (Cortesía de Eye Academy.)

Queratomileusis in situ con láser (LASIK)

La queratomileusis in situ con láser (LASIK) es actualmente el procedimiento refractivo más utilizado. Es más versátil que la PRK y puede corregir aproximadamente una hipermetropía de hasta 4 D, un astigmatismo de hasta 5 D y una miopía de hasta 10 D, dependiendo del espesor corneal. Para evitar la ectasia corneal, debe conservarse una base corneal residual de 250 µm de espesor después del corte del colgajo y la ablación del tejido. Por lo tanto, la cantidad de tejido extirpado y el tratamiento total están limitados por el espesor de la córnea original (con paquimetría). El espesor del colgajo puede variar, pero los colgajos más delgados son más difíciles de manipular y tienen más tendencia a arrugarse.

1. Técnica

a. Se aplica un anillo de succión al globo ocular, lo que eleva la presión intraocular por encima de 65 mmHg. Esto puede ocluir temporalmente la arteria retiniana central y abolir la visión.
b. El anillo se centra sobre la córnea y proporciona un camino de guía en el que se inserta un microqueratomo automatizado.
c. El queratomo se hace avanzar mecánicamente por la córnea para crear un colgajo muy fino, que se refleja (Fig. 6.21).
d. Se libera la succión y el lecho del colgajo se trata con láser excímer como en la PRK.
e. El colgajo se vuelve a colocar en su sitio y se le deja sin manipular durante 30 segundos.

2. Complicaciones

a. Las complicaciones ***relacionadas con el colgajo*** que incluyen el microqueratomo son orificios en botón, colgajos delgados, amputación del colgajo, colgajos incompletos o irregulares y excepcionalmente perforación corneal.

b. Postoperatorias

- Arrugas (Fig. 6.22), distorsión o descolocación del colgajo.
- Los defectos epiteliales pueden predisponer a crecimiento interior epitelial bajo el colgajo.
- La queratitis laminar difusa se caracteriza por infiltrados blancos granulados y rayados limitados a la interfase del colgajo («arenas del Sáhara»), que se pueden resolver espontáneamente en algunos días o con el empleo de corticoides tópicos si persisten.
- Otras complicaciones incluyen infiltrados corneales periféricos, queratitis infecciosa tardía, isquemia del segmento anterior y neuropatía óptica debida presumiblemente a aumento de la presión intraocular.

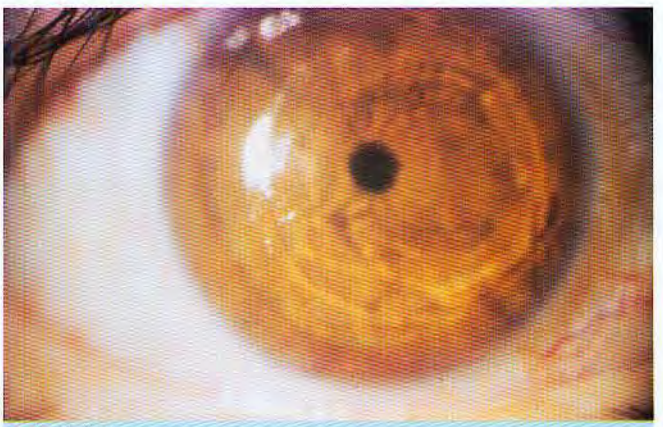


Fig. 6.22
Arrugas en el colgajo después de LASIK. (Cortesía de H. Nano Jr.)

CAPÍTULO 7

Epiesclera y esclerótica

- **ANATOMÍA APLICADA** 157
- **EPIESCLERITIS** 157
- **ESCLERITIS** 158
  - Escleritis anterior no necrotizante 159
  - Escleritis anterior necrotizante con inflamación 160
  - Escleritis anterior necrotizante sin inflamación 161
  - Escleritis posterior 162
- **DECOLORACIÓN ESCLERAL** 163

Anatomía aplicada

La estroma de la esclerótica está compuesta por haces de colágeno de tamaño y forma variables que no están tan uniformemente orientados como en la córnea. La capa interna de la esclerótica (lámina fusca) se mezcla con las láminas supracoroidea y supraciliar del tracto uveal. La episclera anterior consta de un tejido conectivo vascular denso que se funde con la estroma superficial de la esclerótica y la cápsula de Tenon. Estas tres capas vasculares que cubren la esclerótica anterior son:

1. Los **vasos conjuntivales** son los más superficiales; las arterias son tortuosas y las venas rectas.
2. Los **vasos en el interior de la cápsula de Tenon** tienen una configuración radial (Fig. 7.1a). En la epiescleritis, la máxima congestión ocurre en el plexo vascular (Fig. 7.1b), que se puede movilizar manualmente sobre la esclerótica. La cápsula de Tenon y la episclera están infiltradas por células inflamatorias, aunque la propia esclerótica no está hinchada. La instilación de gotas tópicas de fenilefrina causará blanqueamiento conjuntival, y en cierta medida también afectará a los vasos de la cápsula de Tenon, permitiendo la visualización de la esclerótica subyacente.
3. El **plexo vascular profundo** se encuentra en la parte superficial de la esclerótica y muestra su congestión máxima en la escleritis (Fig. 7.1c). También es inevitable cierta ingurgitación de los vasos superficiales, pero esto no debería tenerse en cuenta. La fenilefrina tópica no tendrá efecto sobre el grado de ingurgitación de estos vasos. La exploración con luz natural es extremadamente importante para localizar el nivel de inyección máxima. La estroma escleral es en gran parte avascular.

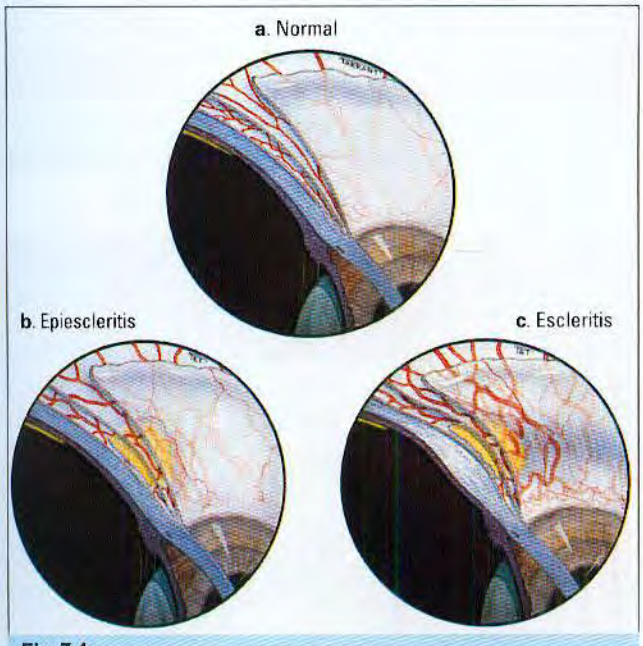


Fig. 7.1
Anatomía de las capas vasculares anteriores en relación con la epiescleritis y la escleritis.

Epiescleritis

La epiescleritis es un trastorno común, benigno, autolimitado y frecuentemente recurrente que afecta típicamente a adultos jóvenes. En ocasiones se asocia con un trastorno sistémico de base y nunca progresa a una escleritis auténtica. La epiescleritis puede ser: (a) *simple* o (b) *nodular*.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con enrojecimiento unilateral asociado con una molestia leve, sensibilidad al tacto y lagrimeo.
2. **Signos**
   a. La ***epiescleritis simple***, el tipo más frecuente, se caracteriza por enrojecimiento sectorial (Fig. 7.2) o, raramente, enrojecimiento difuso (Fig. 7.3). Suele resolverse espontáneamente en 1-2 semanas.
   b. La ***epiescleritis nodular*** se caracteriza por un nódulo localizado congestionado y sobreelevado que tarda más tiempo en resolverse.

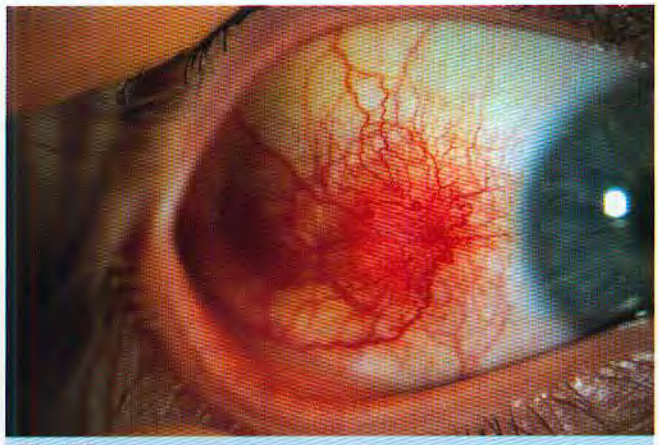


Fig. 7.2
Epiescleritis sectorial simple.

Fig. 7.3
Epiescleritis difusa simple.

- Una sección con la lámpara de hendidura muestra que la superficie escleral anterior no está sobreelevada, lo que indica que la esclerótica no está inflamada (Fig. 7.4).

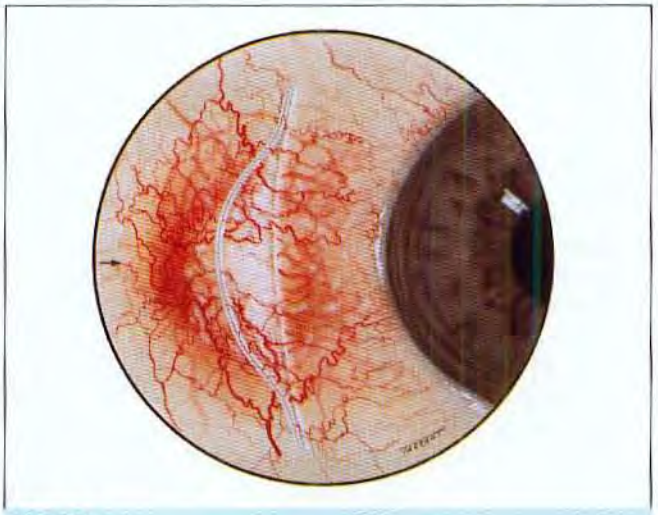


Fig. 7.4
Episcleritis nodular. (Cortesía de P. Watson.)

- Después de ataques recurrentes, las láminas esclerales superficiales pueden reagruparse en filas más paralelas, haciendo que la esclerótica aparezca más translúcida (Fig. 7.5). Esto no debe confundirse con un adelgazamiento escleral.

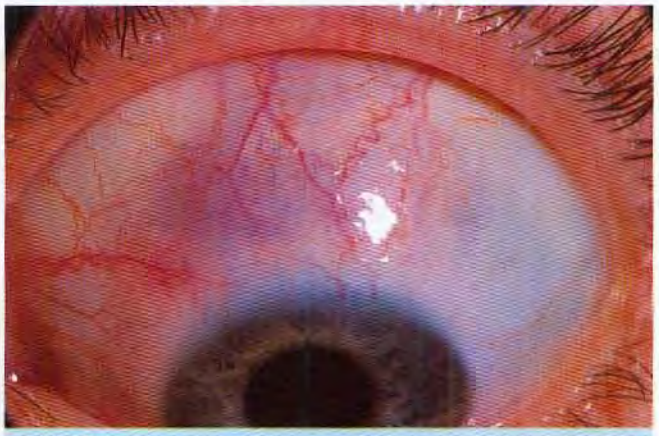


Fig. 7.5
Translucencia escleral después de episcleritis recurrente.

Tratamiento

No siempre es preciso el tratamiento si los síntomas no indican lo contrario.

1. **Lubrificantes simples** o vasoconstrictores suelen bastar en la mayoría de los casos leves.
2. Los **corticoides tópicos** pueden resultar útiles, pero su empleo puede originar recidivas. Se recomienda la instilación intensa frecuente o en pulsos a corto plazo.
3. Los **fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) orales**, como flurbiprofeno 100 mg tres veces al día durante algunos días, pueden ser necesarios en la inflamación recurrente grave o prolongada.

Escleritis

La escleritis se caracteriza por edema e infiltración celular de todo el espesor de la esclerótica. Es mucho menos frecuente que la episcleritis y abarca un espectro de enfermedades oculares que se extienden desde episodios triviales y autolimitados de inflamación hasta procesos necrotizantes que pueden afectar a tejidos adyacentes y comprometer la visión.

Causas y asociaciones

1. Las **asociaciones sistémicas** están presentes en alrededor del 50% de los pacientes. La artritis reumatoide es con diferencia la más frecuente, seguida de la granulomatosis de Wegener, policondritis recidivante y poliarteritis nodosa (*ver* Capítulo 20).
2. La escleritis **inducida quirúrgicamente** se produce después de la cirugía ocular. La etiología exacta es desconocida, pero existe una fuerte asociación con una enfermedad sistémica de base y es más frecuente en mujeres. Se presenta típicamente dentro de los 6 meses posteriores a la intervención como una zona focal de inflamación intensa y necrosis adyacente al lugar quirúrgico (Figs. 7.6 y 7.7).
3. La escleritis **infecciosa** está causada habitualmente por la diseminación de la infección a partir de una úlcera corneal. También se puede asociar con traumatismos o después de la extirpación de un pterigión con radioterapia beta adjunta o mitomicina C. Los microorganismos causales más frecuentes

Fig. 7.6
Escleritis después de cierre escleral por desprendimiento de retina.

son *Pseudomonas aeruginosa*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y el virus varicela zoster. La infección por *Pseudomonas* es difícil de tratar y tiene mal pronóstico. La escleritis micótica es muy rara (Fig. 7.8).

Fig. 7.7
Escleritis después de cirugía de la filtración en un glaucoma.

Fig. 7.8
Escleritis micótica. (Cortesía de C. Barry.)

Clasificación anatómica

Se basa en el lugar anatómico principal de la inflamación y los cambios vasculares asociados.

1. **Escleritis anterior** (98%):
   a. No necrotizante (85%): difusa o nodular.
   b. Necrotizante (13%): con o sin inflamación.
2. **Escleritis posterior** (2%).

Escleritis anterior no necrotizante

Signos clínicos

1. La **presentación** es similar a la de la epiescleritis aunque las molestias pueden ser más graves.
2. **Signos**
   a. La ***escleritis difusa*** se caracteriza por una inflamación diseminada que afecta a un segmento del globo ocular o a toda la esclerótica anterior. La alteración del patrón radial normal del plexo vascular es característica (Fig. 7.9). Es relativamente benigna y no progresa al tipo nodular ni se vuelve necrotizante.

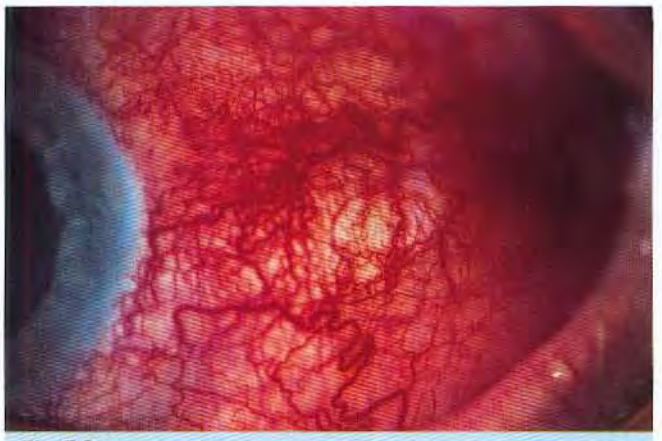


Fig. 7.9
Escleritis anterior no necrotizante difusa.

   b. La ***escleritis nodular*** (Fig. 7.10) puede, en una exploración de rutina, parecer una epiescleritis nodular. No obstante, una valoración detallada muestra que el nódulo escleral no puede movilizarse sobre el tejido subyacente. La enfermedad nodular tiene una gravedad intermedia con una incidencia global de afectación visual de alrededor del 25%.

Fig. 7.10
Escleritis anterior no necrotizante nodular.

Tratamiento

1. **AINE orales** como flurbiprofeno 100 mg tres veces al día o meloxicam 7,5 mg tres veces al día como tratamiento inicial.
2. La **prednisolona oral** 40-80 mg cada día puede ser necesaria como tratamiento a corto plazo en pacientes que presentan resistencia o intolerancia a los AINE.

3. La **terapia combinada** con AINE y corticoides a dosis bajas puede ser efectiva en los relativamente pocos pacientes que no responden de forma adecuada al tratamiento con ninguno de los fármacos solos.
4. La **inyección subconjuntival de corticoides** con triamcinolona acetónido (40 mg/ml) es una alternativa segura y efectiva a la terapia sistémica pero sólo en la *enfermedad no necrotizante*.

Escleritis anterior necrotizante con inflamación

Ésta es la forma más grave y dolorosa de escleritis. Es bilateral en el 60% de los casos, aunque la afectación no es necesariamente simultánea. La mayoría de los pacientes tiene una enfermedad vascular sistémica asociada con una tasa de mortalidad del 25% al cabo de 5 años del inicio de la escleritis. El pronóstico visual también es malo.

Signos clínicos

1. La **presentación** es el inicio gradual de dolor y enrojecimiento localizado. El dolor se hace grave y persistente y se irradia a la frente, las cejas o la mandíbula. Con frecuencia dificulta el sueño y responde mal a la analgesia.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Congestión del plexo vascular profundo (Fig. 7.11).
   - Distorsión y oclusión de los vasos sanguíneos, con aparición de placas avasculares (Fig. 7.12).

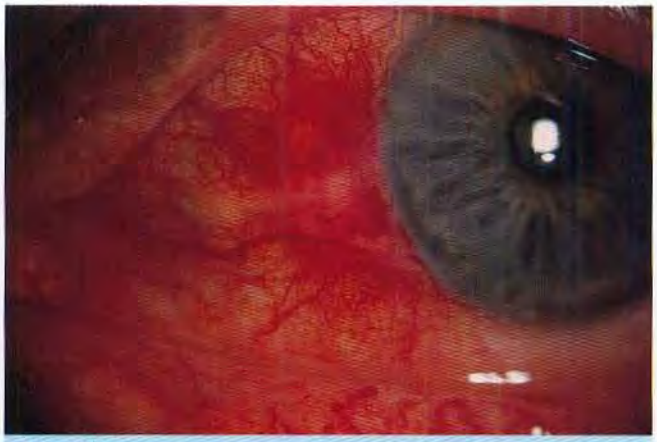


Fig. 7.11
Congestión vascular profunda en una escleritis anterior necrotizante con inflamación.

- La necrosis escleral se puede asociar con ulceración conjuntival superpuesta (Fig. 7.13).
- La necrosis se extiende gradualmente y puede unirse con otras áreas necróticas separadas (Fig. 7.14).
- Durante la resolución aparece una coloración azulada debida al aumento de la visualización de la úvea subyacente secundaria al adelgazamiento escleral (Fig. 7.15).

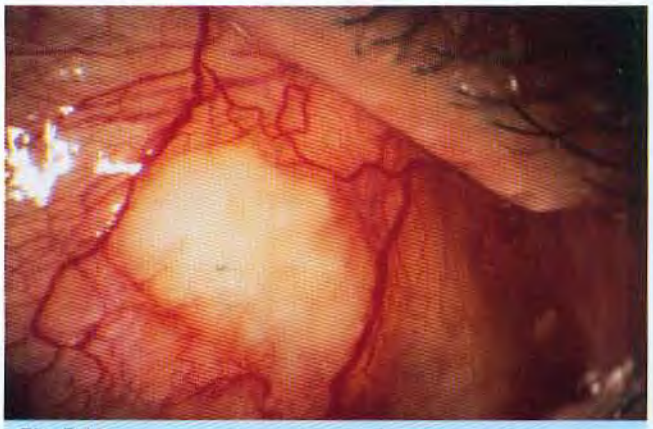


Fig. 7.12
Placa avascular en una escleritis anterior necrotizante con inflamación. (Cortesía de P. Watson.)

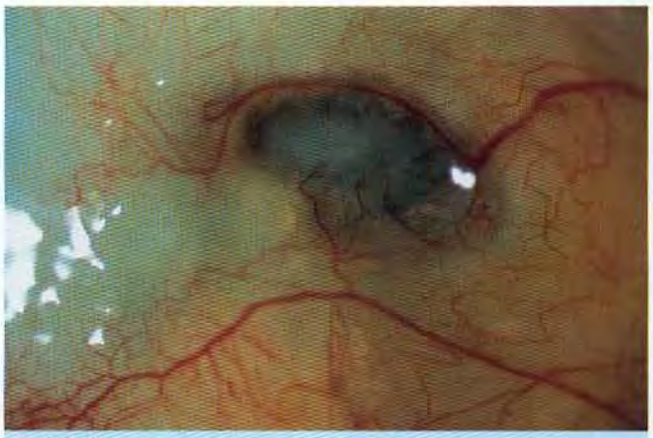


Fig. 7.13
Placa de necrosis escleral en una escleritis anterior necrotizante con inflamación.

Fig. 7.14
Escleritis anterior necrotizante avanzada con inflamación. (Cortesía de P. Watson.)

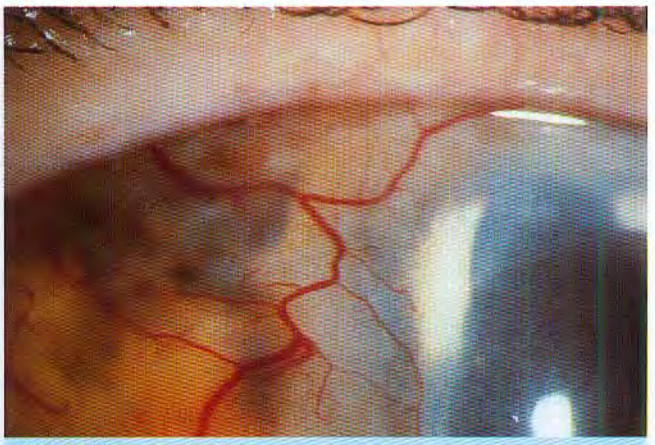


Fig. 7.15
Visualización uveal debida a adelgazamiento escleral en una escleritis anterior necrotizante con inflamación resuelta.

Complicaciones

1. Puede existir **formación de un estafiloma** (Fig. 7.16), y en ocasiones perforación, secundariamente a adelgazamiento escleral grave, especialmente si la presión intraocular es elevada.

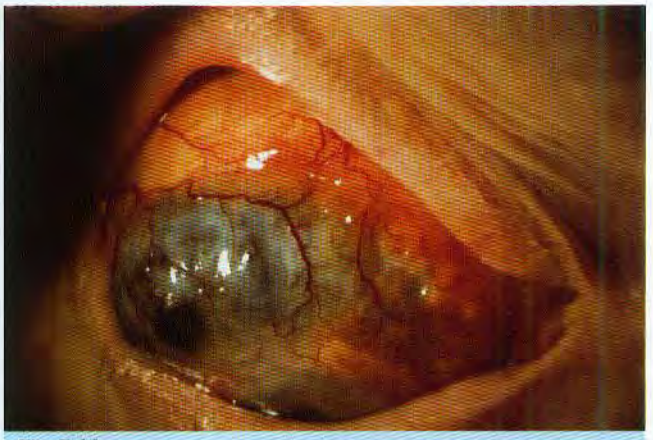


Fig. 7.16
Estafiloma escleral debido a escleritis anterior necrotizante avanzada con inflamación.

2. La **uveítis anterior** refleja la extensión de la inflamación a la úvea en la enfermedad grave. La uveítis a largo plazo puede dar lugar a catarata secundaria, glaucoma y edema macular. Por lo tanto, es importante detectar y tratar la uveítis de forma precoz. En general, el pronóstico es malo, con una incidencia elevada de afectación visual.

Tratamiento

1. La **prednisolona oral** 60-120 mg cada día durante 2-3 días suele tener un efecto espectacular sobre la gravedad del dolor, que es un importante indicador de enfermedad activa. La dosis se puede reducir según sea conveniente.
2. Los **agentes inmunosupresores** (ciclofosfamida, azatioprina o ciclosporina) pueden ser necesarios en los casos resistentes a los corticoides.
3. La **terapia combinada** (con bolos de metilprednisolona endovenosa 500-1.000 mg y ciclofosfamida 500 mg) se reserva para la minoría de pacientes que no se curan con el tratamiento oral o que presentan necrosis escleral establecida.

Escleritis anterior necrotizante sin inflamación

También se conoce como escleromalacia perforante, y ocurre típicamente en mujeres con artritis reumatoide de larga duración y suele ser bilateral.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - El cuadro es asintomático y empieza con placas necróticas amarillas en la esclerótica normal no inflamada.
   - Agrandamiento, extensión y coalescencia.
   - Progresivamente grandes áreas de la úvea subyacente quedan expuestas como resultado del adelgazamiento de la esclerótica (Figs. 7.17 y 7.18).

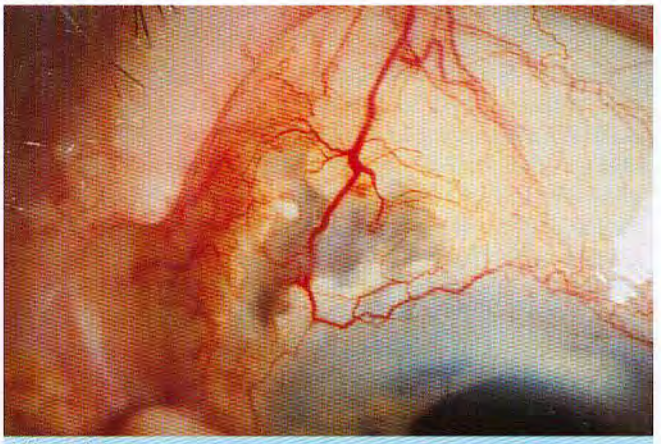


Fig. 7.17
Escleromalacia perforante precoz.

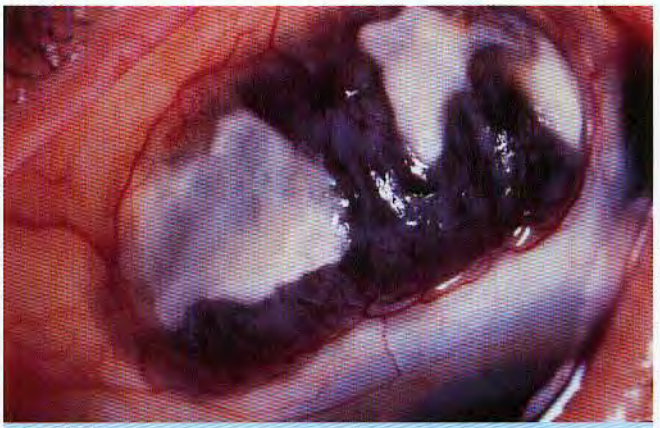


Fig. 7.18
Escleromalacia perforante avanzada.

- Puede formarse un estafiloma (Fig. 7.19), pero la perforación espontánea es rara, a menos que la presión intraocular esté elevada.

2. No hay **tratamiento** efectivo.

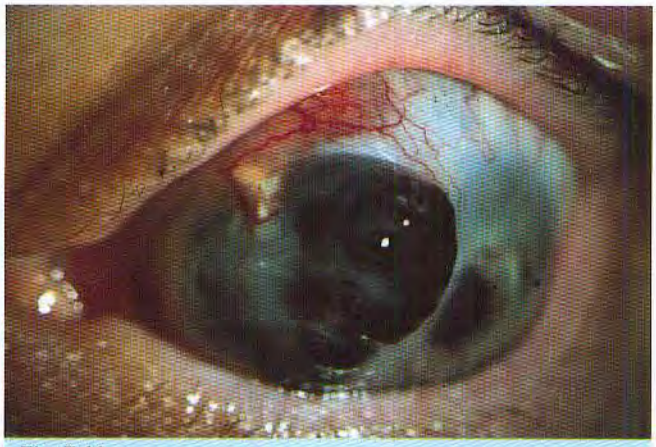


Fig. 7.19
Estafiloma escleral en una escleromalacia perforante grave.

Escleritis posterior

La escleritis posterior es poco frecuente y suele diagnosticarse equivocadamente porque puede presentarse con una variedad de hallazgos clínicos que se pueden confundir con otros trastornos inflamatorios y neoplásicos. Afecta a las mujeres dos veces más que a los hombres, y una tercera parte de los pacientes tiene menos de 40 años cuando se presenta la enfermedad. Los pacientes de más de 50 años de edad tienen un riesgo mayor de presentar una enfermedad sistémica asociada y de sufrir pérdida visual. En las dos terceras partes de los casos la afectación es unilateral. No existe correlación entre los casos unilaterales y bilaterales y la enfermedad sistémica o la pérdida visual. En general, el pronóstico visual está conservado y aproximadamente una tercera parte de los pacientes presentan afectación visual en alguna medida.

1. La **presentación** es variable y depende del lugar exacto de la lesión. Los síntomas de presentación más frecuentes son dolor y afectación visual.
2. **Signos**
   - *a.* Los signos ***externos*** incluyen edema y congestión palpebral, proptosis y oftalmoplejía. La escleritis anterior asociada está presente aproximadamente en un tercio de los casos.
   - *b.* Los hallazgos del ***fondo de ojo*** incluyen tumefacción del disco óptico, edema macular, pliegues coroideos (Fig. 7.20), desprendimiento de retina exudativo, desprendimiento coroideo anular (Fig. 7.21) y exudación lipídica subretiniana (Fig. 7.22).
3. **Exploraciones**
   - *a.* La ***ecografía*** muestra engrosamiento de la esclerótica posterior con líquido en el espacio de Tenon que da lugar al característico signo en «T». El tallo de la T está formado por el nervio óptico en su lado y la barra transversal por el espacio que contiene líquido por debajo del espacio de Tenon (Fig. 7.23).

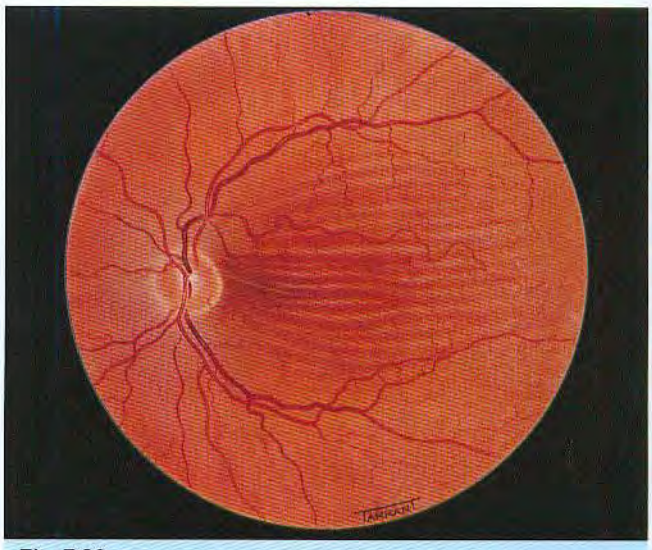


Fig. 7.20
Pliegues coroideos en una escleritis posterior.

Fig. 7.21
Desprendimiento de retina exudativo y desprendimiento coroideo en anillo en una escleritis posterior.

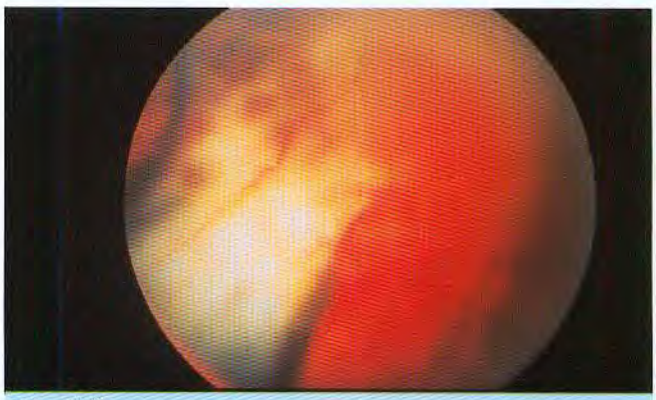


Fig. 7.22
Exudación lipídica subretiniana en una escleritis posterior. (Cortesía de P. Watson.)

Fig. 7.23
Ecografía en una escleritis posterior grave que muestra adelgazamiento escleral y líquido en el espacio bajo la cápsula de Tenon.

b. La ***TC*** muestra engrosamiento de la esclerótica posterior (Fig. 7.24).

4. El **diagnóstico diferencial** incluye neuritis óptica, desprendimiento de retina regmatógeno, tumor coroideo, enfermedad inflamatoria o masa orbitaria, síndrome de derrame uveal, enfermedad de Harada y linfoma intraocular.
5. El **tratamiento** en los pacientes ancianos con enfermedad sistémica asociada se realiza de la misma forma que para la escleritis anterior necrotizante. Los pacientes jóvenes sin enfermedad sistémica asociada suelen responder bien a los AINE.

Fig. 7.24
TC en una escleritis posterior derecha que muestra adelgazamiento escleral y proptosis leve.

Decoloración escleral

Decoloración focal

Suele verse anterior a las inserciones de los músculos rectos anteriores y puede estar causada por lo siguiente:

1. **Translucencia escleral senil**, que se caracteriza por áreas ovales y de color verde oscuro (Fig. 7.25).

Fig. 7.25
Translucencia escleral senil.

2. La **alcaptonuria** puede causar decoloración marrón-negra (ocronosis) en las inserciones de los músculos rectos horizontales y pigmentación de los pabellones auriculares.
3. La **hemocromatosis** causa decoloración herrumbrosa-marrón.
4. La **minociclina sistémica** puede causar coloración paralimbica azul-gris, generalmente más densa en el área interpalpebral, debido posiblemente a las propiedades fotosensibilizantes del fármaco. Esto se puede asociar con pigmentación de la piel, dientes, uñas, mucosa, tiroides y huesos.
5. Un **cuerpo extraño metálico**, si persiste largo tiempo, puede producir una tinción herrumbrosa.

Decoloración difusa

1. La decoloración **amarilla** está causada por la ictericia.
2. La decoloración **azul** está causada por el adelgazamiento y la transparencia del colágeno escleral con la visualización de la úvea subyacente (Fig. 7.26). Entre las causas importantes se encuentran la osteogénesis imperfecta tipos 1 y 2, el síndrome de Ehlers-Danlos (generalmente de tipo 6), el seudoxantoma elástico (tipo 2 dominante) y el síndrome de Turner.

Fig. 7.26
Esclerótica azul.

CAPÍTULO 8

Cristalino

- **INTRODUCCIÓN** 165

- **CATARATA ADQUIRIDA** 165
  - Catarata relacionada con la edad 165
  - Catarata presenil 168
  - Catarata traumática 168
  - Catarata inducida por fármacos 169
  - Catarata secundaria 170

- **TRATAMIENTO DE LA CATARATA RELACIONADA CON LA EDAD** 171
  - Introducción 171
  - Lentes intraoculares 172
  - Cirugía de la catarata 173
  - Complicaciones operatorias 175
  - Endoftalmitis postoperatoria aguda 177
  - Endoftalmitis postoperatoria crónica tardía 181
  - Opacificación capsular postoperatoria 183
  - Otras complicaciones postoperatorias 184

- **CATARATA CONGÉNITA** 185
  - Catarata sin asociaciones sistémicas 186
  - Asociaciones sistémicas 188
  - Tratamiento 189

- **ANOMALÍAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO** 191

- **ECTOPIA LENTIS** 192

Introducción

El cristalino es una estructura biconvexa, avascular y transparente, incluida en una cápsula, una membrana basal secretada por el epitelio del cristalino. La cápsula, responsable de moldear el contenido del cristalino durante la acomodación, es más gruesa en la zona ecuatorial y más delgada en el polo posterior del cristalino. Un anillo de fibras zonulares, que se inserta en la región ecuatorial, mantiene suspendido el cristalino del cuerpo ciliar. Una monocapa de epitelio cubre sólo la cápsula anterior y el cristalino ecuatorial. Las células de la región ecuatorial muestran actividad mitótica. Las nuevas células epiteliales formadas se alargan para formar fibras, que pierden sus orgánulos, lo que optimiza la transparencia del cristalino. El contenido del cristalino está constituido por el núcleo, el centro compacto, que está rodeado por la corteza. Durante la vida se añaden continuamente nuevas fibras subcapsulares al cristalino, lo que hace que las capas más antiguas se vayan comprimiendo progresivamente hacia el centro del mismo. De esta forma, el cristalino crece, tanto en sentido anteroposterior como ecuatorial, durante la vida. El cristalino normal es transparente; cualquier opacidad congénita o adquirida en la cápsula o el contenido del cristalino, independientemente de su efecto sobre la visión, es una catarata.

Catarata adquirida

Catarata relacionada con la edad

Clasificación morfológica

1. Catarata subcapsular

a. La catarata ***subcapsular anterior*** está situada directamente por debajo de la cápsula del cristalino y se asocia con metaplasia fibrosa del epitelio del cristalino (Fig. 8.1).

b. La catarata ***subcapsular posterior*** está situada justo enfrente de la cápsula posterior y se manifiesta con un aspecto vacuolado, granular o parecido a una placa (Fig. 8.2). Debido a su localización en el punto nodal del ojo, una opacidad subcapsular posterior tiene un efecto más profundo sobre la visión que una catarata comparable nuclear o cortical. Los pacientes sufren especialmente molestias en situaciones de miosis, como la producida por los destellos de los coches que se les acercan de frente y la luz solar brillante. La visión cercana también suele estar más afectada que la visión lejana.

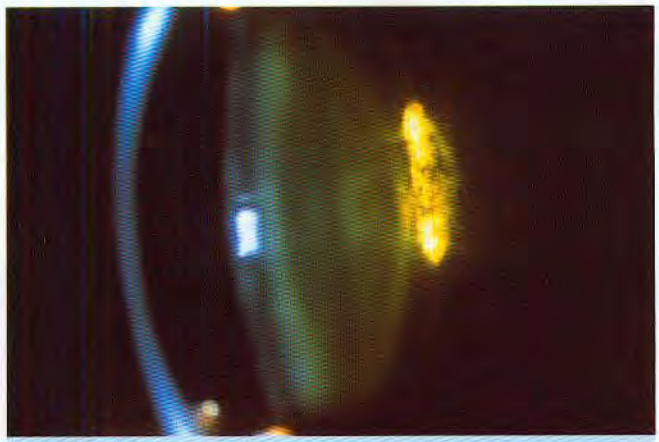


Fig. 8.2
Catarata subcapsular posterior.

2. La catarata **nuclear** empieza como una exageración del cambio normal relacionado con la edad que afecta al núcleo del cristalino (Fig. 8.3). Suele asociarse con miopía como resultado de un aumento del índice de refracción del núcleo del cristalino y también con una mayor alteración esférica. En consecuencia, algunos pacientes ancianos pueden ser capaces de leer de nuevo sin gafas («segunda visión de los ancianos»). La esclerosis nuclear se caracteriza en sus estadios iniciales por un tono amarillento debido al depósito de pigmento urocrómico (Fig. 8.4). Cuando está avanzada, el núcleo aparece

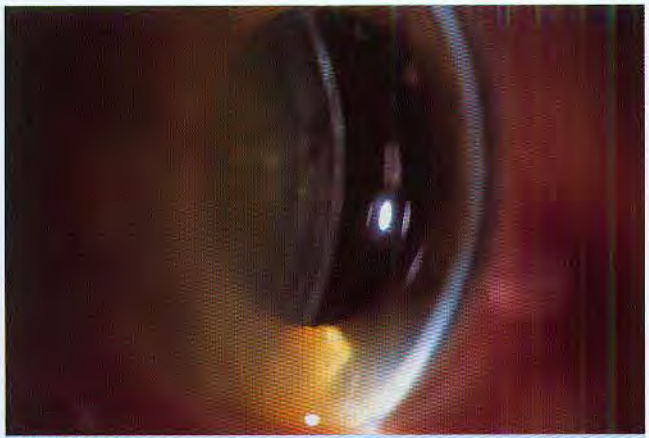


Fig. 8.1
Catarata subcapsular anterior.

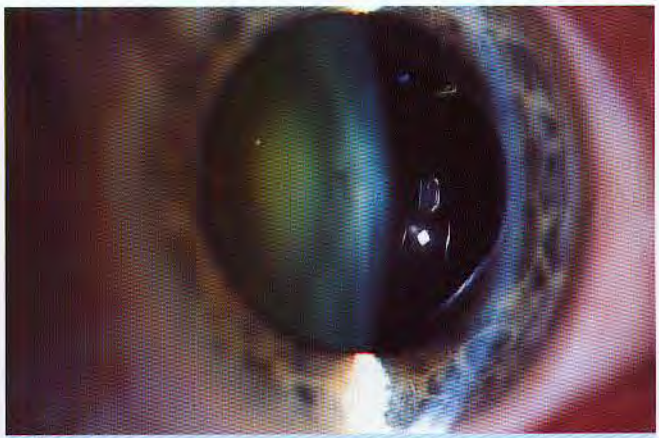


Fig. 8.3
Catarata nuclear incipiente.

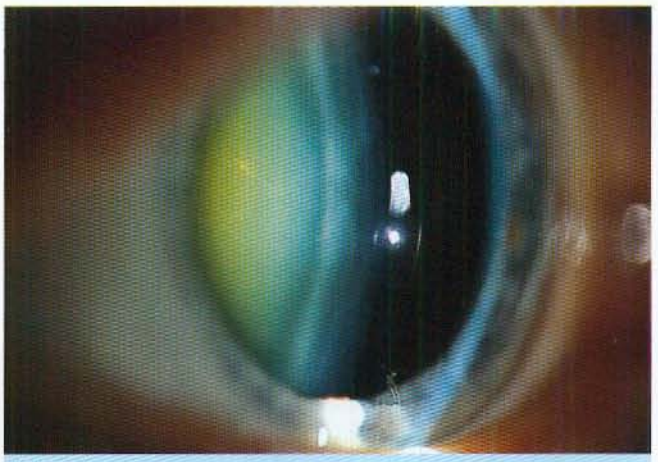


Fig. 8.4
Catarata nuclear moderada.

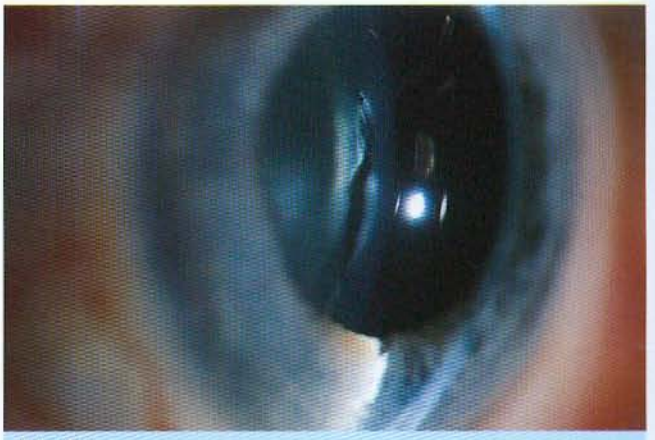


Fig. 8.6
Hendiduras corticales.

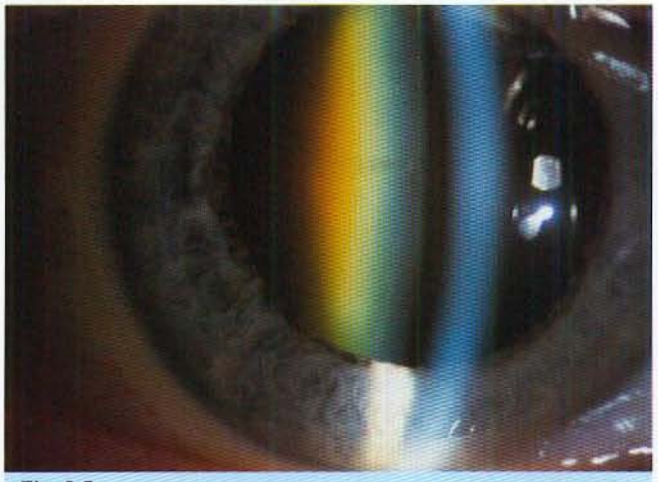


Fig. 8.5
Catarata nuclear brunescente.

Fig. 8.7
Vacuolas corticales.

marrón (una catarata brunescente) (Fig. 8.5). Estas cataratas tienen una consistencia dura, lo cual es relevante desde el punto de vista quirúrgico.

3. La catarata **cortical** puede afectar a la corteza anterior, posterior o ecuatorial. Las opacidades empiezan como hendiduras (Fig. 8.6) y vacuolas (Fig. 8.7) entre las fibras del cristalino debido a hidratación de la corteza. La opacificación posterior da lugar a la formación de las típicas opacidades cuneiformes (en forma de cuña) o en radios de bicicleta, a menudo inicialmente en el cuadrante inferonasal. Tanto la catarata cortical como la subcapsular son blancas con la iluminación oblicua (Fig. 8.8) y aparecen negras, recortadas contra el reflejo rojo, con la retroiluminación (Fig. 8.9).
4. La catarata en **árbol de Navidad**, que es infrecuente, se caracteriza por depósitos llamativos, policromáticos, como agujas, en la corteza profunda y el núcleo que pueden ser solitarios (Fig. 8.10) o asociados con otras opacidades (Fig. 8.11).

Fig. 8.8
Catarata cortical avanzada.

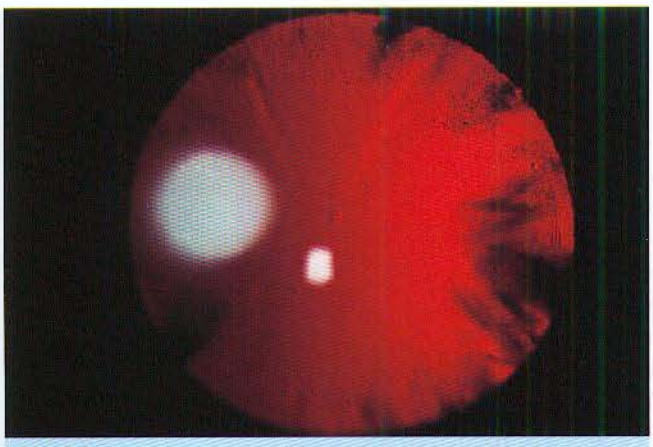


Fig. 8.9
Catarata cortical vista con retroiluminación.

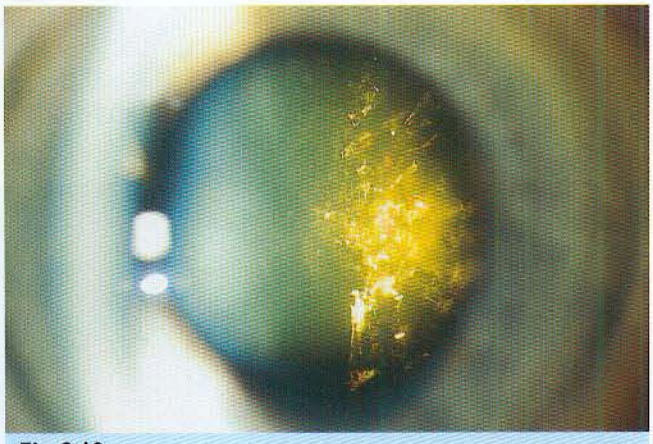


Fig. 8.10
Catarata en árbol de Navidad.

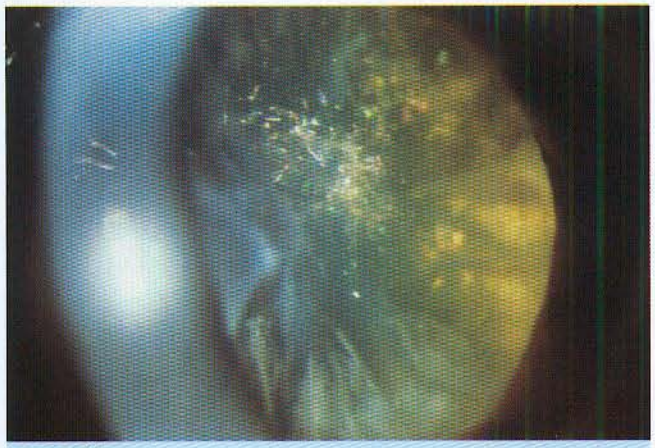


Fig. 8.11
Catarata mixta cortical y en árbol de Navidad.

Clasificación según la madurez

1. Una catarata **inmadura** es aquella en la que el cristalino es parcialmente opaco.
2. Una catarata **madura** es aquella en la que el cristalino es completamente opaco (Fig. 8.12).

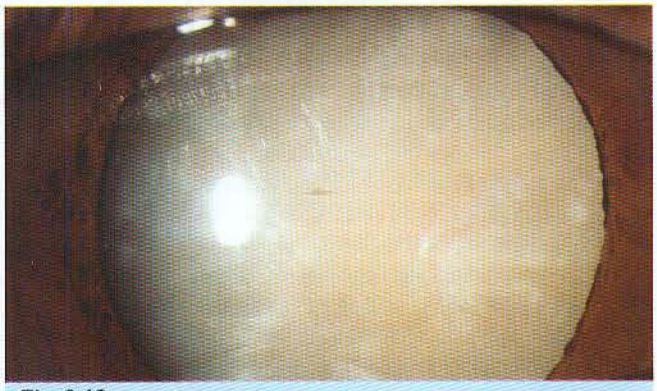


Fig. 8.12
Catarata madura.

3. Una catarata **hipermadura** es aquella en la que la pérdida de agua ha dado lugar a la contracción de la catarata y a la aparición de arrugas en la cápsula anterior (Fig. 8.13).
4. Una catarata morgagniana es una catarata hipermadura en la que la licuefacción total de la corteza ha permitido que el núcleo se hunda hacia abajo (Fig. 8.14).

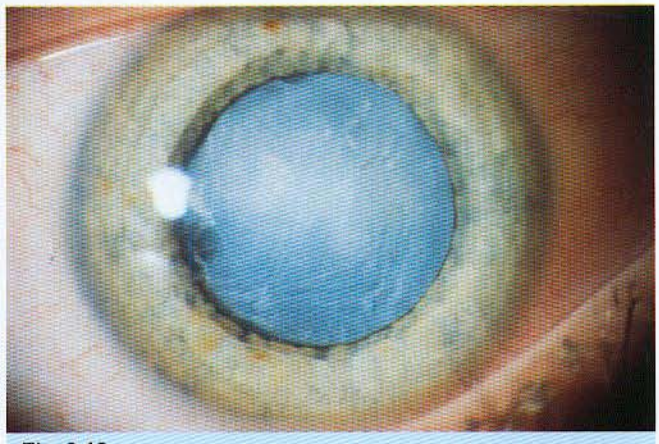


Fig. 8.13
Catarata hipermadura con arrugas en la cápsula anterior.

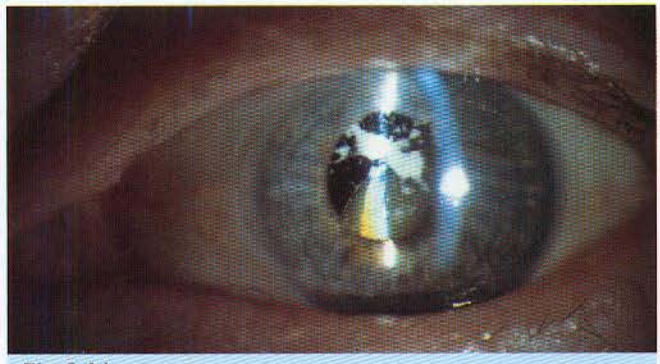


Fig. 8.14
Catarata morgagniana.

Catarata presenil

La catarata presenil puede asociarse con las siguientes enfermedades:

1. La **diabetes mellitus** (*ver* Capítulo 20), además de causar catarata, puede afectar al índice de refracción del cristalino y también a su amplitud de acomodación.
   a. La catarata ***diabética clásica*** es rara. La hiperglucemia se refleja en una cifra elevada de glucosa en el humor acuoso, que difunde al interior del cristalino. Aquí la glucosa es metabolizada por la aldosa reductasa en sorbitol, que se acumula en el interior del cristalino, ocasionando una sobrehidratación osmótica secundaria del contenido del cristalino. En el grado leve, esto puede afectar al índice de refracción del cristalino con la consiguiente fluctuación de la refracción de forma pareja a la cifra plasmática de glucosa (hiperglucemia que da lugar a miopía). Se producen vacuolas líquidas corticales y posteriormente se desarrollan opacidades francas. La catarata diabética clásica está formada por opacidades corticales como copos de nieve (Fig. 8.15) en el diabético joven. Esta catarata puede resolverse espontáneamente o madurar en algunos días.

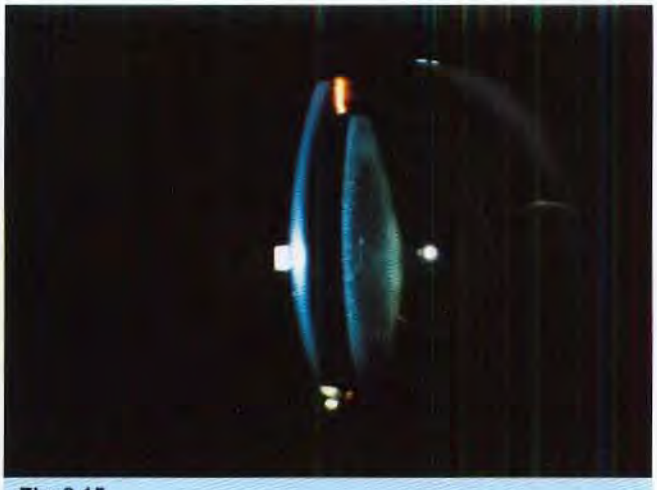


Fig. 8.15
Catarata diabética en copo de nieve. (Cortesía de A. Fielder.)

   b. La catarata ***relacionada con la edad*** se produce de forma más precoz en la diabetes mellitus. Las opacidades nucleares son frecuentes y tienden a progresar rápidamente.
   c. Se puede observar una ***presbiopía prematura*** debido a la flexibilidad reducida del cristalino.
2. **Distrofia miotónica** (*ver* Capítulo 20). Aproximadamente el 90% de los pacientes presentan opacidades iridiscentes corticales finas e inocuas, que aparecen en la tercera década de la vida y evolucionan a una catarata subcapsular posterior estrellada incapacitante hacia la quinta década de la vida (Fig. 8.16). En ocasiones, la catarata puede preceder a la distrofia miotónica.
3. **Dermatitis atópica** (*ver* Capítulo 20). Aproximadamente el 10% de los pacientes con dermatitis atópica grave presentan cataratas entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. Las opacidades suelen ser bilaterales y pueden madurar rápidamente.
   a. Es característica una placa subcapsular anterior densa ***en escudo*** que arruga la cápsula anterior (Fig. 8.17).

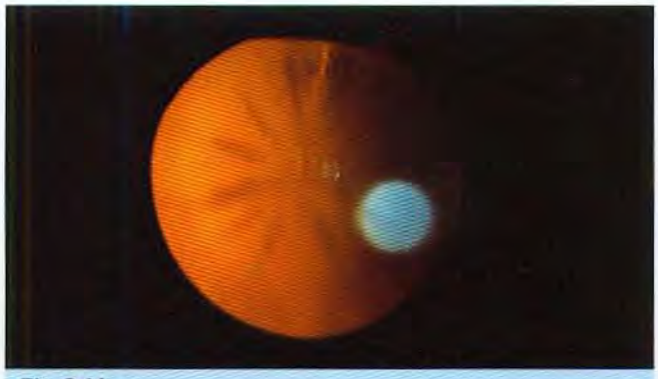


Fig. 8.16
Catarata subcapsular posterior estrellada en una distrofia miotónica vista con retroiluminación.

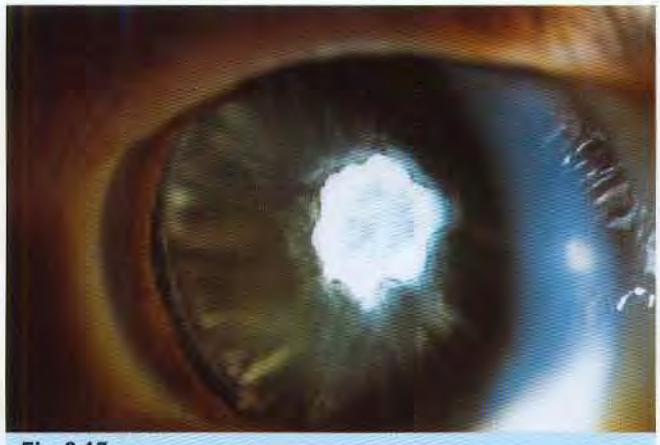


Fig. 8.17
Catarata subcapsular anterior en forma de escudo en una dermatitis atópica.

   b. También pueden existir opacidades ***subcapsulares posteriores*** que se parecen a una catarata complicada.
4. La **neurofibromatosis tipo 2** (*ver* Capítulo 20) se asocia con opacidades subcapsulares posteriores o corticales posteriores.

Catarata traumática

Los traumatismos son la causa más frecuente de catarata unilateral en personas jóvenes. Puede estar causada por los siguientes tipos de lesiones:

1. Lesión **penetrante directa** del cristalino (Fig. 8.18).
2. La **concusión** puede dar lugar a una «impronta» del pigmento del iris sobre la cápsula anterior del cristalino (anillo de

Vossius) (Fig. 8.19), así como opacidades corticales notables con forma de flor (catarata en roseta) (Fig. 8.20).

3. El **shock eléctrico** y los **rayos** son causas raras.
4. **Radiaciones ionizantes** de tumores oculares.
5. La **radiación infrarroja**, si es intensa como en los sopladores de vidrio, puede causar raramente una auténtica exfoliación o deslaminación de la cápsula anterior del cristalino en la que la parte superficial de una cápsula engrosada se desprende de la capa más profunda y se extiende al interior de la cámara anterior. Este trastorno es distinto de la seudoexfoliación, en la que se deposita material fibrilar sobre la superficie anterior del cristalino y otras estructuras oculares (*ver* Capítulo 9).

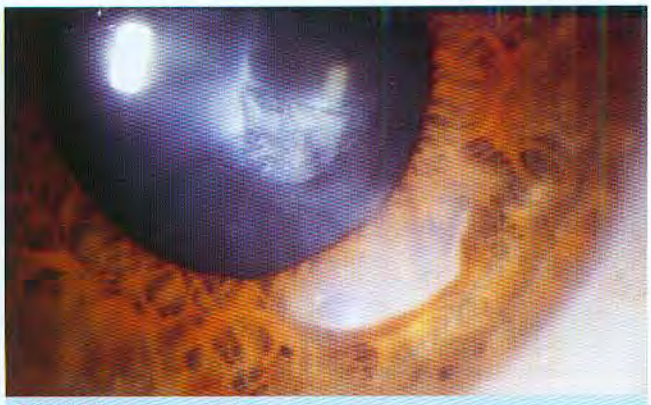


Fig. 8.18
Catarata causada por un traumatismo penetrante.

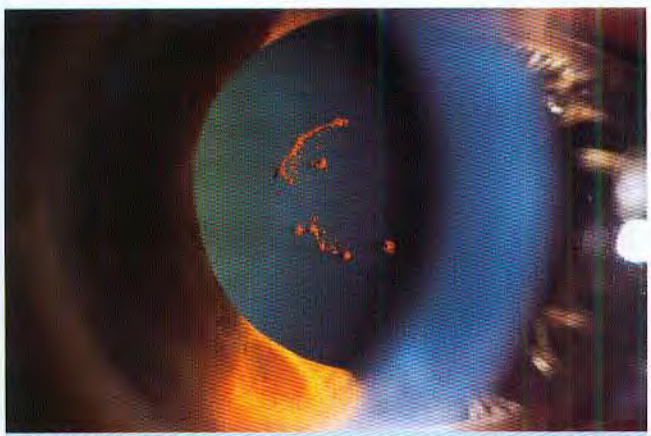


Fig. 8.19
Anillo de Vossius debido a un traumatismo cerrado.

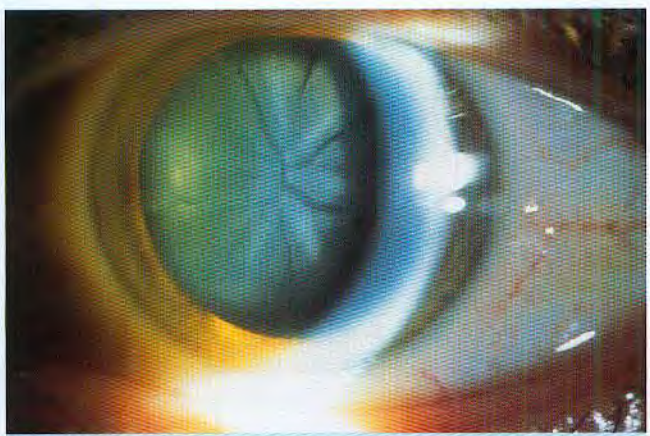


Fig. 8.20
Catarata en forma de flor (en roseta) debida a traumatismo cerrado.

Catarata inducida por fármacos

1. Los **corticoides**, sistémicos o tópicos, son cataratogénicos. Las opacidades del cristalino son primero subcapsulares posteriores, y luego se afecta la región subcapsular anterior. La relación entre la dosis sistémica semanal, la duración de la administración, la dosis total y la formación de la catarata no está clara, aunque se cree que los pacientes que reciben menos de 10 mg de prednisona (o equivalente) o aquellos tratados durante menos de 4 años no se afectan. Si bien se cree que los niños pueden ser más susceptibles a los efectos cataratogénicos de los corticoides sistémicos, la susceptibilidad individual (genética) también puede ser importante. Por lo tanto, se ha sugerido que hay que abandonar el concepto de dosis segura. Los pacientes que presentan cambios en el cristalino deben reducir su dosificación hasta un mínimo adecuado para controlar la enfermedad de base y, si es posible, hay que plantear el tratamiento a días alternos. Las opacidades precoces pueden regresar si se interrumpe el tratamiento; por el contrario, puede producirse la progresión a pesar de la interrupción y hacer necesario el tratamiento quirúrgico.
2. La **clorpromazina** puede causar el depósito de gránulos finos, amarillo-grisáceos, estrellados e inocuos en la cápsula anterior del cristalino dentro del área pupilar (Fig. 8.21). También pueden existir depósitos granulares difusos en el endotelio corneal y la estroma profunda. Tanto los depósitos en el cristalino como los corneales están relacionados con la dosis y suelen ser irreversibles. A dosis muy altas (> 2.400 mg al día) este fármaco puede producir retinotoxicidad (*ver* Capítulo 13).

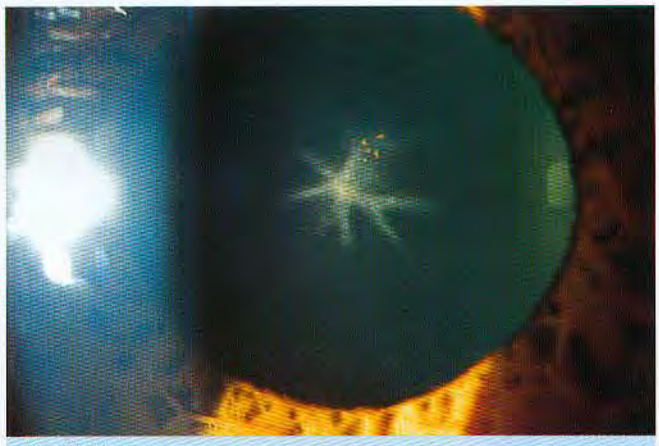


Fig. 8.21
Depósitos anteriores en el cristalino por el uso prolongado de clorpromazina.

3. El **busulfano**, un fármaco empleado en el tratamiento de la leucemia mieloide crónica, puede causar opacidades del cristalino muy ocasionalmente.
4. La **amiodarona**, un fármaco utilizado para tratar arritmias cardíacas, causa depósitos subcapsulares anteriores en el cristalino sin consecuencias visuales en alrededor del 50% de los pacientes que reciben dosis moderadas o altas. También puede aparecer queratopatía en remolino (*ver* Capítulo 5).
5. El **oro**, que se emplea a veces para tratar a pacientes con artritis reumatoide, causa, aproximadamente en el 50% de los pacientes que han recibido tratamiento durante 3 años o más, depósitos capsulares anteriores en el cristalino que son inocuos.
6. El **alopurinol**, empleado en el tratamiento de la hiperuricemia y la gota crónica, aumenta el riesgo de formación de catarata en los pacientes ancianos, si la dosis acumulada supera los 400 g o la duración de la administración es superior a 3 años.

Catarata secundaria

Una catarata secundaria (complicada) se desarrolla como resultado de alguna otra enfermedad ocular primaria.

1. La **uveítis anterior crónica** es la causa más frecuente de catarata secundaria. El hallazgo más precoz es un brillo policromático en el polo posterior del cristalino (Fig. 8.22), cuya progresión puede detenerse, si se controla la uveítis. Si la inflamación persiste aparecen opacidades subcapsulares anteriores y posteriores (Fig. 8.23) y puede evolucionar a la madurez (Fig. 8.24). La opacificación del cristalino parece progresar más rápidamente si existen sinequias posteriores.

Fig. 8.22
Opacidades subcapsulares posteriores en una uveítis anterior crónica.

2. El **glaucoma de ángulo cerrado congestivo agudo** se asocia con la formación subsiguiente de *glaukomflecken*, que consiste en pequeñas opacidades subcapsulares o capsulares, blanco-grisáceas y anteriores en la zona pupilar (Fig. 8.25). Corresponden a infartos focales en el epitelio del cristalino y son patognomónicos de un glaucoma de ángulo cerrado agudo anterior.

Fig. 8.23
Catarata anterior y sinequias posteriores extensas en una uveítis anterior crónica.

Fig. 8.24
Catarata madura y sinequias posteriores en una uveítis anterior crónica.

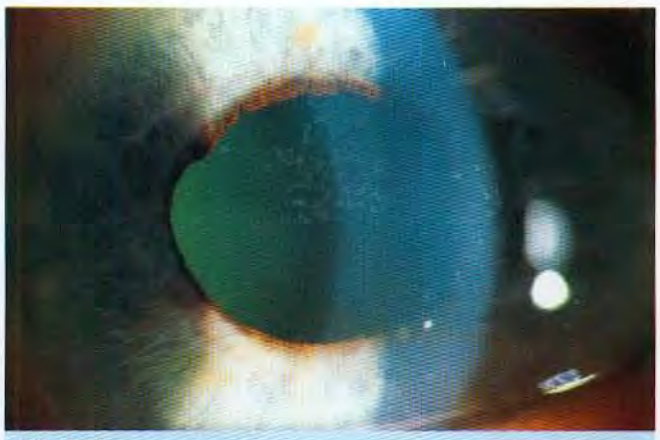


Fig. 8.25
Catarata capsular anterior después de un glaucoma de ángulo cerrado agudo *(glaukomflecken)*.

3. La **miopía alta (patológica)** suele asociarse con opacidades subcapsulares posteriores del cristalino así como con el desarrollo precoz de esclerosis nuclear, que irónicamente pueden incrementar el error de refracción miópico. Sin embargo, la miopía simple no se asocia con la formación de catarata.
4. Las **distrofias hereditarias del fondo de ojo** como retinitis pigmentaria, amaurosis congénita de Leber, atrofia *gyrata* y síndrome de Wagner, pueden asociarse con opacidades subcapsulares posteriores del cristalino (*ver* Capítulo 15). La cirugía de las cataratas puede mejorar en ocasiones la agudeza visual incluso en presencia de cambios retinianos graves.

Tratamiento de la catarata relacionada con la edad

Introducción

Indicaciones de la cirugía

1. La **mejoría visual** es con diferencia la principal indicación de la cirugía de la catarata, aunque los requisitos varían de una persona a otra. La cirugía está indicada sólo y cuando la catarata alcanza un grado suficiente para causar dificultades para la realización de las actividades diarias esenciales. Si el paciente desea conducir o mantener una ocupación determinada, una función visual por debajo de los valores requeridos legalmente puede indicar la necesidad de cirugía de la catarata.
2. Las **indicaciones médicas** son aquellas en que la presencia de una catarata afecta de forma adversa a la salud del ojo, por ejemplo glaucoma facolítico o glaucoma facomórfico (*ver* Capítulo 9). Puede ser necesaria la cirugía de la catarata para mejorar la transparencia de los medios oculares en el contexto de patología del fondo de ojo (p. ej., retinopatía diabética) que requiere monitorización o tratamiento con fotocoagulación con láser.
3. Las **indicaciones cosméticas** son raras, como aquellas en las que una catarata madura en un ojo ciego por otro motivo se retira para recuperar una pupila negra.

Evaluación preoperatoria

Además de una exploración física general, un paciente que debe someterse a cirugía de una catarata necesita un examen oftalmológico detallado y adecuado, prestando una atención especial a lo siguiente:

1. **Cover test**. Una heterotropía puede indicar ambliopía, que tiene un pronóstico visual reservado, o la posibilidad de diplopía si mejora la visión.
2. **Respuestas pupilares**. Una catarata nunca produce un defecto pupilar aferente, por lo que su presencia implica la existencia de patología adicional, que puede influir en el resultado visual final.
3. **Anexos oculares**. Dacriocistitis, blefaritis, conjuntivitis crónica, lagoftalmos, ectropión, entropión y anomalías de la película de lágrimas pueden predisponer a endoftalmitis y requieren un tratamiento preoperatorio efectivo.
4. **Córnea**. Un arco senil amplio u opacidades de la estroma pueden perjudicar un buen resultado quirúrgico. Una córnea *guttata* indica disfunción endotelial y la consiguiente vulnerabilidad a la descompensación secundaria al traumatismo operatorio.
5. **Segmento anterior**. Una cámara anterior poco profunda puede hacer que la cirugía de la catarata sea difícil. La seudoexfoliación indica la existencia de una zónula débil, con la posibilidad de problemas durante la intervención. Una pupila que se dilata escasamente puede hacer que la cirugía sea difícil. La identificación de estas alteraciones indica el empleo preoperatorio intensivo de gotas midriáticas o un ensanchamiento planificado de la pupila antes de la capsulorrexis. Un reflejo rojo escaso compromete la realización de una buena capsulorrexis. Esto puede solucionarse tiñendo la cápsula con un colorante como el azul tripán.
6. **Cristalino**. El tipo de catarata es importante. Las cataratas nucleares tienden a ser duras y necesitan más potencia en la facoemulsificación, mientras que las cataratas corticales y subcorticales tienden a ser más blandas.
7. **Presión intraocular**. Hay que detectar la presencia de cualquier glaucoma o hipertensión ocular.
8. **Fondo de ojo**. Identificación de la patología del fondo de ojo, como degeneración macular relacionada con la edad, que puede afectar al resultado visual.

Biometría

La extirpación quirúrgica del cristalino reduce aproximadamente en 20 D el sistema de refracción del ojo. El ojo afáquico es hipermétrope; por lo tanto, la cirugía moderna de la catarata supone la implantación de una lente intraocular (LIO), idealmente en la misma localización que el cristalino extirpado quirúrgicamente. La biometría permite el cálculo de la potencia de la lente que probablemente va a dar lugar a emetropía o, de forma alternativa, un error de refracción postoperatorio deseado. En su forma más simple, la biometría incluye dos parámetros oculares: (a) *queratometría* (la curvatura de la superficie corneal anterior [los meridianos más abrupto y más plano], expresada en dioptrías o milímetros de radio de curvatura) y (b) *longitud axial* (la dimensión anteroposterior del ojo en milímetros, medida en una ecografía A).

1. **Fórmula SRK**. Quizá es la fórmula matemática más utilizada para calcular la potencia de la LIO. Fue desarrollada por Sanders, Retzlaff y Kraff, y afirma que $P = A - 2{,}5L - 0{,}9K$
   - P es la potencia de la lente necesaria para generar emetropía postoperatoria.
   - A es la constante A, que varía (entre 114 y 119) con las diferentes LIO.
   - L es la longitud axial en milímetros.
   - K es la lectura promedio de la queratometría en dioptrías.

   Hay muchas otras fórmulas que incorporan parámetros adicionales, como la profundidad de la cámara anterior, y se han desarrollado factores individuales del cirujano para optimizar la exactitud de la predicción preoperatoria.

2. **Refracción postoperatoria**. La emetropía es quizá la refracción postoperatoria ideal, siendo necesarias las gafas sólo para el trabajo de cerca (ya que una LIO no puede acomodar). En la práctica, la mayoría de los cirujanos busca un pequeño grado de miopía (aproximadamente 0,25 D) para corregir un posible error en la biometría. Esto se debe a que es aceptable un ligero grado de miopía en la mayoría de los pacientes, e incluso puede resultar ventajosa, mientras que la hipermetropía postoperatoria, que requiere gafas para ver con nitidez a cualquier distancia, se tolera mal. La planificación de la refracción postoperatoria también debe tener en cuenta el otro ojo. Si el otro ojo tiene una visión clara con un error de refracción importante y no es probable que necesite cirugía, debe buscarse una refracción postoperatoria a 2 D del otro ojo para evitar problemas con la coordinación binocular.

Anestesia

La evidencia del beneficio de la anestesia local (AL) sobre la anestesia general (AG) para la mayoría de los procedimientos intraoculares es escasa. La elección suele estar determinada por las preferencias del paciente y el criterio clínico del equipo quirúrgico. La cirugía ambulatoria de la catarata bajo AL es segura y suele ser preferida por los pacientes y el personal médico. Supone unos beneficios económicos importantes y es la opción de elección.

1. El **bloqueo retrobulbar** se realiza en el interior del cono muscular situado por detrás del globo ocular y cerca del ganglio ciliar con una aguja de 38 mm. También produce acinesia, de forma que los movimientos oculares están en gran parte disminuidos o eliminados. La inyección retrobulbar requiere una habilidad y una experiencia considerables, y en ocasiones se asocia con graves complicaciones como hemorragia orbitaria, penetración en el globo ocular, inyección intravascular, lesión del nervio óptico y anestesia del tronco cerebral. Los problemas transitorios son ptosis y diplopía. La anestesia retrobulbar suele requerir un bloqueo facial separado para paralizar el músculo orbicular de los ojos.
2. El **bloqueo peribulbar** se realiza a través de la piel o la conjuntiva con una aguja de 25 mm. Se necesita más de una inyección y un volumen mayor de agente anestésico en comparación con el bloqueo retrobulbar. La aguja es más corta, por lo que el riesgo de anestesia del tronco cerebral se reduce, aunque pueden existir hemorragia y penetración ocular.
3. El **bloqueo parabulbar (por debajo de la cápsula de Tenon)** implica la introducción de una cánula roma a través de una incisión en la conjuntiva y la cápsula de Tenon a 5 mm del limbo y a lo largo del espacio situado por debajo de la cápsula de Tenon. El anestésico se inyecta más allá del ecuador del globo ocular. Aunque la anestesia es buena y las complicaciones mínimas, la acinesia es variable.
4. La **anestesia tópica en el interior de la cámara** supone una anestesia inicial de la superficie con gotas o gel (proximetacaína al 0,5%, lidocaína al 4%), que puede potenciarse con la inyección o infusión intracameral del anestésico sin conservante y diluido.

Lentes intraoculares

Aspectos básicos

1. **Colocación**. Una LIO consta de la óptica (el elemento refractante central) y las prolongaciones, que están en contacto con las estructuras oculares (saco capsular, surco ciliar o ángulo camerular), lo que permite una posición (centrado) óptima y estable de la óptica. La cirugía moderna de la catarata, con conservación del saco capsular, permite colocar la LIO en su localización ideal (en el saco). Sin embargo, la cirugía complicada, con rotura de la cápsula posterior, puede necesitar una colocación alternativa de la LIO, en la cámara posterior (con las prolongaciones en el surco ciliar) o en la cámara anterior con las prolongaciones apoyadas en el ángulo de la cámara. Esta última se denomina LIO-CA, al contrario de las dos anteriores, que son LIO-CP.
2. Los **diseños** son numerosos y siguen evolucionando. Las lentes pueden ser rígidas o plegables. Una LIO rígida requiere una incisión mayor que el diámetro de la óptica, habitualmente de 5-6,6 mm, para su inserción. Sin embargo, una LIO plegable puede doblarse con unas pinzas o cargarse en un sistema de inyección/administración e insertarse a través de una incisión mucho más pequeña, generalmente de 2,5-3 mm. Las prolongaciones están hechas de polimetilmetacrilato (PMMA), polipropileno (Prolene) o poliamida, y pueden ser en forma de asas o placas. En una LIO de una pieza las prolongaciones y la óptica están hechas del mismo material y no tienen uniones; una LIO de tres piezas se caracteriza por tener la óptica y las prolongaciones de diferentes materiales, que necesariamente deben estar unidos entre sí. Las ópticas pueden ser de distintos tamaños y formas. Las LIO convencionales son monofocales, aunque también existen diseños multifocales que permiten una visión clara a diferentes distancias.
3. Las **LIO rígidas** están hechas completamente con PMMA. La composición del PMMA varía dependiendo del proceso de fabricación. El moldeado por compresión y el corte por torno de las LIO requiere un PMMA de elevado peso molecular, mientras que las lentes con moldeado por inyección necesitan un PMMA con peso molecular más bajo. Las LIO rígidas modernas son de una sola pieza para favorecer la máxima estabilidad y fijación.
4. Las **LIO plegables** están hechas de los siguientes materiales:
   a. Las LIO de ***silicona***, con prolongaciones en asa de una pieza o con prolongaciones en placa de tres piezas, se asocian con tasas más bajas de opacificación capsular posterior que las lentes de PMMA.
   b. Las LIO ***acrílicas***, en una o tres piezas, pueden ser hidrofóbicas (contenido en agua < 1%) o hidrofílicas (contenido en agua del 18-35%). Determinadas LIO acrílicas inhiben la opacificación de la cápsula posterior.
   c. Las LIO de ***hidrogel*** son similares a las LIO acrílicas hidrofílicas, tienen un elevado contenido en agua (38%) y están disponibles sólo en diseños de tres piezas.
   d. Las LIO de ***colámero***, hechas con una mezcla de colágeno e hidrogel, se han introducido recientemente.

Cirugía de la catarata

Principios

1. La **extracción extracapsular de la catarata** (EECC) requiere una incisión límbica relativamente grande (8 a 10 mm) a través de la cual se extrae el núcleo del cristalino y se aspira la materia cortical, dejando detrás una cápsula posterior intacta. Después se inserta la LIO.
2. La **facoemulsificación** se ha convertido en el método de elección de extracción de la catarata durante la última década. Una pequeña aguja hueca, generalmente de titanio, unida a un cabezal que contiene un cristal piezoeléctrico, vibra longitudinalmente a frecuencias ultrasónicas. El extremo se aplica al núcleo del cristalino, se produce una cavitación en el extremo a medida que el núcleo es emulsificado, y un sistema de irrigación/aspiración retira este material emulsionado del ojo. Después se inserta (si está doblada) o se inyecta la LIO a través de una incisión mucho más pequeña que en la EECC. La incisión más pequeña hace que la intervención sea más segura, ya que se evita la descompresión del ojo; esto reduce la incidencia de complicaciones operatorias como hemorragia supracoroidea, aplanamiento de la cámara anterior y prolapso vítreo en caso de rotura de la cápsula posterior. Además, el procedimiento se asocia con un astigmatismo postoperatorio pequeño y una estabilización precoz de la refracción (habitualmente en 3 semanas). Los problemas postoperatorios relacionados con la herida, como el prolapso del iris, casi se han eliminado.

Técnica de extracción extracapsular

1. Se realiza una incisión vertical circunferencial de espesor parcial en la córnea clara periférica en el limbo y se entra en la cámara anterior con un cuchillete.
2. Se inyecta una sustancia viscoelástica como hialuronato sódico o hidroximetilpropilcelulosa en la cámara anterior. Esto mantiene la cámara y protege el endotelio corneal.
3. Se introduce el cistítomo en la cámara anterior y se hacen múltiples cortes pequeños radiales en la cápsula anterior en los 360° de la circunferencia (Fig. 8.26a). Estos cortes se unen después para crear una capsulotomía «en abrelatas». De forma alternativa se puede realizar una capsulorrexis, lo que supone hacer un desgarro circular controlado en la cápsula.
4. Se completa la incisión de grosor parcial límbica con tijeras (Fig. 8.26b).
5. La hidrodisección se lleva a cabo mediante la inyección de suero salino balanceado (BSS) con una cánula especial de punta roma (Rycroft) entre el borde de la cápsula y la corteza periférica del cristalino con el fin de liberar la materia del cristalino del saco capsular.
6. Se exprime el núcleo mediante presión alternativamente en el limbo superior e inferior (Fig. 8.26c) o manipulándolo con una sonda.
7. El extremo de la cánula de infusión-aspiración se introduce en la cámara anterior y se pasa por debajo del iris a las 6 horas. Al activar el mecanismo de succión se absorben bandas de corteza (Fig. 8.26d).
8. Después se arrastra la corteza hacia el centro y se aspira bajo visualización directa. Esta maniobra se repite secuencialmente hasta la eliminación de toda la corteza. Es importante no aspirar inadvertidamente la cápsula posterior porque esto puede causar su rotura, dando lugar a numerosas complicaciones. Un signo de aspiración de la cápsula es la aparición de finas líneas bien delimitadas que irradian desde el punto de aspiración (Fig. 8.26e). Hay que finalizar la aspiración inmediatamente y activar el reflujo de líquido para soltar la cápsula.
9. Si es necesario, se puede limpiar la cápsula posterior para eliminar cualquier pequeña placa subcapsular residual (Fig. 8.26f).

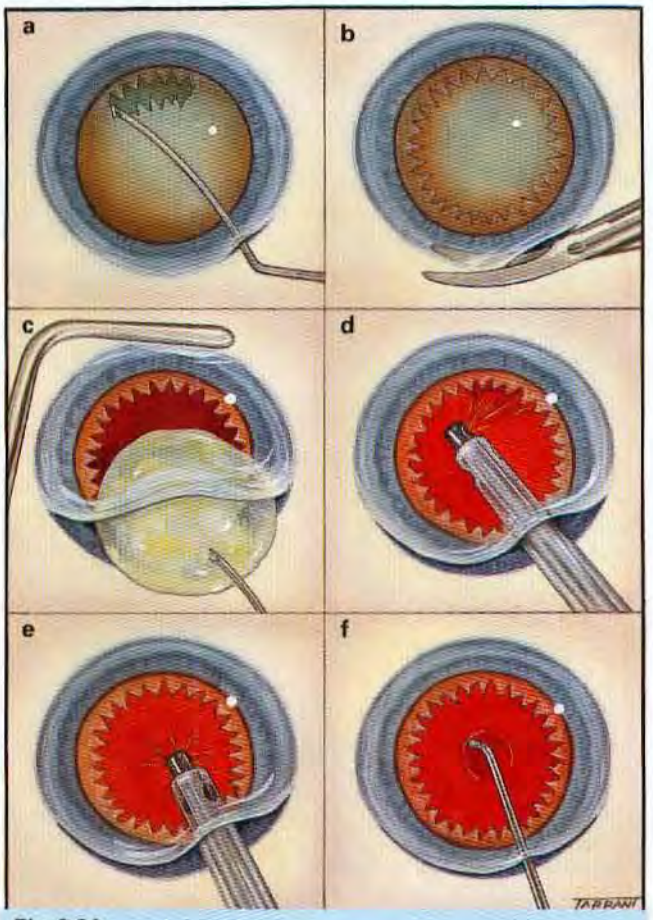


Fig. 8.26
Extracción extracapsular de catarata (*ver texto*).

10. Se inyecta una sustancia viscoelástica en el saco capsular para facilitar la inserción posterior de la LIO (Fig. 8.27a).
11. Se sujeta la LIO con unas pinzas por la óptica y su superficie anterior se recubre con sustancia viscoelástica (Fig. 8.27b).
12. La primera prolongación se inserta a través de los labios de la incisión y se pasa por debajo de la cápsula del cristalino a las 6 horas (Fig. 8.27c).
13. El extremo de la prolongación superior se sujeta con unas pinzas y se introduce en la cámara anterior (Fig. 8.27d). A medida que el polo superior de la prolongación se aleja del borde de la pupila, se realiza la pronación de su brazo para

asegurarse que al liberar la prolongación se abrirá bajo el iris y no fuera de la incisión.

NB: Ambas prolongaciones deben colocarse preferentemente en el saco capsular (Fig. 8.27e, abajo) en vez de en el surco ciliar (Fig. 8.27e, arriba).

14. La LIO se fija en posición horizontal encajando los orificios-guía con un gancho especial (Fig. 8.27f).
15. La pupila se contrae inyectando acetilcolina en la cámara anterior, se aspira la sustancia viscoelástica y se sutura la incisión.

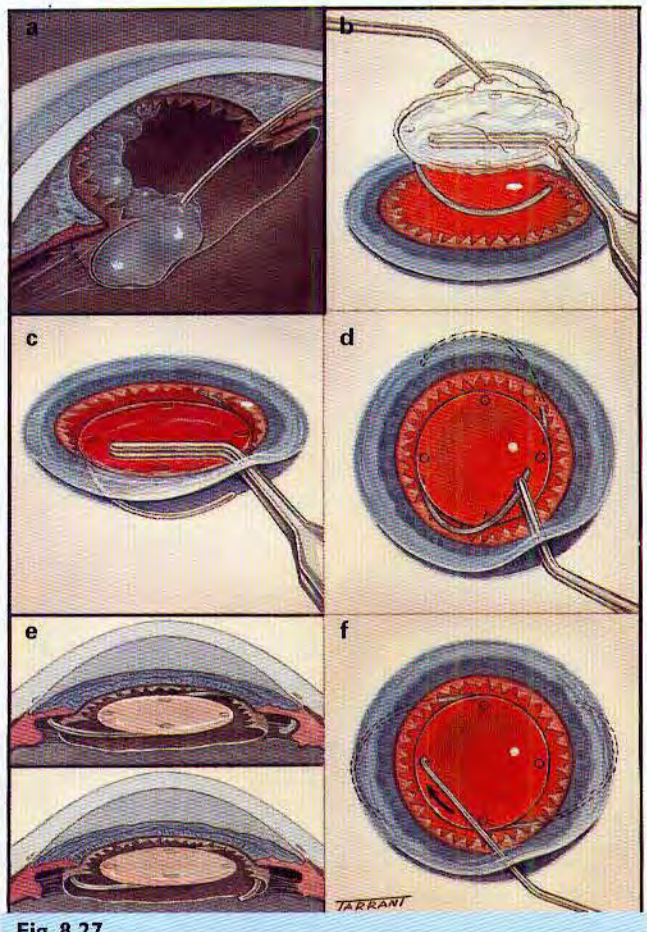


Fig. 8.27
Extracción extracapsular de catarata (*ver* texto).

Facoemulsificación

La técnica está cambiando constantemente y hay muchas variaciones. Las etapas básicas de una técnica clásica («divide y vencerás» cuatro cuadrantes) son las siguientes:

1. Se realiza una incisión en túnel de autocierre en la cámara anterior. Esto puede hacerse en la córnea periférica clara, preferiblemente temporal, o a través de una incisión escleral en túnel, generalmente superior.
2. Se inyecta una sustancia viscoelástica en la cámara anterior.
3. Se efectúa una segunda incisión (de servicio) en la córnea periférica clara, en ángulo recto con la primera incisión.
4. Se realiza una capsulorrexis continua (Fig. 8.28a).
5. Se lleva a cabo una hidrodisección para movilizar el núcleo (Fig. 8.28b). Se puede observar una «onda de líquido» retrocortical sobre el reflejo rojo, lo que indica que la hidrodisección es completa.
6. El «modelado» del núcleo se realiza con una cánula especial para crear un surco. Se rota el núcleo con un segundo instrumento introducido a través de la segunda incisión, y se efectúa un segundo surco que forma un ángulo recto con el primero (Fig. 8.28c).
7. La cánula y el segundo instrumento se colocan en los lados opuestos del surco nuclear.
8. El núcleo se rompe en la base del surco aplicando fuerza en sentidos opuestos (Fig. 8.28d).
9. El núcleo se rota 90° y se rompe a través del segundo surco de la misma forma.
10. Cada cuadrante del núcleo se fragmenta, se emulsifica y se aspira (Fig. 8.28e).
11. Los restos de la corteza se aspiran (Fig. 8.28f).
12. Se inyecta material viscoelástico dentro del saco capsular.
13. Se amplía la incisión, si es preciso, y se inserta la LIO.

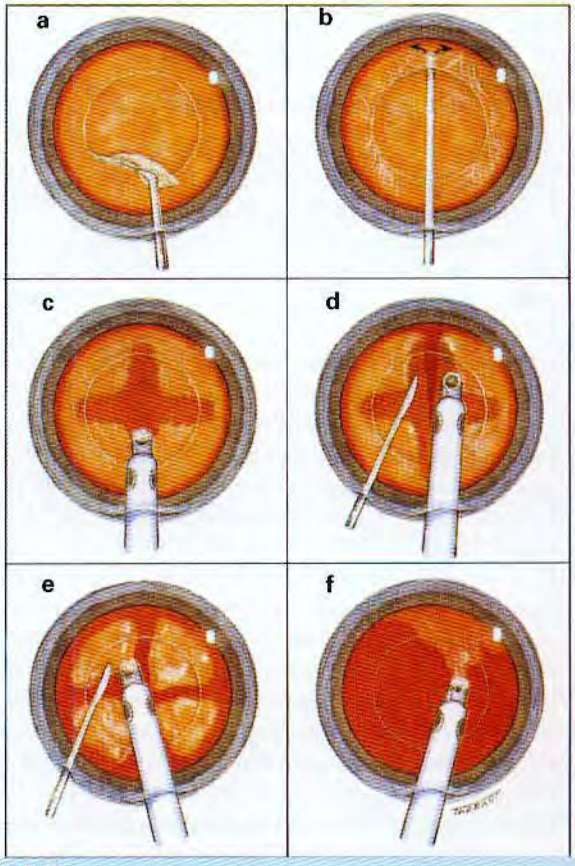


Fig. 8.28
Facoemulsificación (*ver* texto).

14. Se aspira la sustancia viscoelástica.
15. Normalmente, la herida se cura sin precisar sutura.

Complicaciones operatorias

Rotura de la cápsula posterior

La rotura de la cápsula posterior es potencialmente grave porque puede acompañarse por pérdida de vítreo, migración posterior de material del cristalino y raramente hemorragia expulsiva. Las complicaciones a largo plazo de la pérdida de vítreo, especialmente si no se trata adecuadamente, son desviación de la pupila, uveítis, contacto vítreo, síndrome de la mecha vítrea, glaucoma secundario, luxación posterior de la LIO, desprendimiento de retina y edema macular cistoide crónico.

1. **Signos**
   - Profundización repentina de la cámara anterior y dilatación pupilar momentánea.
   - El núcleo se cae y no se dirigirá hacia el extremo de la cánula.
   - Se puede aspirar vítreo en el interior de la cánula.
   - Se puede ver directamente el desgarro de la cápsula o el vítreo.
2. El **tratamiento** depende del momento del procedimiento en el que tiene lugar el desgarro, la magnitud del mismo y la presencia o ausencia de prolapso del vítreo. Los principios generales del tratamiento son los siguientes:
   a. Se puede inyectar una sustancia viscoelástica por detrás del material del núcleo con el objetivo de exprimirlo al interior de la cámara anterior y prevenir además la herniación anterior del vítreo.
   b. Se desliza una lente por detrás de los fragmentos del cristalino para cubrir el defecto de la cápsula.
   c. Los fragmentos del cristalino son exprimidos mediante viscoexpresión o son retirados con la cánula de facoemulsificación.
   d. Hay que eliminar todo el vítreo de la cámara anterior y la herida con un vitrectomo.
   e. Hay que tomar una decisión respecto a si implantar o no una LIO de acuerdo con los siguientes criterios:
      - Si existe una pérdida importante de material del cristalino en el interior de la cavidad vítrea, no se debe implantar una LIO, ya que puede comprometer la visualización del fondo de ojo, vital para la vitrectomía con éxito de la pars plana (*ver* más adelante). La implantación de la LIO se puede realizar en el momento de la vitrectomía.
      - Un desgarro capsular posterior muy pequeño puede permitir una implantación cuidadosa en el saco de una LIO-CP.
      - Un desgarro grande puede permitir aún la fijación en el surco ciliar de una LIO-CP con la óptica capturada en la bolsa capsular, especialmente si la capsulorrexis anterior está intacta.
      - El soporte capsular insuficiente puede necesitar que la LIO se suture al surco o, de forma alternativa, que se implante una LIO-CA con ayuda de un deslizador (Fig. 8.29). Sin embargo, las LIO-CA se asocian con un mayor riesgo de complicaciones incluyendo queratopatía bullosa, hipema, pliegue del iris e irregularidades pupilares.

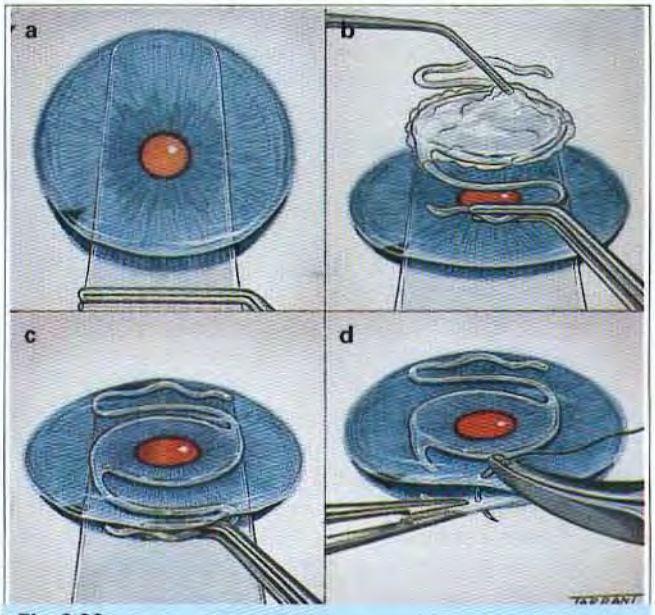


Fig. 8.29
Inserción de una lente intraocular en la cámara anterior.

NB: Las condiciones pueden no ser favorables para la colocación correcta de una LIO-CA. Puede ser más seguro no practicar la implantación de la lente y considerar la rehabilitación visual con una lente de contacto o una implantación secundaria de una LIO en una fecha posterior.

Pérdida posterior de fragmentos de cristalino

La migración de los fragmentos del material del cristalino a la cavidad vítrea (Fig. 8.30) después de la dehiscencia zonular o la rotura de la cápsula posterior es una complicación rara pero

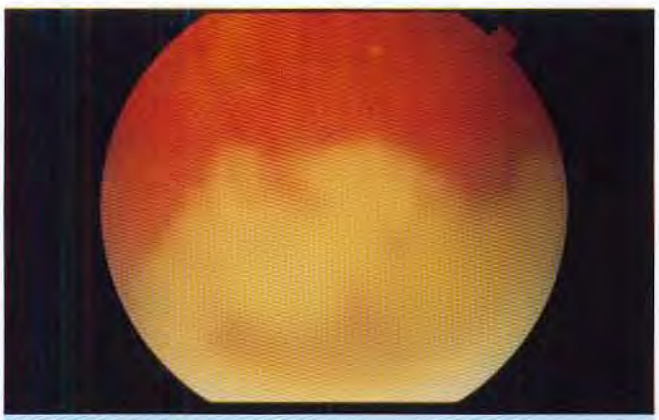


Fig. 8.30
Material nuclear en el vítreo.

puede ser grave porque puede dar lugar a glaucoma, uveítis crónica, desprendimiento de retina y edema macular cistoide crónico. Esta complicación se asocia con más frecuencia con la facoemulsificación que con la EECC. Inicialmente, se debe tratar cualquier uveítis o aumento de la presión intraocular. Después el paciente debe derivarse a un cirujano vitreorretiniano para la extirpación de los fragmentos nucleares mediante vitrectomía vía pars plana.

1. El **momento de la cirugía** es discutido. Algunos autores sugieren la retirada de los fragmentos durante la primera semana ya que la retirada más tarde se asocia con un resultado visual peor. Otros recomiendan que la cirugía se demore durante 2 a 3 semanas siempre que se controlen médicamente la uveítis y el aumento de la presión intraocular. Esto permite que el material del cristalino esté hidratado y sea más blando, lo que facilita su retirada tan sólo con un vitrectomo (*ver* más adelante).
2. La **técnica quirúrgica** supone realizar una vitrectomía vía pars plana y la retirada de los fragmentos nucleares con un vitrectomo. Los fragmentos nucleares duros son alejados de la retina con líquidos pesados (como perfluorocarbonos) y después son emulsificados con el fragmatomo en la cavidad vítrea media o son extraídos mediante una incisión corneal o un saco escleral. Un método alternativo de retirar el material nuclear duro supone triturarlo entre la sonda de iluminación y el vitrectomo y después «se introduce de forma forzada» en el interior del punto de corte.

Luxación posterior de la lente intraocular

La luxación de una LIO-CP en la cavidad vítrea refleja una implantación inadecuada y es rara, aunque grave. Si se deja la LIO puede dar lugar a hemorragia vítrea, desprendimiento de retina, uveítis y edema macular cistoide crónico. El tratamiento supone una vitrectomía vía pars plana con eliminación, recolocación o cambio de la LIO. Si existe un soporte capsular adecuado se puede recolocar la misma LIO en el surco ciliar. Un soporte capsular inadecuado permite las siguientes alternativas: (a) retirada de la LIO y dejar el ojo afáquico, (b) retirada de la LIO y sustitución de la misma por una LIO-CP, (c) fijación escleral de la LIO existente con una sutura no absorbible y (d) empleo de una LIO fijada en el iris.

Hemorragia supracoroidea

Es un gran sangrado en el espacio supraaracnoideo que puede dar lugar a la expulsión del contenido intraocular (hemorragia expulsiva) o la yuxtaposición de las superficies retinianas. Es una complicación temible pero rara y mucho menos frecuente en la facoemulsificación. La fuente del sangrado es una rotura de la arteria ciliar posterior larga o corta. Aunque la causa exacta se desconoce, los factores que contribuyen a ella son la edad avanzada, el glaucoma, el aumento del eje axial, la enfermedad cardiovascular y la pérdida vítrea.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Hinchazón progresiva de la cámara anterior, presión intraocular aumentada y prolapso del iris.
   - Extrusión del vítreo, pérdida del reflejo rojo y aparición de un abultamiento oscuro por detrás de la pupila.
   - En casos muy graves todo el contenido intraocular puede ser expulsado a través de la incisión.
2. El **tratamiento inmediato** es el cierre de la incisión. Aunque se ha propuesto la esclerotomía posterior, ésta puede en realidad exacerbar el sangrado y dar lugar a un círculo vicioso y a la pérdida del ojo. Después de la operación, el paciente debería tratarse con corticoides tópicos y sistémicos para reducir la inflamación intraocular.
3. **Tratamiento posterior**
   a. Hay que emplear la ***ecografía*** para valorar la gravedad (Fig. 8.31).
   b. La ***cirugía*** se lleva a cabo entre 7 y 14 días más tarde, tras la licuefacción del coágulo sanguíneo. Supone el drenaje de la sangre, seguido de una vitrectomía de la pars plana e intercambio aire-líquido (Fig. 8.32). Aunque el pronóstico visual es grave, la visión útil puede salvarse en algunos casos.

Fig. 8.31
Ecografía que muestra una gran hemorragia supracoroidea.

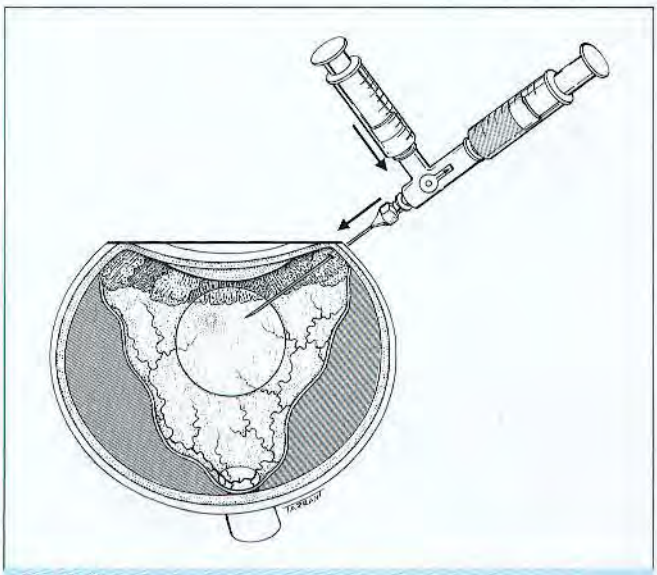


Fig. 8.32
Intercambio de aire-líquido después de una vitrectomía por hemorragia expulsiva.

Endoftalmitis postoperatoria aguda

Causas

La endoftalmitis aguda es una complicación potencialmente devastadora que ocurre en cerca de 1:1.000 casos.

1. Los **agentes causales**, en orden de frecuencia, son estafilococos coagulasa negativos (p. ej., *Staphylococcus epidermidis*), otros microorganismos grampositivos (p. ej., *Staphylococcus aureus*) y microorganismos gramnegativos (p. ej., *Pseudomonas* sp. y *Proteus* sp.).
2. La **fuente de contagio**, en la mayoría de los casos, no se puede identificar con certeza. Se cree que la flora bacteriana externa de los párpados, la conjuntiva y los conductos del drenaje lagrimal del propio paciente son los responsables con más frecuencia. Otras posibles fuentes de infección son las soluciones y los instrumentos contaminados, y la flora ambiental que incluye la del propio cirujano y el personal de quirófano.

Prevención

A pesar de numerosos estudios, todavía no se ha establecido la profilaxis óptima. Las siguientes medidas pueden ser beneficiosas:

1. El **tratamiento antes de la cirugía** de las infecciones preexistentes como blefaritis estafilocócica, conjuntivitis, dacriocistitis o infecciones de la órbita contralateral en pacientes con prótesis oculares (Fig. 8.33).

Fig. 8.33
Cuenca izquierda infectada de un ojo artificial.

2. Instilación preoperatoria de **povidona yodada** de la siguiente forma:
   a. Una solución al 5% se prepara diluyendo la solución acuosa comercial al 10% que se emplea para la antisepsia cutánea en una mezcla equilibrada 1:1 con suero salino.
   b. Se instilan dos gotas de la solución diluida en el saco conjuntival antes de la cirugía (Fig. 8.34) y se manipulan suavemente los párpados para distribuir la solución sobre la superficie ocular. La solución se emplea además para pintar la piel de los párpados (Fig. 8.35).
   c. Antes de empezar la intervención, el ojo se irriga con suero salino.

Fig. 8.34
Instilación preoperatoria de povidona yodada.

Fig. 8.35
Preparación de la piel con povidona yodada.

3. **Técnica de colocación del campo quirúrgico meticulosa** que asegura que las pestañas y los bordes palpebrales están aislados (Fig. 8.36).

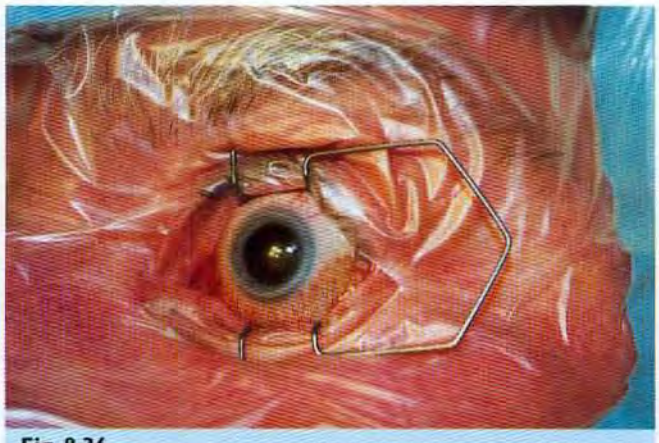


Fig. 8.36
Aislamiento de los párpados del campo operatorio.

4. Antibióticos profilácticos

a. La ***inyección postoperatoria*** de antibióticos en la zona anterior bajo la cápsula de Tenon ha sido habitual, pero la evidencia acerca de su eficacia es escasa.

b. La ***irrigación intraoperatoria*** de la cámara anterior añadiendo antibióticos como vancomicina en el líquido de infusión puede resultar eficaz pero también puede dar lugar a la aparición de cepas de bacterias resistentes.

Signos clínicos

La gravedad de la endoftalmitis refleja la virulencia del microorganismo causal.

1. La endoftalmitis **extremadamente** grave se caracteriza por dolor, pérdida visual marcada, edema palpebral, quemosis, inyección conjuntival, secreción purulenta, infiltrados corneales y un gran hipopión (Fig. 8.37).

Fig. 8.37
Gran hipopión en una endoftalmitis postoperatoria aguda.

2. La endoftalmitis **moderadamente** grave se caracteriza por exudado fibrinoso en la cámara anterior, un hipopión más pequeño (Fig. 8.38), vitritis, ausencia del reflejo rojo e incapacidad para visualizar el fondo de ojo mediante el oftalmoscopio indirecto (Fig. 8.39).

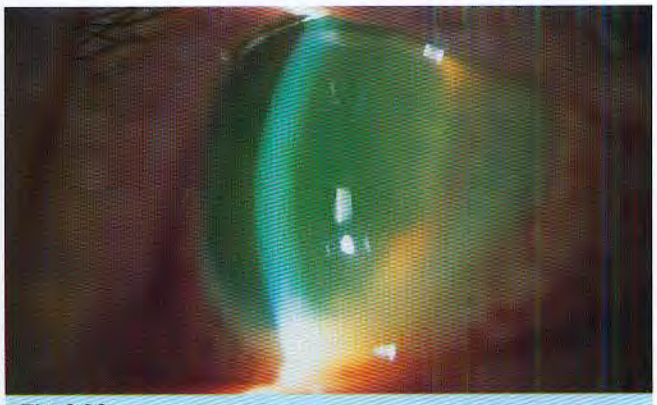


Fig. 8.38
Exudado fibrinoso y pequeño hipopión en una endoftalmitis postoperatoria aguda.

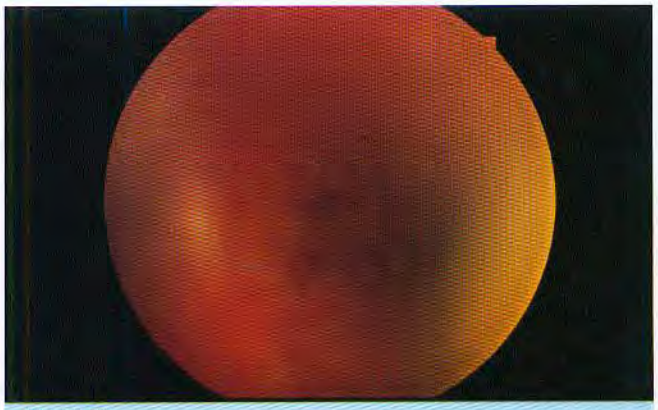


Fig. 8.39
Turbidez vítrea en una endoftalmitis postoperatoria aguda.

3. La endoftalmitis **leve** puede asociarse sólo con dolor ligero, hipopión ausente o muy pequeño (Fig. 8.40) y conservación de cierto grado de reflejo rojo, con capacidad para visualizar algunos detalles del fondo de ojo mediante el oftalmoscopio indirecto.

Fig. 8.40
Hipopión pequeño en una endoftalmitis postoperatoria aguda.

NB: El intervalo de tiempo entre la cirugía y el inicio de los síntomas puede ser útil para predecir los posibles microorganismos causales. Por ejemplo:

- *S. aureus* y los bacilos gramnegativos se presentan típicamente al cabo de 2-4 días del postoperatorio con una endoftalmitis florida.
- *S. epidermidis* y los cocos coagulasa negativos suelen presentarse a los 5-7 días del postoperatorio con signos relativamente leves.

Diagnóstico diferencial

1. Material del cristalino retenido en la cámara anterior (Fig. 8.41) o vítreo que puede asociarse con una uveítis anterior grave.

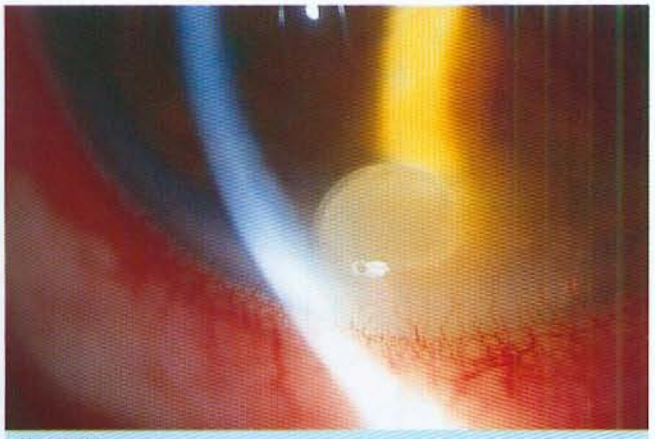


Fig. 8.41
Material del cristalino retenido en la cámara anterior.

2. **Reacción tóxica** a líquido irritante químico o material extraño introducido en el ojo en el momento de la cirugía. Raramente se puede desarrollar una reacción fibrosa intensa sobre la superficie anterior de la LIO (Fig. 8.42). En estos casos el tratamiento intensivo con corticoides tópicos y perioculares es muy efectivo, aunque en algunos pueden aparecer sinequias a la LIO.

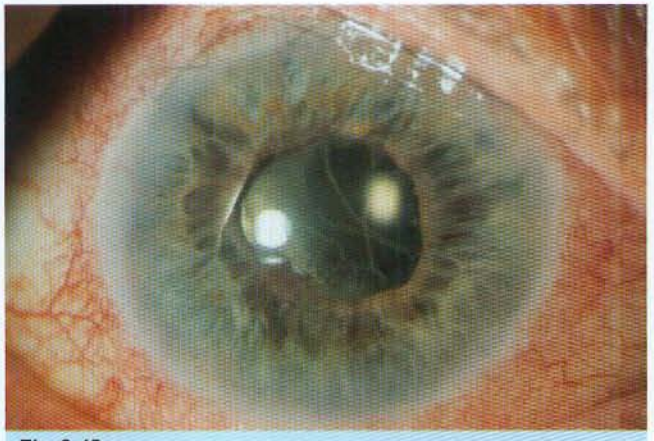


Fig. 8.42
Reacción fibrinosa estéril después de extracción de catarata.

3. **Cirugía difícil o prolongada** que da lugar a uveítis y edema corneal. Sin embargo, esto es evidente en el período postoperatorio inmediato.

Tratamiento

1. La **identificación del microorganismo causal** a partir del acuoso o del vítreo confirma el diagnóstico. No obstante, un cultivo negativo no descarta necesariamente la posibilidad de infección. Las muestras se obtienen en el quirófano de la siguiente forma:
   a. Las ***muestras de acuoso*** se obtienen mediante aspiración de 0,1 ml de humor acuoso con una jeringa y una aguja de tuberculina, a través de la incisión de servicio previa.
   b. Las ***muestras de vítreo*** se obtienen de forma ideal con un minivitrectomo (Fig. 8.43) a través de una esclerotomía en la pars plana 3,5 mm por debajo del limbo (Figs. 8.44 y 8.45). Si no se dispone de minivitrectomo, un método alternativo consiste en una esclerotomía de espesor parcial

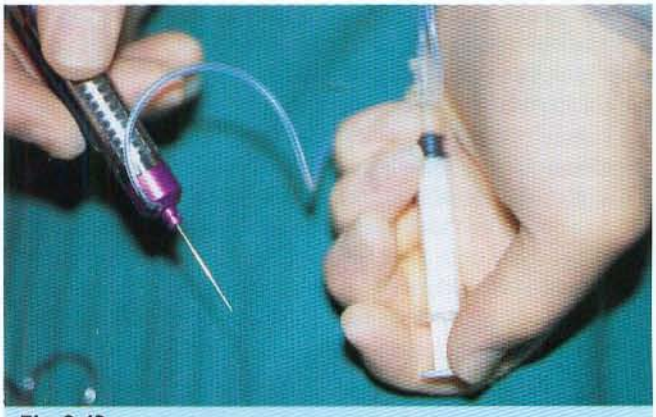


Fig. 8.43
Minivitrectomo para obtener muestras de vítreo.

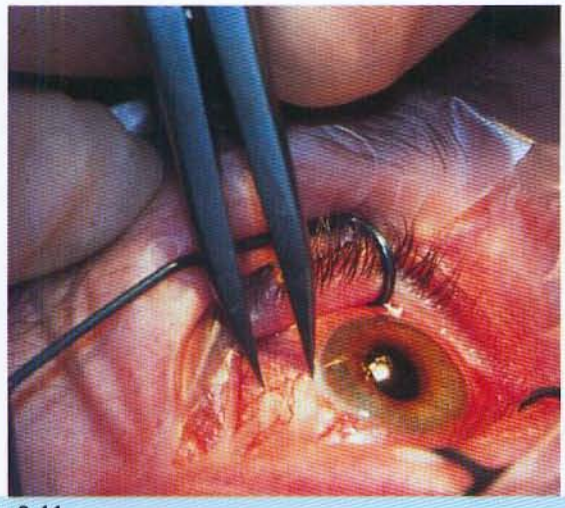


Fig. 8.44
Compás midiendo 3,5 mm desde el limbo.

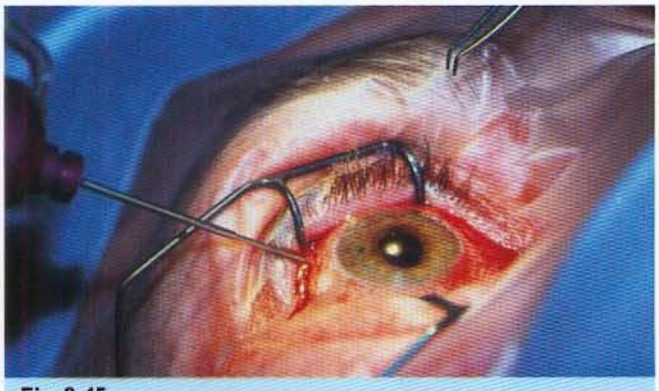


Fig. 8.45
Minivitrectomo obteniendo muestras de vítreo.

3,5 mm por debajo del limbo, con aspiración de humor vítreo de la cavidad vítrea media con una aguja unida a una jeringa de tuberculina. Se aspiran aproximadamente 0,1 a 0,3 ml de humor vítreo y se inyectan en agar sangre, agar chocolate, tioglicolato líquido y agar de Sabouraud. Si no se dispone de estos medios de cultivo, una buena alternativa es la inoculación directa en ampollas de hemocultivo. También se colocan varias gotas en portaobjetos para las tinciones de Gram y Giemsa.

2. La **vitrectomía** es beneficiosa sólo en casos con una infección muy grave y una agudeza visual reducida a la «percepción de la luz». Si la agudeza visual es a los «movimientos de la mano» o mejor la vitrectomía es innecesaria.
3. Se administran **antibióticos** que cubran la mayoría de los microorganismos gramnegativos y grampositivos, como amikacina o ceftazidima, y los cocos coagulasa negativos y coagulasa positivos, como vancomicina (Fig. 8.46). La amikacina actúa de forma sinérgica con la vancomicina pero es potencialmente más retinotóxica que la ceftazidima, que sin embargo no es sinérgica con la vancomicina.

Fig. 8.46
Jeringas que contienen antibióticos para inyección intravítrea.

a. Los antibióticos ***intravítreos*** deberían administrarse después de haber obtenido muestras para cultivo y haber relajado el ojo. La amikacina (0,4 mg en 0,1 ml) o la ceftazidima (2 mg en 0,1 ml) y la vancomicina (1 mg en 0,1 ml) se inyectan lentamente en la cavidad vítrea media empleando una aguja de calibre 25 (Fig. 8.47). El bisel de la aguja debe dirigirse anteriormente para minimizar el contacto entre el fármaco y la mácula. Después de haber administrado la primera inyección, la jeringa se desconecta pero la aguja se deja dentro de la cavidad vítrea de forma que se pueda administrar la segunda inyección a través de la misma aguja. Si preocupa la posibilidad de formación de precipitados, se pueden emplear dos agujas diferentes para cada antibiótico. Después se retira la aguja y se administra una inyección periocular de antibiótico.

b. Las inyecciones ***perioculares*** de vancomicina 25 mg y ceftazidima 100 mg, o gentamicina 20 mg y cefuroxima 125 mg, dan lugar a concentraciones intraoculares terapéuticas y deben utilizarse. Las inyecciones se repiten cada día durante 5-7 días según la respuesta al tratamiento.

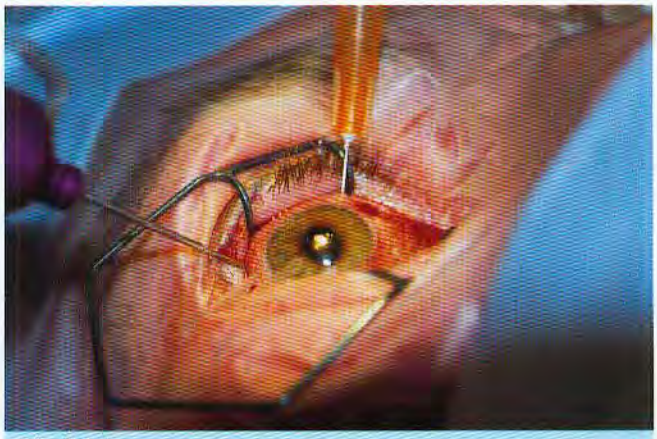


Fig. 8.47
Inyección intravítrea de antibióticos.

c. El tratamiento ***tópico*** tiene una eficacia limitada si no existe una queratitis infecciosa asociada.

d. El tratamiento ***sistémico*** es discutido. El Endophthalmitis Vitrectomy Study Group demostró que ceftazidima y amikacina sistémicas no eran beneficiosas. Estos antibióticos hidrosolubles tienen además una cobertura relativamente mala de los microorganismos grampositivos y una mala penetración ocular. Por lo tanto, es posible que otros antibióticos, como las quinolonas liposolubles (p. ej., ciprofloxacino, ofloxacino) e imipenem, que tienen una mejor penetración y un espectro antimicrobiano más amplio, puedan resultar beneficiosos. Esto sólo podrá ser respondido por estudios futuros.

4. El tratamiento con **corticoides** debe iniciarse después de haber administrado los antibióticos para limitar la cantidad de lesión inducida por la inflamación. Los corticoides no interferirán con el control de la infección, puesto que los gérmenes son sensibles a los antibióticos.
   a. Betametasona 4 mg o dexametasona 4 mg ***periocular*** (1 ml) se administran diariamente durante 5-7 días según la respuesta al tratamiento.
   b. Prednisolona ***oral*** 20 mg cuatro veces al día durante 10 a 14 días se puede considerar en casos muy graves.
   c. Dexametasona al 0,1% ***tópica*** se da inicialmente cada 30 minutos y luego con menor frecuencia.
5. El **tratamiento posterior** se rige en cierta medida por los resultados de los cultivos y los hallazgos clínicos.
   - Los signos de mejoría incluyen la reducción de la actividad celular en la cámara anterior e hipopión, y contracción del exudado fibrinoso (Fig. 8.48). En esta situación el tratamiento no se modifica independientemente de los resultados de los cultivos.
   - Si se aíslan bacterias resistentes y los hallazgos clínicos empeoran, el tratamiento antibiótico debería modificarse de acuerdo con esto, pero suele ser demasiado tarde.
6. Los **resultados** del tratamiento son variables dependiendo del germen y de la prontitud del tratamiento, y un 55% de los casos acaban con una agudeza visual de 6/60 o menos.

Fig. 8.48
Contracción de exudado después de un tratamiento efectivo.

NB: En algunos casos la mala visión puede estar causada por retinotoxicidad por los antibióticos, especialmente los aminoglucósidos. La Figura 8.49 muestra un infarto macular después de la inyección intravítrea de antibiótico. La Figura 8.49a muestra palidez del polo posterior con hemorragias. La angiografía con fluoresceína (Fig. 8.49b-d) muestra hipofluorescencia debida a isquemia.

Endoftalmitis postoperatoria crónica tardía

La endoftalmitis indolente crónica tardía tiene lugar cuando un microorganismo de baja virulencia queda atrapado en la bolsa capsular. Tiene un inicio que oscila entre 4 semanas y años (media de 9 meses) tras la intervención y típicamente sigue a una extracción de catarata sin problemas con una LIO-CP. Raramente puede estar desencadenada por una capsulotomía con láser YAG, que libera a los microorganismos secuestrados de la cápsula posterior al interior del vítreo. La infección es causada en la mayoría de los casos por *Propionibacterium acnes* y ocasionalmente por *Staphylococcus epidermidis*, *Actinomyces israelii* y *Corynebacterium* spp.

Signos clínicos

1. La **presentación** es un deterioro visual leve y progresivo que se puede asociar con opacidades pero sin dolor.
2. **Signos**
   - Uveítis anterior poco intensa, que a veces puede tener signos granulomatosos como precipitados corneales en grasa de carnero (Fig. 8.50).

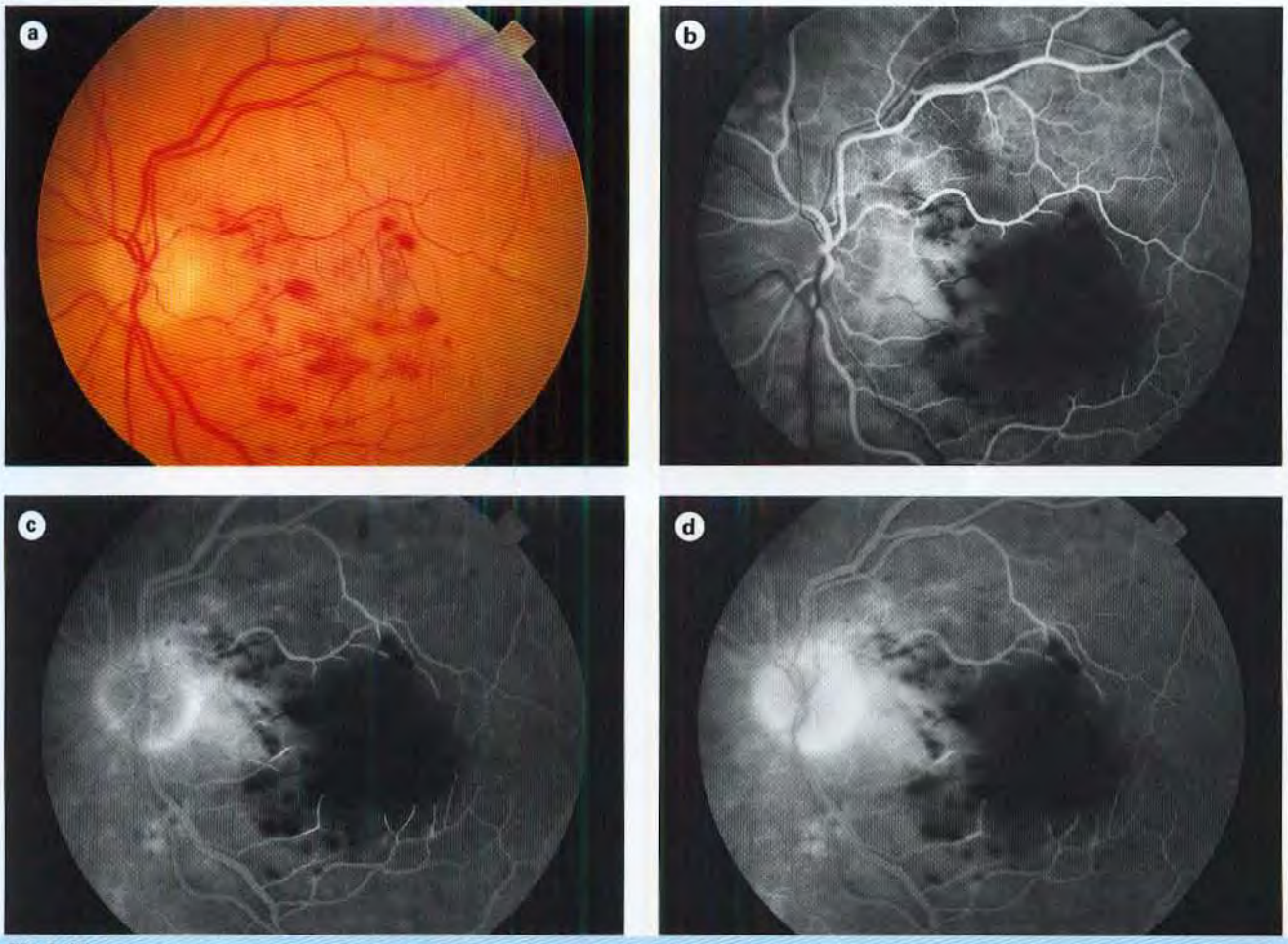


Fig. 8.49
Isquemia macular después de inyección intravítrea de antibióticos (*ver* texto).

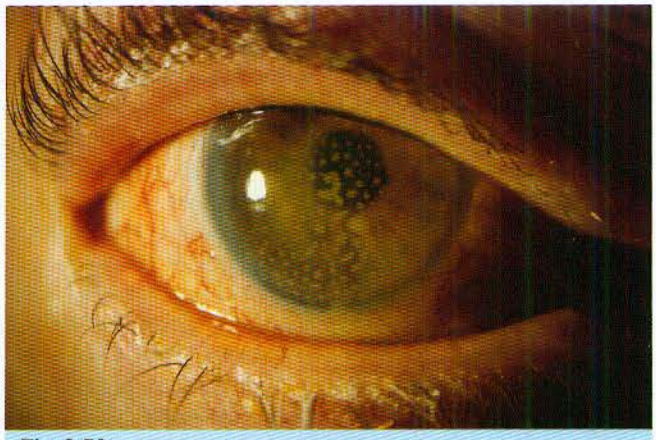


Fig. 8.50
Precipitados corneales en grasa de carnero en una endoftalmitis postoperatoria crónica.

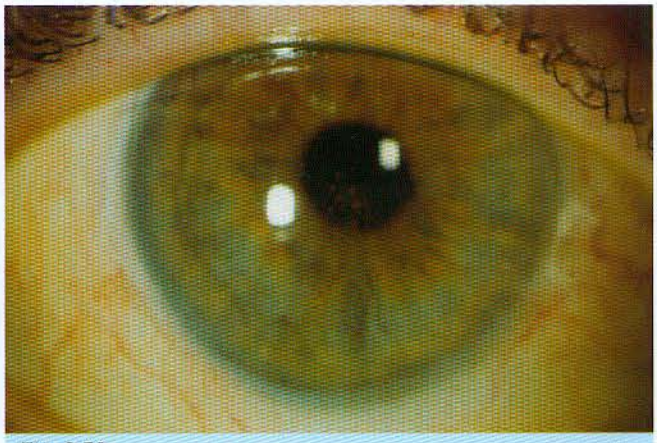


Fig. 8.52
Escasos precipitados corneales después de tratamiento tópico con corticoides en una endoftalmitis postoperatoria crónica.

- La vitritis es frecuente pero el hipopión es raro.
- Un signo altamente sugestivo de infección por *P. acnes* es una placa blanca creciente en la cápsula posterior del cristalino. Está compuesta por colecciones de microorganismos secuestrados en el interior del saco capsular periférico (Fig. 8.51).

NB: Es importante realizar la gonioscopia con midriasis para no pasar por alto una placa ecuatorial.

Fig. 8.51
Placa capsular blanca en una endoftalmitis postoperatoria crónica.

3. **Evolución clínica**. La inflamación responde inicialmente bien a los corticoides tópicos (Fig. 8.52), pero recidiva después de interrumpir el tratamiento (Fig. 8.53) y entonces se hace refractaria.

Exploraciones

El diagnóstico debe confirmarse mediante cultivos del acuoso y del vítreo con crecimiento de microorganismos en caldo de tioglicolato. Desgraciadamente, con frecuencia los cultivos no consiguen demostrar el microorganismo causal, principalmente debido al pequeño número y a la baja patogenicidad del mismo, que puede tardar 10-14 días en crecer. La detección de los microorganismos puede aumentar notablemente con la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).

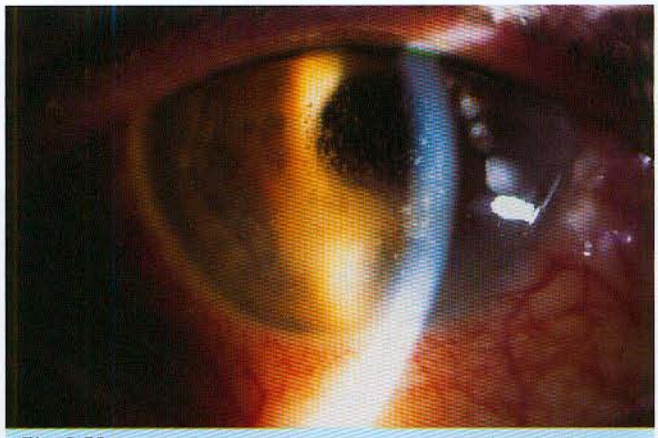


Fig. 8.53
Recidiva grave de la inflamación 2 semanas después de interrumpir el tratamiento con corticoides.

Tratamiento

Es difícil porque los microorganismos secuestrados están aislados de las defensas del huésped y de los antibióticos.

1. Corticoides tópicos y perioculares, y se pueden probar los antibióticos pero la respuesta suele ser transitoria.
2. Las inyecciones intravítreas de vancomicina (1 mg en 0,1 ml) sola o combinada con vitrectomía de la pars plana tienen éxito en el 50% de los casos.
3. En ocasiones se puede necesitar la retirada de la LIO, la corteza restante y toda la bolsa capsular. Posteriormente se puede plantear la implantación de una LIO secundaria.

Opacificación capsular postoperatoria

Opacificación capsular posterior

La opacificación capsular posterior (OCP) visualmente significativa es la complicación tardía más frecuente de la cirugía de la catarata no complicada. Además de reducir la agudeza visual, la OCP puede afectar a la sensibilidad al contraste, causar dificultades con los deslumbramientos o dar lugar a diplopía monocular. Algunas LIO acrílicas se pueden asociar con tasas más bajas de OCP que las lentes de PMMA y de silicona. El diseño del implante también puede resultar importante en este contexto; un «borde» cuadrado de la óptica parece inhibir la OCP.

1. **Signos clínicos**
   a. Las ***perlas de Elschnig*** (células vacuoladas, células de Wedl) son causadas por la proliferación y la migración del epitelio ecuatorial residual del cristalino sobre la cápsula posterior en el lugar de yuxtaposición entre los restos de la cápsula anterior y de la cápsula posterior. Proporcionan un aspecto vacuolado a la cápsula posterior que se visualiza mejor con retroiluminación (Fig. 8.54). Éste es el tipo de opacificación que se ve con más frecuencia y está relacionado con la edad del paciente. Es extraordinariamente frecuente en niños si no se realiza una capsulorrexis posterior en el momento de la cirugía.

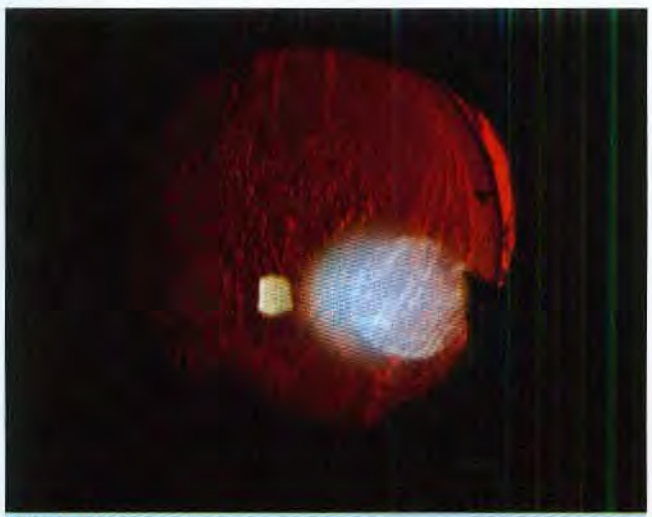


Fig. 8.54
Perlas de Elschnig.

   b. La ***fibrosis capsular*** (Fig. 8.55) se debe a metaplasia fibrosa de las células epiteliales, es menos frecuente y suele aparecer antes que las perlas de Elschnig.

2. El **tratamiento** consiste en la creación de una abertura en la cápsula posterior con el láser Nd:YAG. Las indicaciones de la capsulotomía son:
   - Agudeza visual disminuida.
   - Diplopía monocular o deslumbramiento, causado por arrugas de la cápsula posterior.

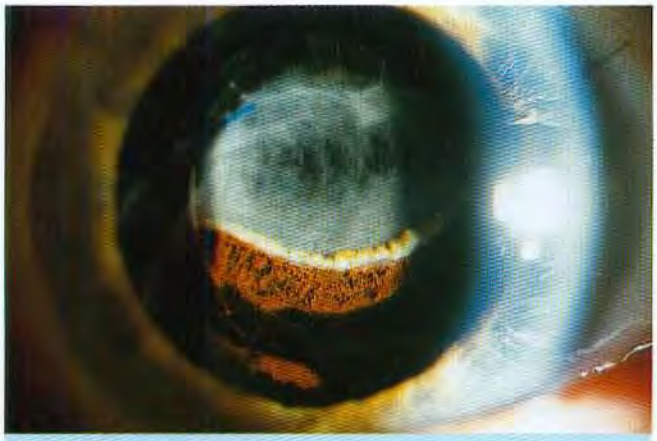


Fig. 8.55
Fibrosis capsular.

   - Alteración de la visualización del fondo de ojo con propósitos diagnósticos, de monitorización o terapéuticos de una retinopatía residual.

3. **Técnica**. La clave para la capsulotomía con láser segura y con éxito es enfocar cuidadosamente y emplear la menor cantidad de energía necesaria. La potencia inicial del láser se establece en 1 mJ/pulsación, y se puede aumentar si es preciso. Se aplica una serie de punciones con un patrón cruzado, siendo la primera punción dirigida al eje visual (Fig. 8.56). Una abertura de unos 3 mm suele ser suficiente, pero pueden ser necesarias capsulotomías mayores para la exploración o la fotocoagulación retinianas.

4. **Complicaciones**
   a. El ***daño de la LIO*** («punteado») (Fig. 8.57) puede ocurrir si el láser está mal enfocado. Aunque no es deseable, algu-

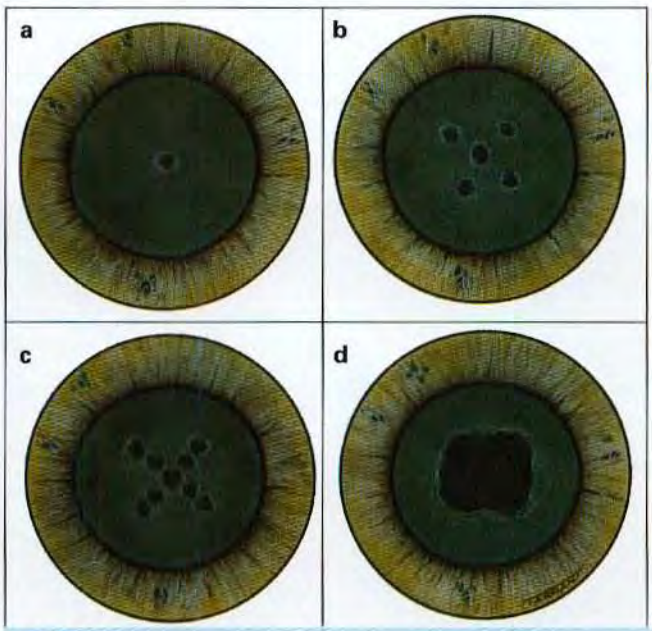


Fig. 8.56
Técnica de la capsulotomía posterior con láser Nd:YAG.

Fig. 8.57
Punteado del láser en un implante intraocular.

nas marcas en la LIO no alteran la función visual ni afectan a la tolerancia ocular de la LIO.

b. El ***edema macular cistoide*** es una complicación ocasional y puede aparecer al cabo de meses después de la capsulotomía. Es menos frecuente cuando la capsulotomía se retrasa durante 6 meses o más después de la cirugía de la catarata.

c. El ***desprendimiento de retina regmatógeno*** es raro, excepto en los pacientes muy miopes, y puede aparecer al cabo de meses después de la capsulotomía.

d. La ***elevación de la presión intraocular***, que es leve y transitoria, suele resultar inocua. Sin embargo, puede producirse una elevación sostenida por encima de los valores previos a la capsulotomía, especialmente en pacientes con glaucoma establecido o en quienes manifiestan una hipertensión ocular importante a las pocas horas tras la capsulotomía.

e. La ***subluxación o luxación posterior de la LIO*** (Fig. 8.58) es rara, pero puede suceder sobre todo con las LIO de silicona o hidrogel con las prolongaciones en placas.

f. La ***endoftalmitis crónica*** debida a la liberación de microorganismos secuestrados en el vítreo es muy rara (*ver* antes).

Fig. 8.58
Luxación de un implante intraocular.

NB: La mayoría de los pacientes que presentan complicaciones no tienen ningún factor de riesgo detectable. El número de pulsos de láser y el nivel de energía probablemente no están relacionados con su aparición.

Opacificación capsular anterior

La opacificación capsular anterior (OCA), también denominada fibrosis capsular anterior u opacificación subcapsular anterior, es menos frecuente pero sucede antes que la OCP, a veces dentro del primer mes tras la intervención. Una fibrosis grave puede dar lugar a contracción capsular anterior y constricción de la capsulorrexis (capsulofimosis) (Fig. 8.59). El diseño y el material de la LIO pueden ser importantes en la aparición de la OCA. La tasa más alta se da con las LIO de silicona con prolongaciones en placas, y la más baja con las LIO en tres piezas con prolongaciones de PMMA y óptica acrílica. Una capsulorrexis pequeña también puede resultar importante.

Fig. 8.59
Opacificación capsular anterior y capsulofimosis.

Otras complicaciones postoperatorias

Edema corneal

El edema corneal (*ver* Fig. 5.9) suele ser transitorio y a menudo está causado por el traumatismo intraoperatorio sobre el epitelio por contacto con la materia del cristalino, los instrumentos o la LIO. Los ojos con distrofia endotelial de Fuchs previa tienen un riesgo mayor. Otras causas son la potencia excesiva durante la facoemulsificación, cirugía complicada o prolongada e hipertensión ocular postoperatoria.

Prolapso del iris

El prolapso del iris es extremadamente raro tras una cirugía de pequeña incisión, pero puede suceder después de una EECC (Fig. 8.60).

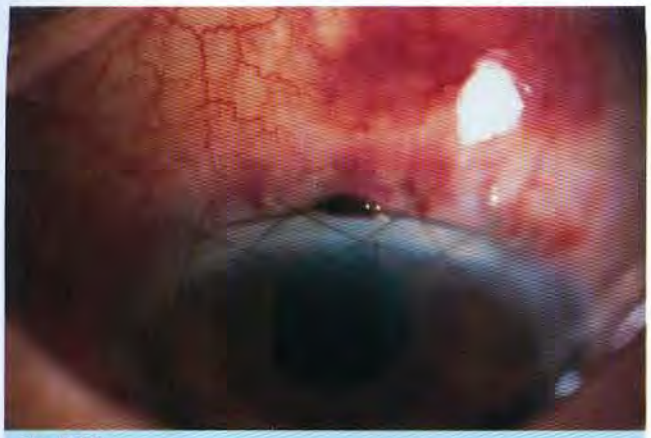


Fig. 8.60
Prolapso del iris.

1. **Causas**
   - Una incisión para facoemulsificación con un punto periférico de entrada en la cámara anterior.
   - Una incisión no estanca.
   - Una sutura inadecuada de una incisión para EECC.
   - Factores relacionados con el paciente como la tos y el esfuerzo.
2. **Signos clínicos**
   - El tejido uveal prolapsado puede ser visible en la superficie ocular.
   - La cámara anterior puede estar aplanada en la zona de la incisión.
3. Las **complicaciones** son la mala curación de la herida, astigmatismo excesivo, crecimiento hacia dentro del epitelio, uveítis anterior crónica, edema macular cistoide y endoftalmitis.
4. El **tratamiento** depende del intervalo de tiempo entre la cirugía de la catarata y la identificación del prolapso. Si se descubre durante el primer o segundo día, sin evidencia de infección, el iris prolapsado se puede recolocar y se vuelve a suturar la incisión. Sin embargo, si el prolapso es de mayor duración el riesgo de infección exige la resección del iris prolapsado.

Malposición de la lente intraocular

La malposición de una LIO es infrecuente, pero cuando ocurre puede asociarse con problemas ópticos y estructurales. Las alteraciones visuales molestas son deslumbramiento, halos y diplopía monocular si el borde de la LIO se desplaza dentro de la pupila (Fig. 8.61).

1. **Causas**
   - La malposición primaria ocurre durante la cirugía inicial. Puede deberse a zonulodiálisis, rotura capsular o después de una facoemulsificación de rutina, cuando una prolongación se inserta en la bolsa capsular y la otra en el surco ciliar.
   - Las causas postoperatorias son traumatismo, frotamiento del ojo y contracción capsular.
2. El **tratamiento** con mióticos puede tener éxito en los casos leves. La malposición grave puede necesitar sustituir la LIO.

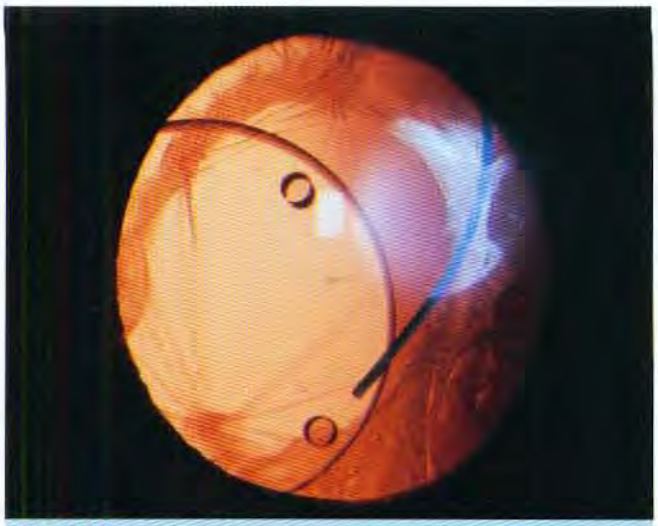


Fig. 8.61
Descentrado de un implante intraocular.

Desprendimiento de retina

Es poco frecuente, pero los principales factores de riesgo pará el desarrollo de desprendimiento de retina regmatógeno después de una EECC o una facoemulsificación sin problemas son:

1. **Preoperatorios**
   - La degeneración reticular o los desgarros retinianos deben tratarse de forma profiláctica antes de la cirugía de la catarata o la capsulotomía con láser si la visión del fondo de ojo lo permite, o tan pronto como sea posible posteriormente.
   - Miopía elevada.
2. **Operatorios**
   - Disrupción de la cápsula posterior.
   - La pérdida vítrea, particularmente cuando el tratamiento ha sido inapropiado, se asocia con un riesgo aproximado del 7% de desprendimiento de retina. En presencia de miopía superior a 6 D el riesgo aumenta hasta el 15%.
3. **Postoperatorios**. Capsulotomía con láser YAG, si se realiza antes de 1 año de la cirugía de la catarata.

Edema macular cistoide

Se produce habitualmente después de la cirugía complicada que supone la rotura de la cápsula posterior y el prolapso del vítreo, a veces con incarceración en la incisión, aunque se puede producir tras una cirugía sin problemas. Suele presentarse a los 2 a 6 meses tras la cirugía. Los signos clínicos y el tratamiento se comentan en el Capítulo 13.

Catarata congénita

Las cataratas congénitas se presentan aproximadamente en 3:10.000 recién nacidos vivos; en las dos terceras partes de los

casos son bilaterales. La causa más común es una mutación genética, generalmente autosómica dominante (AD). Otras causas son anomalías cromosómicas como el síndrome de Down, trastornos metabólicos como la galactosemia y problemas intrauterinos como la infección por el virus de la rubeola. La catarata congénita se puede producir también como parte de un trastorno complejo del desarrollo del ojo como la aniridia.

Catarata sin asociaciones sistémicas

Catarata hereditaria aislada

Supone aproximadamente el 25% de los casos. La forma de herencia es habitualmente AD, aunque puede ser autosómica recesiva (AR) o ligada al cromosoma X. La morfología de las opacidades y también frecuentemente la necesidad de cirugía suelen ser similares en padres e hijos. Se han establecido los mapas de aproximadamente 10 *loci* para la catarata AD. Las cataratas congénitas hereditarias aisladas tienen un mejor pronóstico visual que las que coexisten con anomalías oculares y sistémicas. Esto se debe a que con frecuencia son parciales al nacer de forma que la cirugía se puede retrasar hasta que el niño es mayor, cuando la incidencia de complicaciones quirúrgicas es menor y la corrección de la refracción más fácil. La clasificación morfológica de las cataratas hereditarias se basa en la localización de las opacidades en el cristalino de la siguiente forma:

1. **Catarata zonular**, en la que la opacidad ocupa una zona discreta en el cristalino y puede ser:
   a. ***Nuclear***, en la que las opacidades están confinadas a los núcleos embrionario o fetal del cristalino. Algunos pacientes tienen opacidades centrales densas (Fig. 8.62), mientras que otros muestran finas opacidades pulverulentas (parecidas a polvo) (Fig. 8.63).

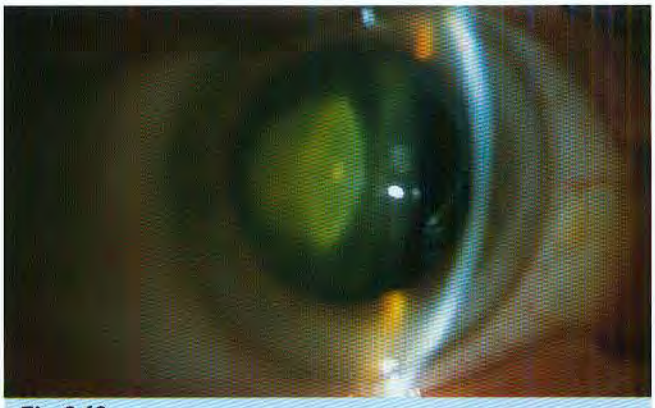


Fig. 8.62
Catarata nuclear congénita.

   b. ***Laminar***, que se caracteriza por una opacidad que se encuentra emparedada entre el núcleo y la corteza claros. Puede asociarse con extensiones radiales que se conocen como bridas (Fig. 8.64).

Fig. 8.63
Catarata pulverulenta nuclear congénita.

Fig. 8.64
Catarata laminar congénita.

   c. ***Capsular***, en la que la opacidad está limitada a la cápsula anterior o posterior.
   d. ***De las suturas***, en la que la opacidad sigue a las suturas en Y anterior o posterior. Puede ocurrir de forma aislada o en asociación con otras opacidades (Fig. 8.65).

Fig. 8.65
Catarata de las suturas congénita.

2. **Catarata polar**, en la que las opacidades ocupan la corteza subcapsular en el polo anterior o posterior del cristalino.
   a. La catarata polar ***anterior*** puede ser plana (Fig. 8.66) o se proyecta como una opacidad cónica en la cámara anterior (Fig. 8.67). Los pacientes con cataratas piramidales tienen probabilidades de presentar ambliopía debido a afectación unilateral u opacidades asimétricas bilaterales. Las asociaciones oculares ocasionales de la catarata polar anterior son membrana pupilar persistente (Fig. 8.68), lenticono anterior, anomalía de Peters y aniridia.

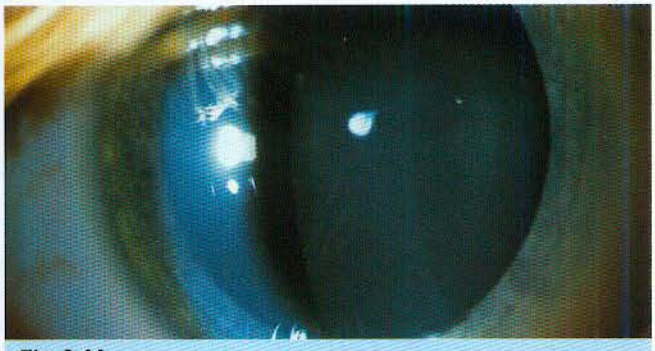


Fig. 8.66
Catarata polar anterior plana congénita.

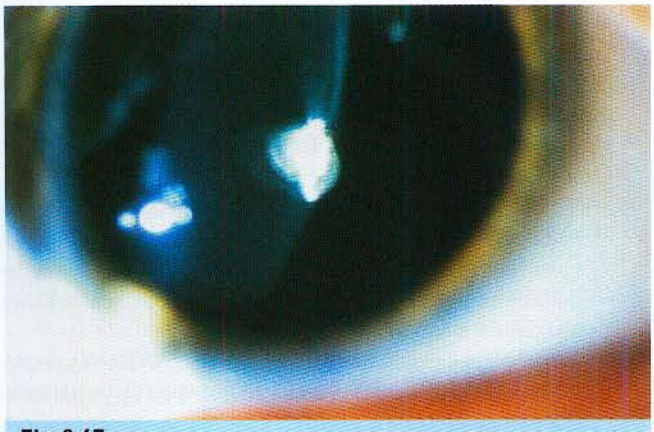


Fig. 8.67
Catarata piramidal anterior congénita. (Cortesía de A. Shun-Shin.)

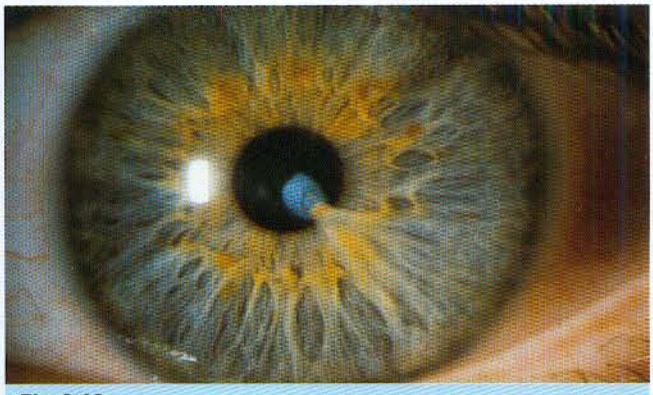


Fig. 8.68
Catarata polar anterior congénita y membrana pupilar persistente.

b. La catarata polar ***posterior*** (Fig. 8.69) puede asociarse en ocasiones con restos hialoides persistentes (puntos de Mittendorf), lenticono posterior y vítreo primario hiperplásico persistente.

Fig. 8.69
Catarata polar posterior congénita.

Otros tipos

1. La catarata **coronaria (supranuclear)** consiste en opacidades redondas en la corteza profunda que rodean al núcleo como una corona (Fig. 8.70). Suele ser esporádica y sólo es hereditaria a veces.

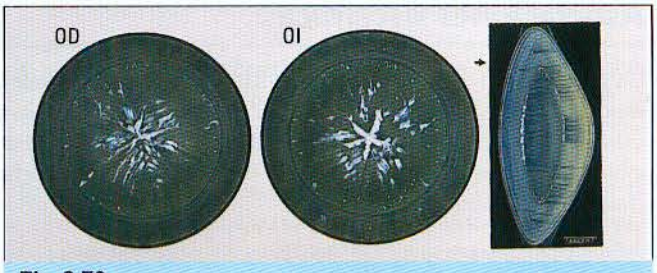


Fig. 8.70
Catarata coronaria congénita (supranuclear).

2. Las opacidades focales de **puntos azules** (catarata puntiforme cerúlea) (Fig. 8.71) son comunes e inocuas y pueden coexistir con otros tipos de opacidades del cristalino.

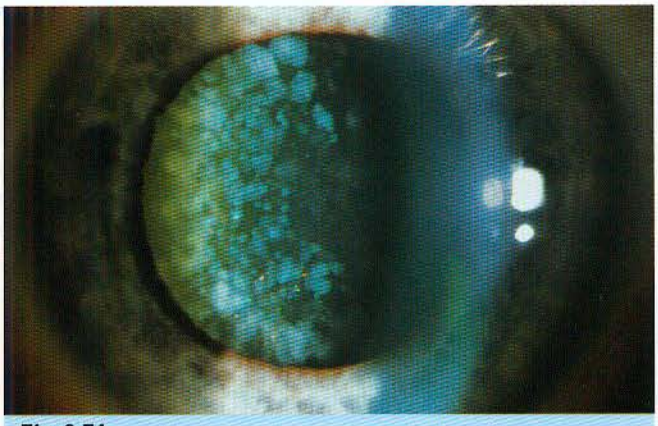


Fig. 8.71
Catarata congénita de puntos azules.

3. La catarata **total** (madura) suele ser bilateral y a menudo empieza como laminar o nuclear.
4. La catarata **membranosa** (Fig. 8.72) es muy rara y puede asociarse con el síndrome de Hallermann-Streiff-Francois. Ocurre cuando el material lenticular se reabsorbe total o parcialmente dejando detrás un material del cristalino de aspecto blanco-tiza emparedado entre las cápsulas anterior y posterior.

Fig. 8.72
Catarata membranosa congénita.

Asociaciones sistémicas

Un gran número de enfermedades pediátricas sistémicas pueden asociarse con cataratas congénitas. La inmensa mayoría son extremadamente raras y de interés exclusivamente para los oftalmólogos pediátricos. Sin embargo, el oftalmólogo general debe conocer los siguientes trastornos:

Alteraciones metabólicas

1. La **galactosemia** es una alteración grave de la utilización de la galactosa causada por la ausencia de la enzima galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa (GPUT). La herencia es AR.
   a. Los ***signos sistémicos***, que se ponen de manifiesto durante la infancia, incluyen retraso del crecimiento, letargia, vómitos y diarrea. Se encuentran sustancias reductoras en la orina después de tomar leche. A menos que la galactosa se retire de la dieta (se encuentra en la leche y los derivados lácteos), acaba por aparecer hepatosplenomegalia, enfermedad renal, anemia, sordera y retraso mental posterior. La enfermedad acaba siendo letal.
   b. La ***catarata***, caracterizada por una opacidad central «en gota de aceite» (Fig. 8.73), aparece en los primeros días o semanas de vida en un gran porcentaje de pacientes. La exclusión de la galactosa de la dieta (productos lácteos) prevendrá la aparición de cataratas, y los primeros cambios en el cristalino pueden ser reversibles.
2. La **deficiencia de galactocinasa** es una reducción o ausencia de la primera enzima en la vía metabólica del metabolismo de la galactosa. La herencia es AR.
   a. Los ***signos sistémicos*** están ausentes aunque existen sustancias reductoras en la orina después de tomar leche.

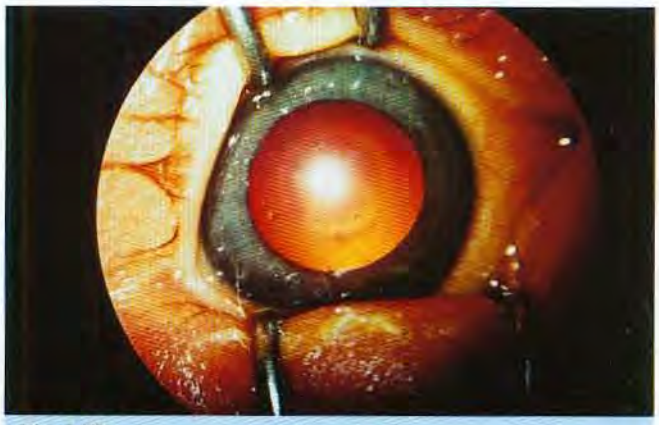


Fig. 8.73
Catarata «en gota de aceite» en una galactosemia.
(Cortesía de K. Nischal.)

   b. La ***catarata***, que consta de opacidades laminares, puede desarrollarse en el feto o en la primera infancia. Algunas cataratas preseniles también pueden originarse por una deficiencia de galactocinasa. La galactosa sólo es indirectamente cataratogénica como resultado de su reducción a dulcitol dentro del cristalino. La acumulación de dulcitol en el cristalino aumenta la presión osmótica intralenticular con el resultado de un flujo osmótico de entrada de agua, alteración de las fibras del cristalino y opacificación.
3. El **síndrome de Lowe (oculocerebrorrenal)** es un raro error innato del metabolismo de los aminoácidos que afecta predominantemente a niños. La herencia es recesiva ligada al cromosoma X.
   a. Los ***signos sistémicos*** son retraso mental, síndrome de Fanconi de los túbulos renales proximales, hipotonía muscular, prominencia frontal y ojos hundidos. Es una de las pocas situaciones en las que la catarata congénita puede coexistir con el glaucoma congénito.
   b. La ***catarata congénita*** es universal; el cristalino es pequeño, fino y con forma de disco (microfaquia) y puede mostrar un lentiglobo posterior. La catarata puede ser capsular, laminar, nuclear o total. Las mujeres portadoras pueden mostrar múltiples opacidades puntiformes corticales del cristalino generalmente sin impacto visual.
   c. El ***glaucoma congénito*** existe en el 50% de los casos.
4. **Otros** trastornos son hipoparatiroidismo, seudohipoparatiroidismo y manosidosis.

Infecciones prenatales

1. La **rubeola congénita** se asocia con cataratas en alrededor del 15% de los casos. Después de la edad gestacional de unas 6 semanas, el virus es incapaz de cruzar la cápsula del cristalino y por lo tanto éste es inmune. Aunque las opacidades del cristalino (que pueden ser unilaterales o bilaterales) suelen estar presentes en el nacimiento, en ocasiones pueden aparecer al cabo de varias semanas o incluso meses después. La opacidad puede incluir el núcleo, con un aspecto perlado denso, o puede presentarse como una opacidad más difusa

que afecta a la mayor parte del cristalino. Se ha demostrado que el virus es capaz de persistir dentro del cristalino durante hasta 3 años después del nacimiento.

2. **Otras** infecciones intrauterinas que pueden asociarse con cataratas neonatales son la toxoplasmosis, el citomegalovirus, el virus del herpes simple y la varicela.

Anomalías cromosómicas

1. **Síndrome de Down** (trisomía 21)
   a. Los ***signos sistémicos*** incluyen retraso mental, inclinación hacia arriba de las hendiduras palpebrales, pliegues epicánticos, parte media de la cara plana con un prognatismo relativo, cráneo braquicefálico con aplanamiento del occipucio, manos anchas y cortas y lengua protruyente.
   b. Existen ***cataratas*** con diversa morfología aproximadamente en el 5% de los pacientes. Las opacidades suelen ser simétricas y a menudo aparecen tarde en la infancia.
2. **Otras** anomalías cromosómicas asociadas con catarata son los síndromes de Patau (trisomía 13) y de Edwards (trisomía 18).

Síndromes esqueléticos

1. El **síndrome de Hallermann-Streiff-Francois** es un trastorno esporádico.
   a. Los ***signos sistémicos*** son prominencia frontal, nariz pequeña y fina, calvicie, progeria, micrognatia y mentón puntiforme, talla baja e hipodontia.
   b. La ***catarata***, que puede ser membranosa (*ver* Fig. 8.72), ocurre en el 90% de los casos.
2. El **síndrome de Nance-Horan** es un trastorno ligado al cromosoma X.
   a. Los ***signos sistémicos*** incluyen incisivos supernumerarios, orejas prominentes, pabellones auriculares antevertidos y metacarpianos cortos.
   b. La ***catarata*** puede ser densa y se asocia con microftalmos leve. Las mujeres portadoras pueden mostrar opacidades leves del cristalino de las suturas.

Tratamiento

Exploración ocular

Puesto que la agudeza visual no se puede valorar en recién nacidos, hay que poner mayor confianza en la densidad y la morfología de la opacidad, otros hallazgos oculares asociados y el comportamiento visual del niño para determinar si la catarata es significativa visualmente o no.

1. La **densidad** y el posible impacto sobre la función visual de la catarata se evalúan según el aspecto del reflejo rojo y la calidad de la visión del fondo de ojo empleando la oftalmoscopia directa e indirecta. Sin embargo, la exploración con la lámpara de hendidura de un recién nacido se ha facilitado con la introducción de lámparas de hendidura portátiles de alta calidad. Con ayuda para limitar los movimientos de la cabeza, sería posible una valoración detallada del segmento anterior. En la oftalmoscopia, la densidad de la catarata se clasifica en grados de la siguiente forma:
   - Una catarata muy densa que ocluye la pupila evitará cualquier visión con ningún instrumento y la decisión de operar es sencilla.
   - Una catarata menos densa, que, sin embargo, todavía es visualmente significativa, permitirá la visualización de la vasculatura retiniana con el oftalmoscopio indirecto pero no con el directo. Otros signos de catarata visualmente significativa son las opacidades centrales o posteriores de más de 3 mm de diámetro.
   - Una opacidad visualmente no significativa permitirá una visualización clara de la vascularización retiniana con la oftalmoscopia indirecta y directa. Otros signos de catarata visualmente no significativa son las opacidades centrales posteriores de menos de 3 mm de diámetro y las opacidades periféricas, anteriores o puntiformes con zonas intermedias claras.
2. La **morfología** de la opacidad puede dar datos importantes sobre la posible etiología, como ya se ha descrito.
3. La **patología ocular asociada** puede incluir el segmento anterior (turbidez corneal, microftalmos, glaucoma, vítreo primario hiperplásico persistente) o el segmento posterior (coriorretinitis, amaurosis de Leber, retinopatía rubeólica, hipoplasia de la fóvea o del nervio óptico). En ocasiones puede ser necesaria la exploración bajo anestesia general, al igual que exploraciones repetidas, para documentar la progresión de la catarata o la enfermedad asociada.
4. **Otros signos indicativos** de afectación visual grave son la ausencia de fijación central y la presencia de nistagmo o estrabismo. El nistagmo en concreto significa que el pronóstico visual es malo.
5. **Pruebas especiales** como la mirada preferencial electiva forzada (*ver* Capítulo 16) y los potenciales evocados visuales también pueden proporcionar información útil, pero no deberían emplearse de forma exclusiva puesto que pueden dar resultados falsos.

Exploraciones sistémicas

A menos que haya una base hereditaria definida para las cataratas, la exploración de los niños con cataratas bilaterales debe incluir lo siguiente:

1. **Pruebas serológicas** para las infecciones intrauterinas (TORCH = **to**xoplasmosis, **r**ubeola, **c**itomegalovirus y **h**erpes simple). Si hay una historia de erupción cutánea materna durante el embarazo, deberían solicitarse también los títulos de anticuerpos frente al virus de la varicela-herpes zoster.
2. **Orina**. Análisis de orina de sustancias reductoras después de tomar leche (galactosemia) y cromatografía para aminoácidos (síndrome de Lowe).
3. **Otros exámenes** son glucemia en ayunas, calcio y fósforo séricos, y niveles de GPUT en glóbulos rojos y de galactocinasa.
4. Debería realizarse una **evaluación pediátrica** cuando existan signos dismórficos o sospecha de otras enfermedades sistémicas. El análisis cromosómico puede ser útil en este contexto.

Momento de la cirugía

Es crucial y las principales consideraciones son las siguientes:

1. Las cataratas **densas bilaterales** (Fig. 8.74) requieren cirugía precoz (es decir, hacia las 6 semanas de vida) para evitar el desarrollo de ambliopía por deprivación de estímulos. Si la gravedad es asimétrica, el ojo con la catarata más densa debe corregirse primero.

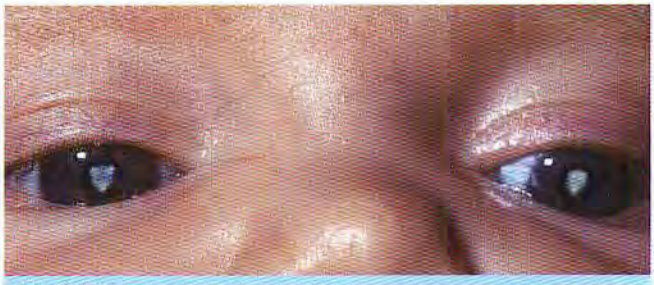


Fig. 8.74
Catarata congénita densa bilateral.

2. Las cataratas **parciales bilaterales** pueden no precisar cirugía hasta más tarde, si es necesario. En casos de duda puede ser prudente retrasar la cirugía, monitorizar las opacidades del cristalino y la función visual, y actuar más tarde si la visión se deteriora.
3. Las cataratas **densas unilaterales** requieren cirugía urgente (en días) seguida de una terapia antiambliopía agresiva, a pesar de que los resultados suelen ser malos. Si la catarata se detecta después de las 16 semanas de vida, no es recomendable la cirugía porque la ambliopía es refractaria.
4. Las cataratas **parciales unilaterales** se pueden observar en general o pueden tratarse sin cirugía con dilatación pupilar y posiblemente oclusión contralateral a tiempo parcial para evitar la ambliopía.

NB: Es importante corregir los errores de refracción asociados.

Técnica quirúrgica

1. Se diseña un «túnel escleral» de 6 mm de ancho.
2. Se entra en la cámara anterior con un cuchillete (generalmente de 3 mm de ancho) y se rellena con una sustancia viscoelástica.
3. Se realiza una capsulorrexis anterior. En los niños la cápsula anterior es más elástica que en los adultos y la técnica puede resultar difícil debido a la tendencia a desplazarse hacia fuera.
4. La materia del cristalino se aspira con una cánula de Simcoe.
5. Se realiza una capsulorrexis en la cápsula posterior.
6. Se efectúa una vitrectomía anterior limitada con un vitrectomo.
7. Se implanta una LIO de PMMA o acrílica en la cámara posterior dentro del saco capsular, si es adecuado. Algunos cirujanos prolapsan la óptica a través de la capsulotomía posterior.
8. Se aspira la sustancia viscoelástica.
9. Pueden ser necesarias las tijeras y las pinzas intraoculares para extirpar el espeso material de la cápsula o las placas retrolenticulares en los ojos con vítreo primario hiperplásico persistente. También puede ser necesario el cauterio bipolar intraocular para sellar los vasos sangrantes.
10. En general, un túnel escleral bien construido no necesita sutura.

Complicaciones postoperatorias

La cirugía de la catarata en los niños tiene una incidencia de complicaciones mayor que en los adultos.

1. La **opacificación capsular posterior** es casi universal en los ojos infantiles si la cápsula posterior se conserva. También es más importante en los niños pequeños debido a su efecto ambliogénico. La opacificación de la hialoides anterior puede producirse a pesar de la capsulorrexis posterior si el vítreo anterior se deja intacto. La incidencia de opacificación está reducida cuando la capsulorrexis posterior se combina con vitrectomía.
2. Se pueden formar **membranas secundarias** a través de la pupila, especialmente en los ojos microftálmicos o aquellos que tienen uveítis crónica asociada. Una uveítis postoperatoria fibrosa en un ojo por lo demás sano, si no se trata vigorosamente puede dar lugar también a la formación de una membrana. Las membranas finas se pueden abrir con láser Nd:YAG; las gruesas requieren cirugía.
3. La **proliferación del epitelio del cristalino** es universal pero generalmente sin consecuencias visuales porque no afecta al eje visual. Se encapsula dentro de los restos de las cápsulas anterior y posterior y se denomina anillo de Soemmerring (Fig. 8.75).

Fig. 8.75
Anillo de Soemmerring después de cirugía de una catarata congénita.

4. A veces se desarrolla **glaucoma** en alrededor del 20% de los ojos.
   - Puede aparecer un glaucoma de ángulo cerrado durante el período postoperatorio inmediato en ojos microftálmicos secundarios a bloqueo pupilar.

- En algunos casos se puede desarrollar un glaucoma de ángulo abierto secundario años después de la cirugía inicial. Por lo tanto, es muy importante determinar la presión intraocular regularmente durante muchos años.

5. El **desprendimiento de retina** es raro y suele ser una complicación tardía.

Rehabilitación visual

Aunque las dificultades técnicas de realizar la cirugía de las cataratas en lactantes y niños pequeños se han resuelto en su mayoría, los resultados visuales siguen siendo decepcionantes debido a la ambliopía grave e irreversible. En general, con el propósito de seleccionar la forma adecuada de corrección óptica para el niño afáquico, las dos principales consideraciones son la edad y la lateralidad de la afaquia.

1. Las **gafas** son útiles para los niños mayores con afaquia bilateral, pero no son apropiadas en pacientes con afaquia unilateral debido a la asociación de anisometropía y aniseiconia. Incluso en niños con afaquia bilateral pueden resultar inadecuadas debido a su peso, aspecto desagradable, distorsión prismática y constricción del campo visual.
2. Las **lentes de contacto de silicona** proporcionan una solución óptica superior para la afaquia unilateral o bilateral. La tolerancia suele ser razonable hasta la edad de alrededor de los 2 años, aunque después de este período pueden empezar los problemas con el cumplimiento a medida que el niño se vuelve más activo e independiente. Las lentes de contacto pueden descolocarse o perderse, dando lugar a períodos de deprivación visual con el riesgo de ambliopía. En la afaquia bilateral la solución es simplemente prescribir gafas, aunque en los casos unilaterales puede ser preciso considerar la implantación de una LIO.
3. La **implantación de LIO** en niños pequeños e incluso lactantes se está llevando a cabo cada vez más y parece ser efectiva y segura en casos seleccionados. Conocer la tasa de desviación miópica que se produce en el ojo en desarrollo combinado con una biometría exacta permite calcular la potencia de una LIO, y el objetivo es convertir al ojo en ligeramente hipermétrope (corregible con gafas), que idealmente evolucionará hacia la emetropía más adelante en su vida. Sin embargo, la refracción final es variable y no se puede garantizar la emetropía en la edad adulta.
4. La **oclusión** para tratar o evitar la ambliopía es vital.

Anomalías de la forma del cristalino

1. Un **coloboma del cristalino** (Fig. 8.76) se caracteriza por una muesca (agenesia segmentaria) del ecuador inferior del cristalino. Existe también una ausencia correspondiente de las fibras zonulares. No es un coloboma verdadero ya que no hay ausencia focal de una capa tisular debido a fallo en el cierre de la fisura óptica.

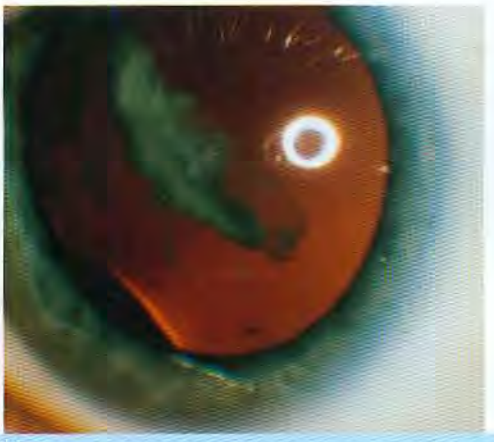


Fig. 8.76
Coloboma del cristalino.

2. El **lenticono posterior** (Fig. 8.77) es un cuadro muy raro que se caracteriza por una protuberancia redonda o cónica de la zona axial posterior del cristalino al interior del vítreo, asociada con un adelgazamiento o ausencia local de la cápsula. Puede asociarse con opacificación de la cápsula posterior y restos hialoideos. Con la edad, el abombamiento aumenta progresivamente de tamaño y la corteza del cristalino puede volverse opaca. La progresión a catarata es variable, pero muchos casos se presentan con un cristalino blanco opacificado de forma aguda en la época de lactante o la primera infancia. La mayoría de los casos son unilaterales y esporádicos, y no se asocian con anomalías sistémicas. Raramente puede ser bilateral y familiar.

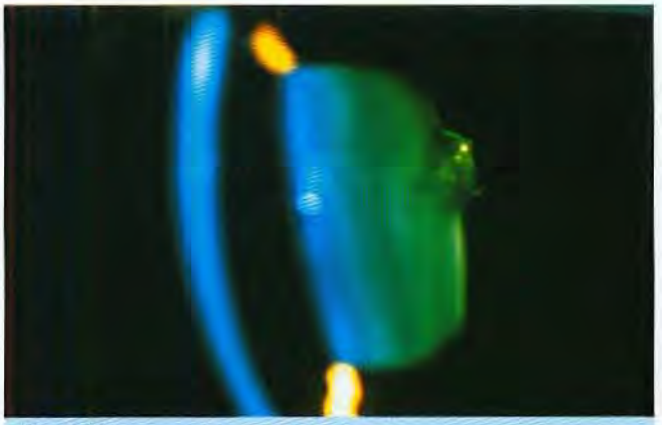


Fig. 8.77
Lenticono posterior.

3. El **lenticono anterior** (Fig. 8.78) es una proyección axial bilateral de la superficie anterior del cristalino en la cámara anterior. Aproximadamente el 90% de los pacientes tienen síndrome de Alport, que se puede asociar además con catarata, puntos retinianos y distrofia corneal polimorfa posterior.
4. El **lentiglobo** es una deformidad hemisférica generalizada del cristalino, muy rara y generalmente unilateral que puede asociarse con opacidad polar posterior del cristalino.

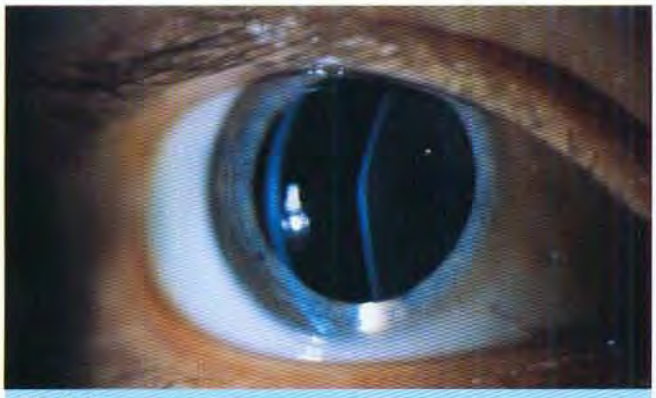


Fig. 8.78
Lenticono anterior. (Cortesía de J. Govan.)

5. La **microfaquia** (Fig. 8.79) es un cristalino con un diámetro más pequeño de lo normal. Puede asociarse con el síndrome de Lowe, en el cual el cristalino no sólo es pequeño sino también como un disco.

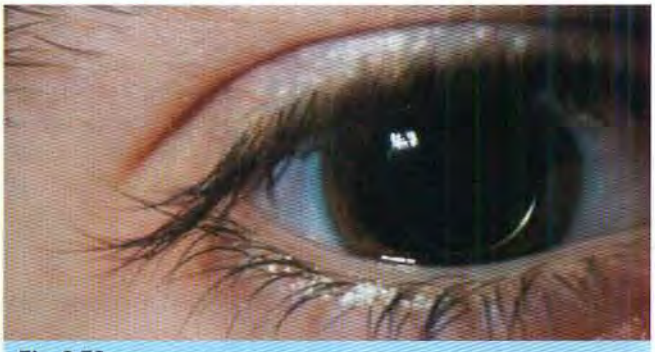


Fig. 8.79
Microfaquia.

6. La **microesferofaquia** es un cristalino con un diámetro pequeño y una forma esférica.
   a. Las ***causas*** incluyen la microesferofaquia familiar (dominante), que no se asocia con defectos sistémicos, síndrome de Marfan, síndrome de Weill-Marchesani, hiperlisinemia y rubeola congénita.
   b. Las ***asociaciones oculares*** incluyen la anomalía de Peters y la ectopia lentis y pupilar familiar.
   c. Las ***complicaciones*** incluyen miopía lenticular, desplazamiento y luxación total dentro de la cámara anterior (Fig. 8.80).

Fig. 8.80
Cristalino microesferofáquico luxado en la cámara anterior.

Ectopia lentis

La ectopia lentis se refiere a un desplazamiento del cristalino de su posición normal. El cristalino puede estar completamente desplazado del espacio pupilar (luxado) o desplazado parcialmente, pero todavía permanece en el espacio pupilar (subluxado). La ectopia lentis puede ser hereditaria o adquirida. Las causas adquiridas son traumatismo, un ojo muy grande (p. ej., miopía alta, buftalmos), tumores uveales anteriores y una catarata hipermadura. Sólo se comenta el primer grupo.

Sin asociaciones sistémicas

1. La **ectopia lentis familiar** se caracteriza por desplazamiento del cristalino superotemporal simétrico. Se hereda de forma AD y puede manifestarse de forma congénita o posteriormente durante la vida.
2. La **ectopia lentis y de la pupila** (Fig. 8.81) es una enfermedad AR rara, congénita y bilateral que se caracteriza por desplazamiento de la pupila y del cristalino en direcciones opuestas. Las pupilas son pequeñas como hendiduras y se dilatan poco. Otros hallazgos son transiluminación del iris, aumento del diámetro corneal, glaucoma, catarata y microesferofaquia.
3. En ocasiones la **aniridia** se puede asociar con la ectopia lentis.

Fig. 8.81
Ectopia lentis y de la pupila.

Con asociaciones sistémicas

1. El **síndrome de Marfan** es un trastorno amplio del tejido conectivo (*ver* Capítulo 20), de herencia AD y caracterizado por los siguientes signos oculares:
   a. La ***ectopia lentis***, que es bilateral y simétrica, está presente en el 80% de los casos. La subluxación suele ser superotemporal (Fig. 8.82), pero puede estar en cualquier meridiano.

Fig. 8.82
Subluxación hacia arriba del cristalino en un síndrome de Marfan.

La zónula suele estar intacta, por lo que la acomodación está conservada, aunque en raras ocasiones el cristalino puede desplazarse al interior de la cámara anterior o el vítreo (Fig. 8.83). El cristalino también puede ser microesferofáquico.

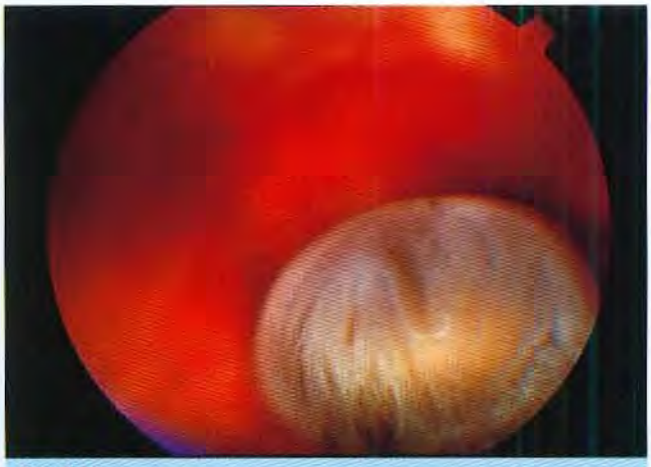


Fig. 8.83
Luxación del cristalino en el vítreo en un síndrome de Marfan.
(Cortesía de S. Milewski.)

   b. Existe ***anomalía angular*** en el 75% de los ojos. Se caracteriza por procesos densos en el iris y tabiques trabeculares engrosados, y puede ser responsable de glaucoma.
   c. El ***desprendimiento de retina*** asociado con la degeneración reticular es frecuente y es la complicación ocular más grave.
   d. ***Otros*** signos son hipoplasia del músculo dilatador de la pupila (la midriasis es difícil de recuperar), transiluminación del iris periférico, estrabismo, córnea aplanada y esclerótica azul.
2. El **síndrome de Weill-Marchesani** es una enfermedad del tejido conectivo rara y conceptualmente contraria al síndrome de Marfan, caracterizada por talla baja, braquidactilia con rigidez articular y retraso mental. La herencia puede se AR o AD.
   a. La ***ectopia lentis***, que es bilateral e inferior, ocurre en alrededor del 50% de los casos durante la segunda década de la vida o principios de la tercera. Es frecuente la microesferofaquia.
   b. El ***glaucoma de ángulo cerrado secundario*** se puede producir debido a bloqueo pupilar, a consecuencia de la esferofaquia y el movimiento hacia delante del cristalino, aunque puede ser una anomalía congénita del ángulo.
   c. ***Otros*** signos son longitudes axiales asimétricas y licuefacción vítrea presenil.
3. La **homocistinuria** es un error innato del metabolismo con herencia AR en el que la actividad hepática disminuida de la cistationina β-sintetasa da lugar a la acumulación sistémica de homocisteína y metionina. Los signos sistémicos incluyen anomalías esqueléticas con un hábito marfanoide, pelo escaso y tendencia a episodios trombóticos.
   a. La ***ectopia lentis***, que es típicamente inferonasal (Fig. 8.84), suele ocurrir hacia los 10 años de edad. La zónula, que habitualmente contiene cifras elevadas de cisteína, se desintegra, de forma que suele perderse la acomodación.

Fig. 8.84
Subluxación inferonasal del cristalino en una homocistinuria.

   b. Puede ocurrir ***glaucoma de ángulo cerrado secundario*** como resultado del bloqueo pupilar causado por la incarceración del cristalino en la pupila o una luxación total dentro de la cámara anterior.
4. La **hiperlisinemia** es muy rara, un error innato del metabolismo con herencia AR causado por una deficiencia de cetoglutarato reductasa. Los signos sistémicos incluyen laxitud ligamentosa, hipotonía muscular, convulsiones y minusvalía mental. En ocasiones se asocia con ectopia lentis.

5. La **deficiencia de sulfito oxidasa** es muy rara. Es un trastorno AR del metabolismo del azufre caracterizado por una rigidez muscular progresiva, postura de descerebración, minusvalía mental y fallecimiento generalmente antes de los 5 años de edad. La ectopia lentis es universal.
6. El **síndrome de Stickler** se asocia en ocasiones con ectopia lentis, y el desprendimiento de retina es el problema más frecuente (*ver* Capítulo 12).
7. El **síndrome de Ehlers-Danlos** (*ver* Capítulo 20) se asocia en ocasiones con ectopia lentis.

Tratamiento

Las principales complicaciones de la ectopia lentis son (a) error de refracción (miopía lenticular), (b) distorsión óptica producida por astigmatismo y/o efecto del borde del cristalino, (c) glaucoma y, raramente, (d) uveítis inducida por el cristalino.

1. La **corrección con gafas** puede corregir un astigmatismo inducido como resultado de la inclinación del cristalino o el efecto del borde en ojos con subluxación leve. La corrección afáquica puede obtener también buenos resultados visuales si una porción significativa del eje visual es afáquico como se ve a través de una pupila no dilatada.
2. La **extirpación quirúrgica** del cristalino, empleando técnicas microquirúrgicas intraoculares cerradas, está indicada para catarata, glaucoma inducido por el cristalino, uveítis o contacto endotelial.

CAPÍTULO 9

Glaucoma

- **INTRODUCCIÓN 196**
  - Fisiología de la producción de humor acuoso 196
  - Drenaje del humor acuoso 196
  - Presión intraocular 197
  - Clasificación 197
- **TONOMETRÍA 199**
  - Tonometría de Goldmann 199
  - Otros tonómetros 200
- **GONIOSCOPIA 201**
  - Introducción 201
  - Goniolentes 202
  - Técnica gonioscópica 203
  - Identificación de las estructuras del ángulo 204
  - Gradación de la amplitud del ángulo 205
- **CABEZA DEL NERVIO ÓPTICO (PAPILA ÓPTICA) 206**
  - Anatomía aplicada 206
  - Cabeza del nervio óptico normal 207
  - Lesión glaucomatosa 208
  - Técnicas de imagen 211
- **PERIMETRÍA 212**
  - Introducción 212
  - Perímetro Humphrey 214
  - Lesión glaucomatosa 216
  - Otras pruebas psicofisiológicas 217
- **HIPERTENSIÓN OCULAR 220**
- **GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO ABIERTO 222**
  - Introducción 222
  - Detección 223
  - Signos clínicos 223
  - Tratamiento 224
- **GLAUCOMA DE TENSIÓN NORMAL 226**
- **GLAUCOMA PRIMARIO DE ÁNGULO CERRADO 227**
  - Introducción 227
  - Glaucoma de ángulo cerrado latente 228
  - Glaucoma de ángulo cerrado subagudo 229
  - Glaucoma de ángulo cerrado congestivo agudo 229
  - Glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo 231
  - Glaucoma de ángulo cerrado crónico 232
  - Iris plateau 233
- **GLAUCOMA SEUDOEXFOLIATIVO 233**
  - Síndrome de seudoexfoliación 233
  - Glaucoma seudoexfoliativo 235
- **GLAUCOMA PIGMENTARIO 235**
  - Síndrome de dispersión pigmentaria 235
  - Glaucoma pigmentario 237
- **GLAUCOMA NEOVASCULAR 238**
  - Introducción 238
  - Rubeosis iridis 238
  - Glaucoma secundario de ángulo abierto 239
  - Glaucoma secundario de ángulo cerrado 239
- **GLAUCOMA INFLAMATORIO 241**
  - Introducción 241
  - Glaucoma de ángulo cerrado con bloqueo pupilar 241
  - Glaucoma de ángulo cerrado sin bloqueo pupilar 242
  - Glaucoma de ángulo abierto 242
  - Glaucoma en el síndrome de uveítis de Fuchs 243
  - Síndrome de Posner-Schlossman 243
- **GLAUCOMA RELACIONADO CON EL CRISTALINO 243**
  - Glaucoma facolítico 243
  - Glaucoma facomórfico 244
- **GLAUCOMA TRAUMÁTICO 245**
  - Glaucoma por hematíes 245
  - Glaucoma por recesión del ángulo 245
- **SÍNDROME ENDOTELIAL IRIDOCORNEAL 246**
- **OTROS GLAUCOMAS SECUNDARIOS 248**
  - Glaucoma por células fantasma 248
  - Glaucoma en la fístula carótido-cavernosa 248
  - Glaucoma en tumores intraoculares 249
  - Glaucoma en el desprendimiento ciliocoroideo 249
  - Glaucoma en el crecimiento epitelial en cámara anterior 249
  - Glaucoma en la iridosquisis 250
- **GLAUCOMA CONGÉNITO PRIMARIO 251**
- **DISGENESIA IRIDOCORNEAL 253**
  - Síndrome de Axenfeld-Rieger 253
  - Anomalía de Peters 255
  - Aniridia 256
- **GLAUCOMA EN LAS FACOMATOSIS 257**
  - Síndrome de Sturge-Weber 257
  - Neurofibromatosis-1 258
- **MEDICAMENTOS PARA EL GLAUCOMA 258**
  - Betabloqueantes 258
  - Agonistas alfa-2 260
  - Análogos de las prostaglandinas 260
  - Mióticos 260
  - Inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos 261
  - Preparaciones tópicas combinadas 261
  - Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos 261
  - Agentes hiperosmóticos 262
- **LASERTERAPIA 262**
  - Trabeculoplastia con láser de argón 262
  - Trabeculoplastia con láser de diodo 264
  - Iridotomía con láser Nd:YAG 264
  - Cicloablación con láser de diodo 265
- **TRABECULECTOMÍA 265**
  - Técnicas quirúrgicas 265
  - Complicaciones postoperatorias 268
- **CIRUGÍA FILTRANTE NO PENETRANTE 273**
- **ANTIMETABOLITOS ADJUNTOS 274**
- **DISPOSITIVOS DE DRENAJE ARTIFICIALES 275**

Introducción

Fisiología de la producción de humor acuoso

El cuerpo ciliar está formado por la pars plicata anterior (de 2 mm de ancho) y la pars plana posterior (de 4 mm de ancho). La pars plicata emite 70 procesos ciliares orientados radialmente que se proyectan en el interior de la cámara posterior. Cada proceso ciliar está cubierto por una capa de epitelio pigmentado continua con el epitelio pigmentario de la retina y una capa epitelial no pigmentada continua con la neurorretina. Cada proceso tiene también una terminación arteriolar central en una rica red capilar. Las fuertes uniones entre las células epiteliales no pigmentadas adyacentes constituyen la barrera sangre-humor acuoso. El humor acuoso es secretado activamente por el epitelio ciliado no pigmentado como resultado de un proceso metabólico activo que depende de varios sistemas enzimáticos, especialmente la bomba de Na^+/K^+ ATPasa, que secreta iones Na^+ dentro de la cámara posterior. El agua sigue de forma pasiva el gradiente osmótico. La anhidrasa carbónica también desempeña un papel, pero el mecanismo preciso no está claro. La secreción del humor acuoso se ve disminuida por factores que inhiben el metabolismo activo como la hipoxia y la hipotermia, pero es independiente del nivel de presión intraocular (PIO). El análisis de las presiones hidrostática y osmótica a través del epitelio ciliar revela que en condiciones normales la secreción pasiva juega un papel escaso o nulo en la génesis del humor acuoso. La secreción del humor acuoso desciende por lo siguiente:

- Fármacos como betabloqueantes, simpaticomiméticos e inhibidores de la anhidrasa carbónica.
- Procedimientos ciclodestructivos como ciclocrioterapia y ablación con láser.
- Colapso del cuerpo ciliar, que puede deberse a: desprendimiento del cuerpo ciliar, inflamación del epitelio ciliar secretor asociada con iridociclitis y desprendimiento de retina.

Fig. 9.1
Microscopia electrónica de barrido de la trama trabecular.

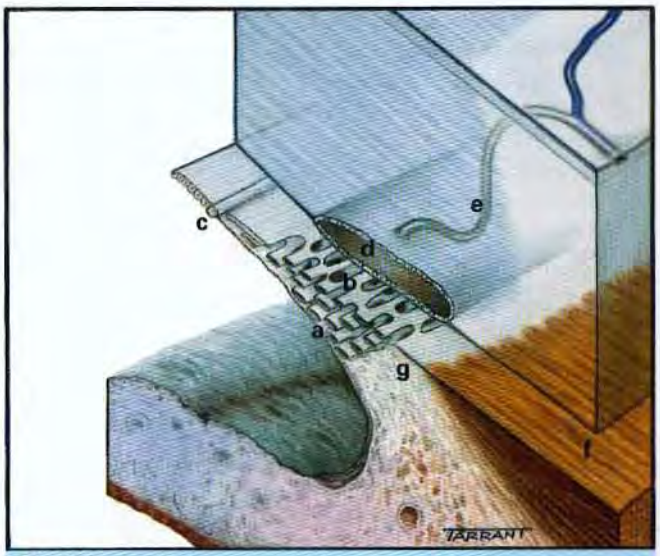


Fig. 9.2
Anatomía de los canales de drenaje. **(a)** Trama uveal; **(b)** trama corneoescleral; **(c)** línea de Schwalbe; **(d)** canal de Schlemm; **(e)** canales colectores; **(f)** músculo longitudinal del cuerpo ciliar; **(g)** espolón escleral.

Drenaje del humor acuoso

Anatomía

1. La **trama trabecular** (trabéculo) es una estructura similar a un filtro situada en el ángulo de la cámara anterior a través de la cual el 90% del humor acuoso abandona el ojo (Fig. 9.1). Consta de las tres partes siguientes:
   a. La ***trama uveal*** (Fig. 9.2a) es la porción más interna, que consta de una malla en forma de cordones que se extienden desde la raíz del iris hasta la línea de Schwalbe (Fig. 9.2c). Los espacios intertrabeculares son relativamente grandes y ofrecen poca resistencia al paso del humor acuoso.
   b. La ***trama corneoescleral*** (Fig. 9.2b) forma la porción media, más grande, que se extiende desde el espolón escleral (Fig. 9.2g) hasta la línea de Schwalbe. Los cordones forman capas y los espacios intertrabeculares son más pequeños que en la trama uveal.
   c. La ***trama endotelial (yuxtacanalicular)*** es la parte externa estrecha del trabéculo que enlaza la trama corneoescleral con el endotelio de la pared interna del canal de Schlemm (Fig. 9.2d). El tejido yuxtacanalicular ofrece la mayor proporción de la resistencia normal al drenaje del humor acuoso.
2. El **canal de Schlemm** es un canal circunferencial situado en la esclerótica perilímbica y atravesado por septos que forman puentes. La pared interna del canal está cubierta por células endoteliales con forma de huso que contienen invaginaciones (vacuolas gigantes). La pared externa del canal está cubierta por células aplanadas lisas y contiene las aberturas de los canales colectores (Fig. 9.2e) que abandonan el canal de Schlemm formando ángulos oblicuos y conectan directa o indirectamente con las venas episclerales.

Fisiología

El humor acuoso fluye desde la cámara posterior a la cámara anterior a través de la pupila y es drenado del ojo por dos vías diferentes:

1. La **vía trabecular (convencional)** se encarga aproximadamente del drenaje del 90% del humor acuoso (Fig. 9.3a). El humor acuoso fluye a través del trabéculo hacia el canal de Schlemm y de ahí es evacuado por las venas epiesclerales. Ésta es una vía sensible a la presión del volumen del flujo, de forma que al aumentar la presión aumenta el drenaje. El drenaje trabecular puede ser aumentado por fármacos (mióticos, simpaticomiméticos), trabeculoplastia por láser y trabeculotomía.
2. La **vía uveoescleral (no convencional)** se ocupa del drenaje del 10% del humor acuoso restante (Fig. 9.3b). El humor acuoso pasa a través del cuerpo ciliar hacia el espacio supracoroideo y es drenado por la circulación venosa del cuerpo ciliar, la coroides y la esclerótica. El drenaje uveoescleral disminuye por mióticos y aumenta por atropina, simpaticomiméticos y prostaglandinas. Cierta cantidad de humor acuoso también drena a través del iris (Fig. 9.3c).

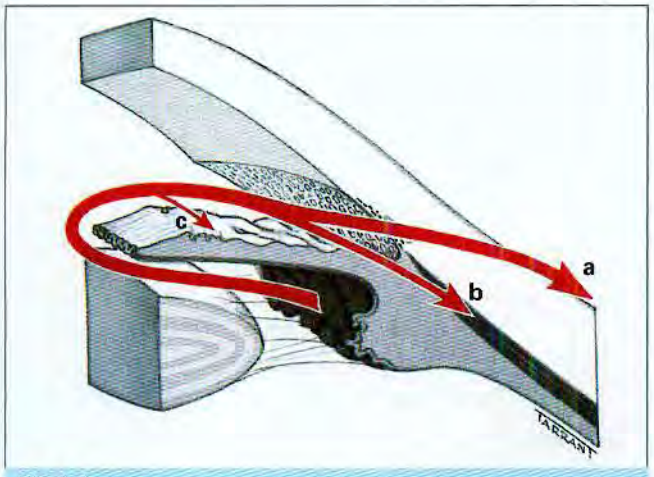


Fig. 9.3
Drenaje normal del humor acuoso. (**a**) Vía trabecular convencional; (**b**) vía uveoescleral; (**c**) a través del iris.

Presión intraocular

Factores determinantes

1. **Tasa de secreción de humor acuoso**.
2. La **tasa de drenaje del humor acuoso**, que es proporcional a la resistencia encontrada en los canales de drenaje y el grado de presión venosa epiescleral. La tasa de drenaje del humor acuoso es proporcional a la diferencia entre la presión intraocular y la presión venosa epiescleral. La relación entre estos factores se puede expresar de la siguiente forma:

$F = C\,(Po - Pe)$, donde:

F = tasa de drenaje del humor acuoso (normal 2 µl/min)
C = facilidad del drenaje del humor acuoso (normal 0,2 µl/min por mmHg)
Po = PIO en mmHg
Pe = presión venosa epiescleral (normal 10 mmHg)
Por ejemplo:

- Si la presión venosa epiescleral es 20 mmHg, la PIO será (2/0,2) + 20 = 30 mmHg.
- Si la facilidad de drenaje es 0,05, la PIO será (2/0,05) + 10 = 50 mmHg.

Distribución

La distribución de la PIO en la población general tiene un rango de oscilación entre 11 y 21 mmHg. Aunque no hay un punto absoluto de corte, 21 mmHg se considera el límite superior de la normalidad, y valores por encima de éste son sospechosos. Sin embargo, en algunos pacientes la lesión glaucomatosa ocurre con PIO inferiores a 21 mmHg (glaucoma con tensión normal) mientras que otros permanecen indemnes con PIO superiores a 30 mmHg (hipertensión ocular). Aunque el nivel real de PIO es importante en el desarrollo de la lesión glaucomatosa, hay otros factores que también participan. El nivel de PIO es heredado, de forma que los familiares de primer grado de los pacientes con glaucoma primario de ángulo abierto tienen valores de PIO más altos.

Fluctuación

La PIO normal varía con el momento del día, el latido cardíaco, la presión arterial y la respiración. El patrón de la curva diurna de la PIO varía en el ojo normal y glaucomatoso, con una tendencia a ser más alta por la mañana y más baja después de mediodía y por la tarde. El rango medio de fluctuación diurna de la PIO en los ojos normales es de 5 mmHg; sin embargo, la variación es mayor en los pacientes con glaucoma o hipertensión ocular. En los pacientes con glaucoma con tensión normal las fluctuaciones son las mismas que en personas normales. Una determinación única normal, especialmente si se realiza al final de la tarde, puede dar lugar a confusiones, por lo que puede ser necesario obtener varias determinaciones en diferentes momentos del día (fases). En la práctica clínica, el establecimiento de las fases durante la mañana puede ser suficiente porque el 80% de los pacientes tendrán máximos entre las 8 y las 12 horas.

Clasificación

El glaucoma es una neuropatía óptica con un aspecto característico de la papila óptica y patrones específicos de defectos en el campo visual que suele asociarse con una PIO aumentada, aunque no invariablemente. Debido a la fisiopatología, la presentación clínica y el tratamiento de los diferentes tipos de glaucoma son muy variados, no existiendo una única definición que englobe adecuadamente a todas las formas. La comprensión de este concepto ayuda a explicar, por ejemplo, por qué un paciente con «glaucoma» puede no tener síntomas mientras que otro experimenta dolor brusco y enrojecimiento. El glaucoma puede ser (a) *congénito* (del desarrollo) o (b) *adquirido*. La clasificación posterior en los tipos de ángulo

abierto y ángulo cerrado se basa en el mecanismo por el cual se ve afectado el drenaje del humor acuoso. El glaucoma también puede ser (a) *primario* o (b) *secundario* dependiendo de la presencia o la ausencia de factores asociados que contribuyen a que la presión aumente. En los glaucomas primarios la elevación de la PIO no se asocia con otros trastornos oculares, mientras que en los glaucomas secundarios un trastorno identificable ocular o no ocular altera el drenaje del humor acuoso, que, a su vez, da lugar a una elevación de la PIO. Los glaucomas secundarios pueden ser adquiridos o del desarrollo, y de tipo de ángulo abierto o de ángulo cerrado.

Glaucomas secundarios de ángulo abierto

Los glaucomas pueden subdividirse en tres tipos de acuerdo con el punto en que el drenaje del humor acuoso está obstruido.

1. Glaucoma **pretrabecular**, en el que el drenaje del humor acuoso está obstruido por una membrana que cubre el trabéculo (Fig. 9.4a) y que puede constar de:
   - Tejido fibrovascular (p. ej., glaucoma neovascular).
   - Células endoteliales (p. ej., síndrome endotelial iridocorneal).
   - Células epiteliales (p. ej., epitelización de la cámara anterior).
2. Glaucoma **trabecular**, en el que la obstrucción ocurre como resultado del «taponamiento» de la trama por:
   - Partículas de pigmento (p. ej., glaucoma pigmentario, Fig. 9.4b).
   - Glóbulos rojos (p. ej., glaucoma por hematíes).
   - Glóbulos rojos degenerados (p. ej., glaucoma de células fantasma).
   - Macrófagos y proteínas del cristalino (p. ej., glaucoma facolítico).
   - Proteínas (p. ej., uveítis hipertensiva).
   - Material de seudoexfoliación (p. ej., glaucoma por seudoexfoliación).

   En los glaucomas trabeculares las propias fibras trabeculares pueden estar también alteradas por:
   - Edema (p. ej., iritis por herpes zoster).
   - Cicatrización (p. ej., glaucoma por recesión del ángulo postraumática).
3. Glaucoma **postrabecular**, en el que el propio trabéculo es normal pero el drenaje del humor acuoso está afectado como resultado de una presión venosa episcleral elevada debido a:
   - Fístulas carótida-seno cavernoso.
   - Síndrome de Sturge-Weber.
   - Obstrucción de la vena cava superior.

Glaucomas secundarios de ángulo cerrado

En los glaucomas secundarios de ángulo cerrado el drenaje está afectado por la sobreposición entre el iris periférico y el trabéculo por fuerzas anteriores o posteriores de la forma siguiente:

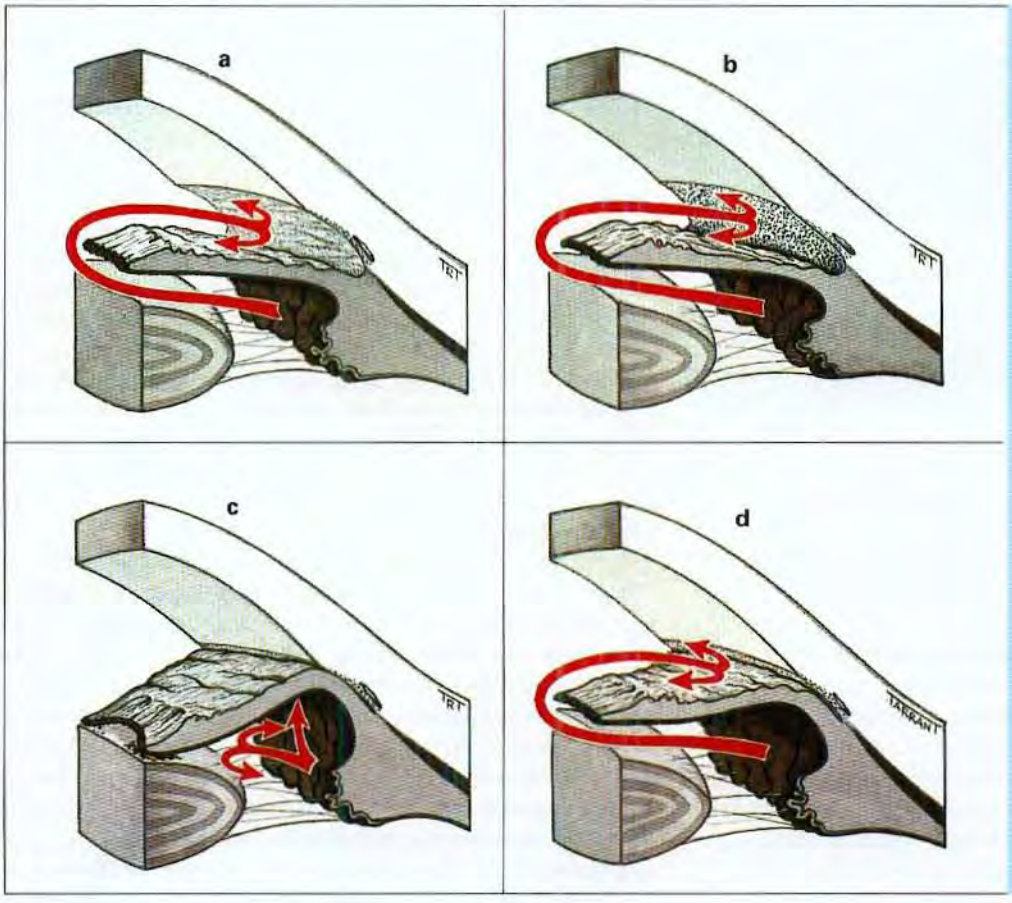


Fig. 9.4
Mecanismo de obstrucción acuosa en los glaucomas secundarios (ver texto).

1. Las **fuerzas posteriores** empujan al iris periférico contra el trabéculo (p. ej., iris bombé debido a seclusión pupilar, Fig. 9.4c).
2. Las **fuerzas anteriores** estiran del iris sobre el trabéculo por contracción de membranas inflamatorias (Fig. 9.4d) o membranas fibrovasculares (p. ej., glaucoma neovascular tardío).

Tonometría

Tonometría de Goldmann

Principios generales

La tonometría es la determinación objetiva de la PIO, basada, habitualmente, en la fuerza necesaria para aplanar la córnea, o el grado de indentación corneal producido por una fuerza fija. La tonometría por aplanamiento se basa en el principio de Imbert-Fick, que afirma que para una esfera ideal, seca y de paredes finas la presión en su interior (*P*) es igual a la fuerza necesaria para aplanar su superficie (*F*) dividida entre el área de aplanamiento (*A*) (es decir, $P = F/A$). La PIO es proporcional a la presión aplicada al globo (en la práctica la córnea) y el espesor de las paredes del globo (es decir, el espesor de la córnea, que es variable). Sin embargo, el ojo humano no es una esfera ideal –la córnea es rígida y resiste el aplanamiento–. No obstante, la atracción capilar del menisco lagrimal también tiende a tirar del tonómetro hacia la córnea. Con el tonómetro de Goldmann la rigidez corneal y la atracción capilar se contrarrestan entre sí cuando el área aplanada tiene un diámetro de aproximadamente 3,06 mm (Fig. 9.5). El tonómetro de Goldmann es un tonómetro de fuerza variable muy exacto que consta de un doble prisma (Fig. 9.6).

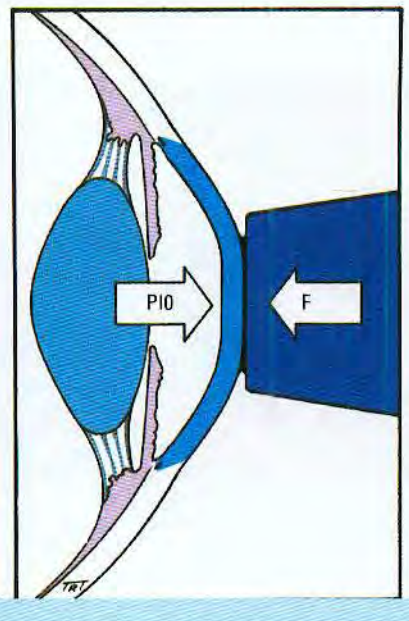


Fig. 9.5
Principios de la tonometría de aplanamiento de Goldmann.

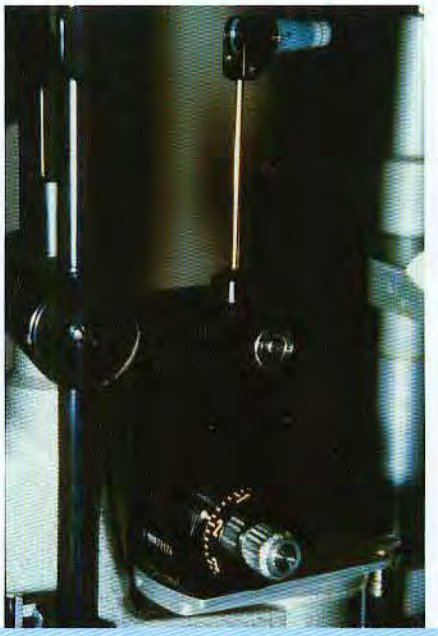


Fig. 9.6
Tonómetro de aplanamiento de Goldmann.

Procedimiento

1. Se instilan anestésico tópico y fluoresceína en el saco conjuntival.
2. En la lámpara de hendidura se aplica un prisma de Goldmann (montado en un tonómetro) axialmente a la superficie de la córnea.
3. Se verá un patrón de dos semicírculos, uno por encima y otro por debajo de la línea media horizontal.
4. Se hace rotar el dial del tonómetro para alinear los bordes interiores de los semicírculos (Fig. 9.7c).
5. La lectura del dial, multiplicada por 10, es igual a la PIO.

Posibles errores

1. Un **patrón de fluoresceína inapropiado** como resultado de un exceso de fluoresceína hará que los semicírculos sean demasiado gruesos y los radios demasiado pequeños (Fig. 9.7a), mientras que una fluoresceína insuficiente hará que los semicírculos sean demasiado finos y los radios demasiado largos (Fig. 9.7b).

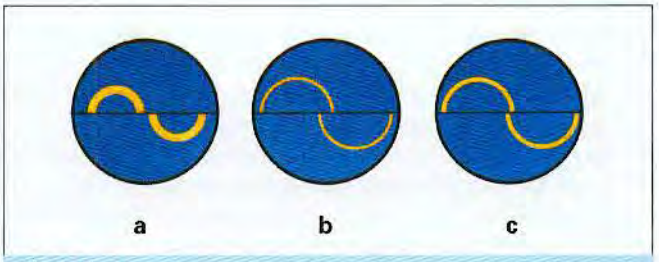


Fig. 9.7
Semicírculos teñidos con fluoresceína que se ven durante la tonometría (*ver* texto).

2. La **presión sobre el globo ocular**, por los dedos del examinador o porque el paciente cierra los párpados (Fig. 9.8), dará lugar a una lectura artificialmente alta.

Fig. 9.8
Cierre de los párpados durante la tonometría que dará lugar a una lectura inexacta.

3. Una **calibración incorrecta** del tonómetro puede causar una lectura incorrecta. Por lo tanto, es importante comprobar la calibración a intervalos regulares.
4. La **patología corneal** como un gran edema, distorsión y espesor anormal dará lugar a lecturas inexactas.

Otros tonómetros

1. El **tonómetro de Schiotz** se basa en el principio de la tonometría de indentación en la que un émbolo con un peso predeterminado se aplica sobre la córnea (Fig. 9.9). La cantidad de indentación se mide en una escala y la lectura se convierte en milímetros de mercurio en una tabla especial. El tonómetro es barato, fácil de usar y no requiere lámpara de hendidura, aunque actualmente se emplea poco.
2. El de **Perkins** es un tonómetro manual de aplanamiento que emplea el prisma de Goldmann adaptado a una pequeña fuente de luz. Es pequeño, no precisa una lámpara de hendidura y, por lo tanto, se puede emplear para medir la PIO en pacientes encamados o anestesiados (Fig. 9.10). Sin embargo, requiere una práctica considerable antes de obtener lecturas fiables.
3. **El de chorro de aire (*air-puff*)** (Fig. 9.11) es un tonómetro de no contacto que emplea el principio de aplanamiento pero, en vez de usar un prisma, aplana la parte central de la córnea con un chorro de aire. El tiempo necesario para aplanar lo suficiente la córnea se relaciona directamente con el grado de PIO. El instrumento es fácil de utilizar y no precisa un anestésico tópico. Por lo tanto, es especialmente útil para la detección por parte de no oftalmólogos. Su principal inconveniente es que es exacto sólo en el rango de presiones bajas-medias. El chorro de aire puede asustar al paciente por su fuerza aparente y el ruido.

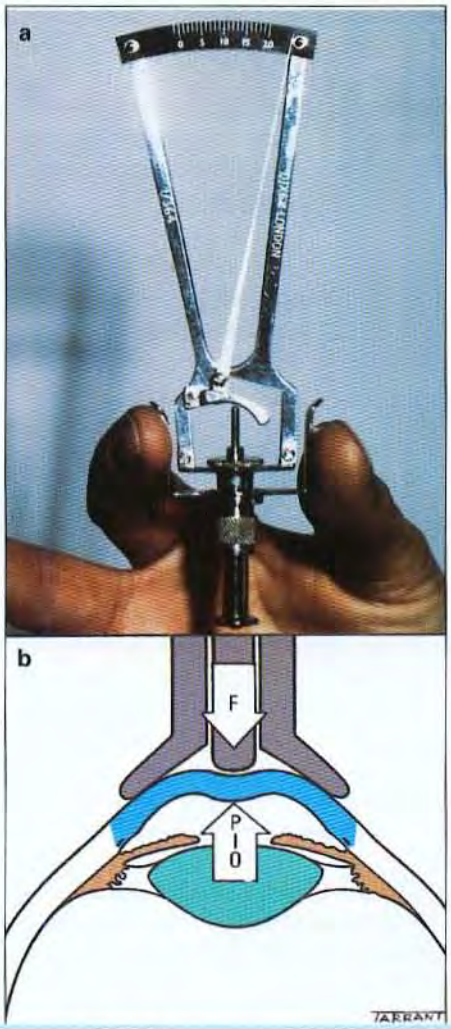


Fig. 9.9
(a) Tonómetro de Schiotz; (b) principios de tonometría de indentación.

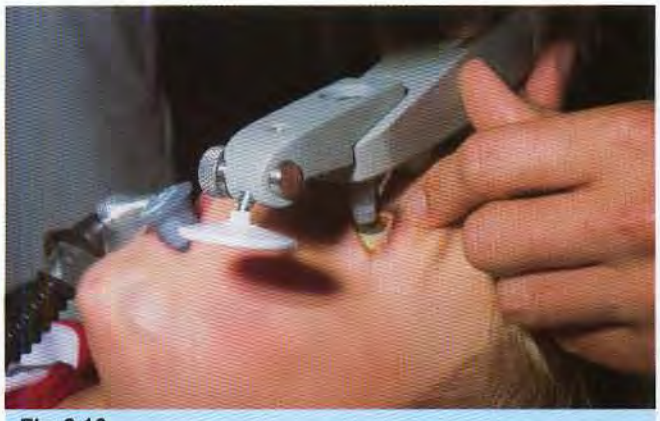


Fig. 9.10
Tonómetro de aplanamiento manual de Perkins.

4. El **Pulsair 2000 Keeler** (Fig. 9.12) es un tonómetro manual de no contacto que incorpora un dispositivo de activación de

Fig. 9.11
Tonómetro de chorro de aire.

Fig. 9.12
Tonómetro Pulsair (de Keeler).

alineación automática que reduce el error del usuario. El instrumento se puede emplear con el paciente en bipedestación y en decúbito, y no hace ruido. Proporciona determinaciones de utilidad clínica comparables con el tonómetro de Goldmann, aunque con el uso tiene tendencia a una desviación en su exactitud, por lo que es obligatorio recalibrarlo de forma regular.

5. El **Tono-Pen** es un tonómetro de contacto portátil, manual, en miniatura, autorregulable y que funciona con batería (Fig. 9.13). La punta de la sonda contiene un transductor que mide la fuerza aplicada. Un microprocesador analiza la curva fuerza/tiempo generada por el transductor durante la indentación corneal para calcular la PIO. El instrumento se correlaciona de forma favorable con el tonómetro de Goldmann aunque sobrevalora ligeramente una PIO baja y subestima una PIO alta. Su principal ventaja es que puede obtener determinaciones en un ojo con una córnea distorsionada o edematosa, así como a través de una lente de contacto de vendaje.

Fig. 9.13
Tono-Pen.

Gonioscopia

Introducción

Objetivos

El ángulo entre la superficie corneal posterior y la superficie anterior del iris constituye el ángulo de la cámara anterior, cuya configuración es importante para la patogenia del glaucoma. El contacto entre el iris periférico y la córnea significa que hay un ángulo cerrado, lo que impide el acceso del humor acuoso a la trama trabecular, mientras que una separación amplia entre ambos significa que hay un ángulo abierto, lo que implica que la obstrucción del humor acuoso se encuentra en la trama trabecular o más allá. La gonioscopia supone el examen y el análisis del ángulo.

1. La gonioscopia **diagnóstica** facilita la identificación de estructuras angulares anormales y la estimación de la amplitud del ángulo de la cámara, algo particularmente importante en el tratamiento de ojos con ángulos estrechos.
2. La gonioscopia **quirúrgica** permite visualizar el ángulo durante procedimientos como la trabeculoplastia con láser y la goniotomía.

Principios ópticos

El ángulo de la cámara anterior no se puede visualizar directamente a través de una córnea intacta porque la luz emitida desde las estructuras del ángulo sufre una reflexión interna total en la superficie anterior de la película lagrimal precorneal. Una goniolente elimina la reflexión interna total al sustituir la interfase película lagrimal-aire por una interfase nueva película lagrimal-goniolente (Fig. 9.14).

1. Las goniolentes **indirectas** (gonioespejos) proporcionan una imagen en espejo del ángulo opuesto y se pueden emplear sólo conjuntamente con una lámpara de hendidura.

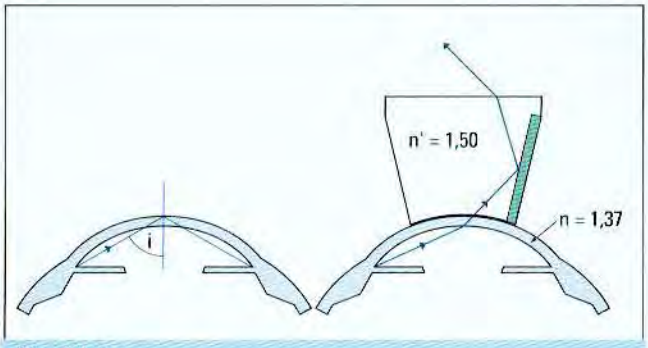


Fig. 9.14
Principios ópticos de gonioscopia: *n* = índice de refracción; *i* = ángulo de incidencia.

2. Las goniolentes **directas** (gonioprismas) proporcionan una visión directa del ángulo. No requieren una lámpara de hendidura y se emplean con el paciente en decúbito supino.

Goniolentes

Tres espejos de Goldmann

Es una goniolente indirecta que tiene un diámetro de la superficie de contacto de aproximadamente 12 mm (Fig. 9.15 izquierda). Es relativamente fácil de dominar y proporciona una excelente visión del ángulo. También estabiliza el globo y, por lo tanto, es apropiada para la trabeculoplastia con láser de argón. La curvatura de la superficie de contacto de la lente es mayor que la de la córnea, por lo que se precisa una sustancia de acoplamiento viscosa con el mismo índice de refracción de la córnea para ocupar el espacio entre la córnea y la goniolente. Después de la utilización de la sustancia de acoplamiento, la visión del paciente es borrosa y no se puede examinar el fondo de ojo. Por lo tanto, la perimetría, la oftalmoscopia o la fotografía de las papilas deberán realizarse antes de la gonioscopia. Se han diseñado modificaciones de la lente de Goldmann con uno (Fig. 9.15 derecha) y dos espejos y una cobertura antirreflejo para la trabeculoplastia con láser, lo que permite la visualización simultánea de una circunferencia más amplia del ángulo.

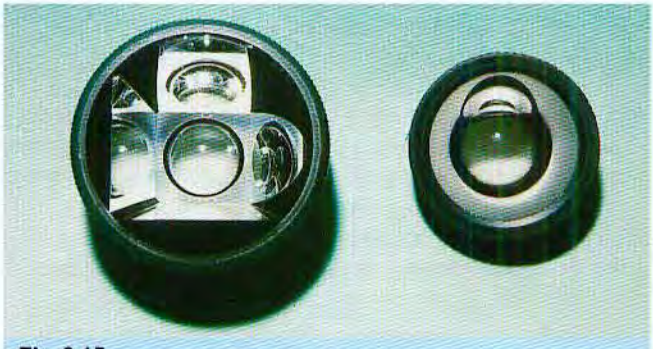


Fig. 9.15
(a) Lente de triple espejo de Goldmann; (b) goniolente de espejo único.

Zeiss

Ésta y la similar Posner y Sussman son goniolentes indirectas de cuatro espejos que se sostienen por un mango (Fig. 9.16). La superficie de contacto de la lente tiene un diámetro de 9 mm y una curvatura más plana que la de la córnea, por lo que no necesita la sustancia de acoplamiento. Las lágrimas proporcionan un material de contacto y lubrificación adecuados para la lente. Esto permite un examen rápido y cómodo del ángulo y, de forma importante, no interfiere con los exámenes posteriores del fondo de ojo. Los cuatro espejos facilitan la visualización de toda la circunferencia del ángulo con una rotación mínima. Esta lente es útil para la gonioscopia de indentación (*ver* después), pero no se puede emplear para la trabeculoplastia con láser porque no estabiliza el globo.

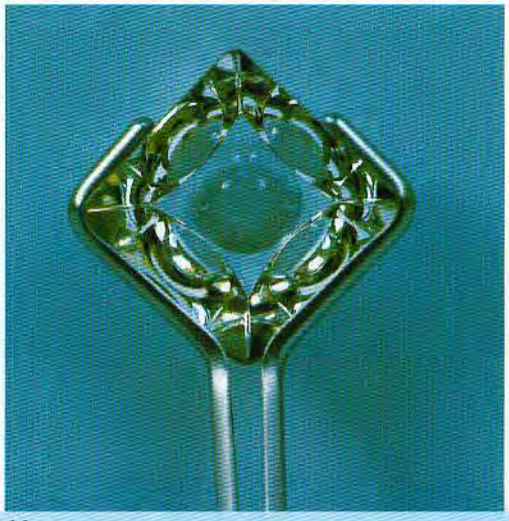


Fig. 9.16
Goniolente de cuatro espejos de Zeiss.

Koeppe

Es una goniolente diagnóstica directa en forma de cúpula que se encuentra en diferentes tamaños (Fig. 9.17). Es fácil de usar y proporciona una visión panorámica del ángulo. Por lo tanto, es especialmente útil para la comparación simultánea de una parte del ángulo con otra. Además, con el paciente en decúbito supino, la cámara anterior puede ser un poco más profunda y el ángulo más fácil de visualizar. Cuando se emplea conjuntamente con un microscopio manual, ofrece una gran flexibilidad, permitiendo una inspección detallada de diversas sutilezas de las estructuras del

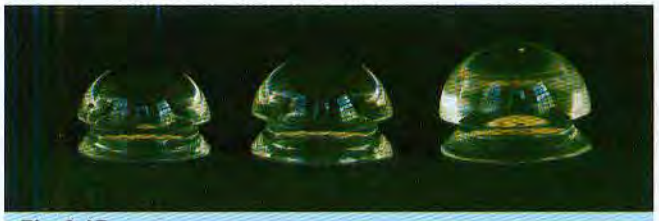


Fig. 9.17
Goniolentes de Koeppe.

ángulo mediante iluminación directa y retroiluminación. No se puede utilizar junto con una lámpara de hendidura y, por lo tanto, no proporciona la misma claridad, iluminación y diversas potencias en comparación con las goniolentes con lámpara de hendidura.

Swan-Jacob

Es una goniolente quirúrgica directa que se sostiene sobre la córnea por un mango (Fig. 9.18).

Fig. 9.18
Goniolente quirúrgica de Swan-Jacob.

Técnica gonioscópica

Gonioscopia de Goldmann

Hay que avisar al paciente de que la lente tocará el ojo pero no causará más que una leve molestia. También hay que pedirle al paciente que mantenga ambos ojos abiertos en todo momento y que no mueva la cabeza hacia atrás cuando se inserte la lente.

1. Se instila anestésico tópico en el fondo de saco inferior.
2. Se inserta un líquido de acoplamiento (p. ej., un gel carbómero) en la concavidad de la lente, pero llenándola sólo hasta la mitad.
3. El paciente mira hacia arriba y el borde inferior de la lente se inserta en el interior del fondo de saco inferior, y luego se presiona rápidamente contra la córnea de forma que la sustancia de acoplamiento no se escape. Se pide al paciente que mire hacia delante con el otro ojo.
4. Se visualiza el ángulo con el pequeño espejo gonioscópico en forma de cúpula (si se está utilizando una lente con tres espejos).
5. Inicialmente el espejo se coloca en la posición de las 12 horas para visualizar el ángulo inferior, y luego se hace rotar en el sentido de las agujas del reloj. El haz de la lámpara de hendidura debe tener 2 mm de ancho, y cuando se mira en diferentes posiciones suele ser mejor rotar el haz de forma que su eje esté en ángulo recto con el espejo.

NB: La imagen está opuesta lateralmente en el espejo en el meridiano horizontal e invertida verticalmente en el meridiano vertical.

Gonioscopia de Zeiss

Las etapas preliminares son las mismas que en la gonioscopia de Goldmann pero no se necesita líquido de acoplamiento.

1. El paciente mira hacia delante. Bajo la visualización con la lámpara de hendidura se coloca la lente directamente en el centro de la córnea. Se necesita un contacto suave con la córnea porque la presión excesiva distorsiona las estructuras del ángulo.
2. Se visualiza cada cuadrante del ángulo con el espejo opuesto. El fondo de ojo central se puede ver a través del centro de la lente.
3. La gonioscopia de indentación se puede realizar mediante presión posterior sobre la córnea. Esto forzará el paso de humor acuoso por el ángulo de la cámara anterior, desplazando hacia atrás el iris periférico.
   - Si el ángulo está cerrado por mera aposición entre el iris y la córnea (cierre por aposición), el ángulo será forzado a abrirse, lo que permite la visualización del receso angular (Fig. 9.19b).

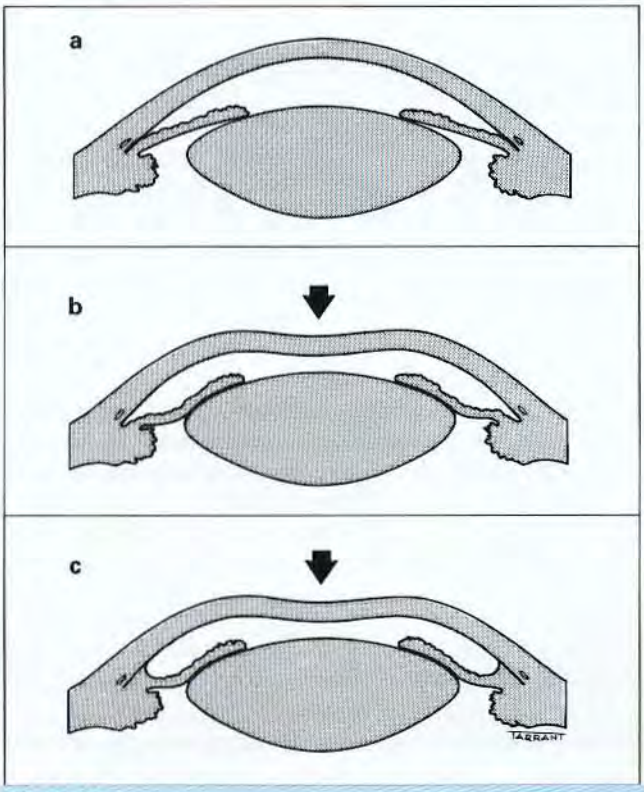


Fig. 9.19
Principios de gonioscopia de indentación (*ver* texto).

- Si el ángulo está cerrado completamente por adherencias entre el iris periférico y la córnea (cierre por sinequias), seguirá cerrado (Fig. 9.19c).
- Si el cierre por sinequias es parcial, parte del ángulo se abrirá y otra parte permanecerá cerrada (Fig. 9.20 izquierda).

NB: Con la práctica, la gonioscopia de indentación delicada permite la visualización incluso del ángulo normal. Las goniolentes son una fuente potencial de infección y deben desinfectarse de la misma forma que las cabezas del tonómetro.

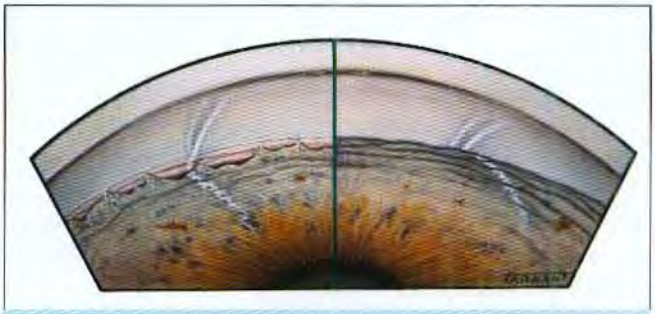


Fig. 9.20
Gonioscopia de indentación. **(Derecha)** aspecto del ángulo antes de la indentación mostrando un cierre completo e imposibilidad de visualizar el ápex de la cuña corneal; **(izquierda)** durante la indentación parte del ángulo es forzado a abrirse pero permanecen algunas sinequias periféricas permanentes.

Identificación de las estructuras del ángulo

La Figura 9.21 muestra la anatomía de las estructuras del ángulo.

1. La **línea de Schwalbe** es la estructura más anterior, que aparece como una línea opaca. Anatómicamente representa la terminación periférica de la membrana de Descemet y el límite anterior del trabéculo.
2. La **cuña corneal** es útil para localizar una línea de Schwalbe invisible de la siguiente forma:
   a. Empleando un haz de la lámpara de hendidura estrecho se pueden ver dos reflexiones lineales, una de la superficie externa de la córnea y su unión con la esclerótica, y otra de la superficie interna de la córnea.
   b. Las dos reflexiones se encuentran en el vértice de la cuña corneal, que coincide con la línea de Schwalbe.

NB: Cuando se lleva a cabo una trabeculoplastia con láser, una línea de Schwalbe pigmentada no debe confundirse con el trabéculo pigmentado posterior.

3. El **trabéculo** se extiende desde la línea de Schwalbe hasta el espolón escleral y tiene una anchura media de 600 µm.

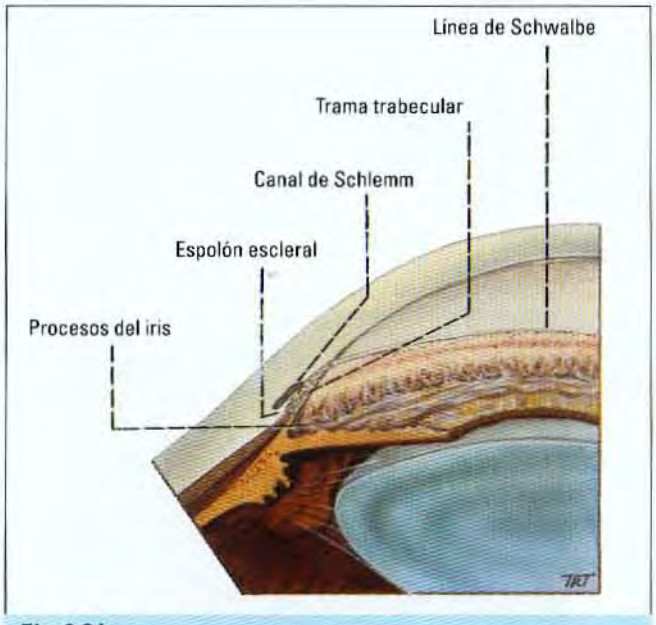


Fig. 9.21
Anatomía de la estructura del ángulo.

Gonioscópicamente, muestra un aspecto de vidrio esmerilado y parece profundo. La parte no funcional anterior se encuentra adyacente a la línea de Schwalbe y tiene un color blanquecino. La parte pigmentada posterior funcional se encuentra adyacente al espolón escleral y tiene un aspecto translúcido gris-azul. En la trabeculoplastia con láser se aplican quemaduras en la unión del trabéculo no pigmentado con el pigmentado. La pigmentación trabecular (Fig. 9.22) es rara antes de la pubertad. En los ojos ancianos afecta al trabéculo posterior en una extensión variable, y es más evidente en la parte inferior y menos en el meridiano horizontal. La pigmentación trabecular también es muy marcada en los ojos pardos. La hiperpigmentación patológica está causada por un derrame excesivo de pigmento de la capa posterior del iris en las siguientes situaciones:

- Síndrome de dispersión pigmentaria.
- Síndrome de seudoexfoliación.

Fig. 9.22
Ángulo abierto amplio con hiperpigmentación trabecular.

- Traumatismo ocular cerrado.
- Uveítis anterior.
- Después de un glaucoma de ángulo cerrado agudo.
- Diabetes (especialmente después de cirugía de catarata).
- Nevus de Ota.

4. El **canal de Schlemm** se puede identificar en ojos sin pigmentación trabecular como una línea ligeramente más oscura profunda en el trabéculo posterior. A veces se puede ver sangre en este canal si la goniolente comprime las venas episclerales de forma que la presión venosa episcleral supera a la PIO. Las causas patológicas de aumento de la presión venosa episcleral que se pueden asociar con presencia de sangre en el canal de Schlemm son:
   - Fístula carótida-seno cavernoso y derivación dural.
   - Síndrome de Sturge-Weber.
   - Obstrucción de la vena cava superior.
5. El **espolón escleral** es la proyección más anterior de la esclerótica y el lugar de adhesión del músculo longitudinal del cuerpo ciliar. Gonioscópicamente, el espolón escleral está situado justo por detrás del trabéculo y aparece como una banda estrecha, densa, blanquecina y a menudo brillante. Es el punto de referencia más importante porque tiene un aspecto relativamente similar en ojos diferentes.

NB: En la trabeculoplastia con láser es importante identificar el espolón escleral, porque la aplicación de impactos posteriores a él dará lugar a una mayor inflamación, con el consiguiente riesgo del aumento precoz de la PIO y la formación de sinequias anteriores periféricas.

6. El **cuerpo ciliar** sobresale justo por debajo del espolón escleral como una banda de color entre rosa y marrón opaco o gris pizarra. Su anchura depende de la posición de la inserción del iris, y tiende a ser más estrecho en los ojos hipermétropes y más ancho en los ojos miopes. El receso angular representa la inclinación posterior del iris cuando se inserta en el cuerpo ciliar.
7. Los **procesos del iris** son pequeñas extensiones de la superficie anterior del iris que se insertan a nivel del espolón escleral y que cubren el cuerpo ciliar en varios grados. Existen aproximadamente en una tercera parte de los ojos normales y son más prominentes durante la infancia y en los ojos pardos. Con el paso de los años tienden a blanquearse y pierden su continuidad. Los procesos del iris no deben confundirse con las sinequias anteriores periféricas, que son más anchas y representan adherencias entre el iris y las estructuras angulares. Sin embargo, las sinequias anteriores periféricas estrelladas finas inducidas por la trabeculoplastia con láser inadecuada pueden confundirse fácilmente con los procesos del iris.
8. Los **vasos sanguíneos** se pueden observar a menudo en los ojos normales porque discurren siguiendo un patrón radial en la base del receso angular. Los vasos sanguíneos patológicos, que circulan aleatoriamente en varias direcciones, aparecen en:
   - Glaucoma neovascular.
   - Síndrome de uveítis de Fuchs.
   - Uveítis anterior crónica.

Gradación de la amplitud del ángulo

La gradación de la amplitud del ángulo es una parte esencial de la valoración de los ojos glaucomatosos o potencialmente glaucomatosos. Sus principales objetivos son valorar el estado funcional del ángulo, su grado de cierre y el riesgo de cierre futuro. Los siguientes signos deben observarse y describirse en las mitades superior e inferior del ángulo, teniendo en mente que la mayoría de los ángulos son más estrechos en la parte superior:

- La forma y el contorno del iris periférico.
- La estructura más profunda que se puede visualizar.
- La cantidad de pigmentación trabecular.
- La presencia de sinequias anteriores periféricas.

El sistema de Shaffer (Fig. 9.23) registra en grados de arco el ángulo formado por dos líneas tangenciales imaginarias dibujadas por la superficie interna del trabéculo y la superficie anterior del iris alrededor de un tercio de la distancia desde su periferia. En la práctica, el ángulo se gradúa según la visibilidad de las diversas estructuras angulares. El sistema asigna un valor numérico (4-0) a cada ángulo con descripción anatómica asociada, la amplitud del ángulo en grados y el significado de su interpretación clínica.

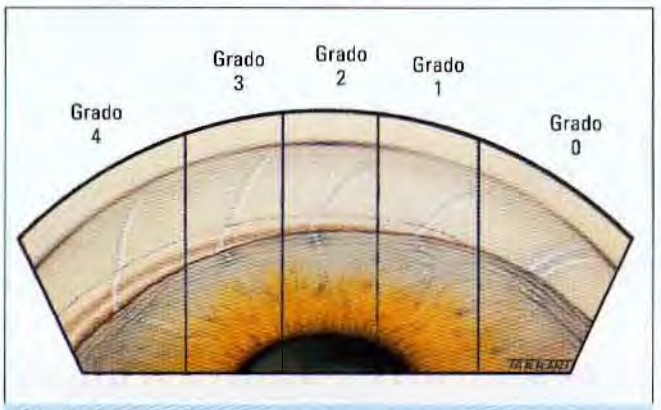


Fig. 9.23
Sistema de gradación de Shaffer de la amplitud del ángulo.

1. El **grado 4** (35-45°) es el ángulo más amplio característico de miopía y afaquia en el que el cuerpo ciliar se puede visualizar con facilidad; no se puede cerrar.
2. El **grado 3** (25-35°) es un ángulo abierto en el que al menos puede identificarse el espolón escleral; tampoco se puede cerrar.
3. El **grado 2** (20°) es un ángulo moderadamente estrecho en el que sólo el trabéculo puede identificarse; el cierre del ángulo es posible pero improbable.
4. El **grado 1** (10°) es un ángulo muy estrecho en el que sólo se puede identificar la línea de Schwalbe y quizá también el extremo del trabéculo; el cierre del ángulo no es inevitable pero el riesgo es alto.
5. El **ángulo hendido** es aquel en el que no hay contacto iridocorneal obvio pero no se pueden identificar estructuras del ángulo; este ángulo tiene el mayor riesgo de cierre inminente.

6. El **grado 0** (0°) es un ángulo cerrado debido a contacto iridocorneal y se reconoce por la incapacidad para identificar el vértice de la cuña corneal. La gonioscopia de indentación empleando una lente de Zeiss es necesaria para diferenciar las formas «aposicional» y «con sinequias» de cierre del ángulo como se ha descrito antes.

Cabeza del nervio óptico (papila óptica)

Anatomía aplicada

Fibras nerviosas retinianas

En el glaucoma la clave para interpretar la pérdida de campo visual con relación a la excavación del nervio óptico es la comprensión de la distribución de los 1,2 millones de axones de células ganglionares cuando pasan a través de la retina, entran en el canal escleral y forman la cabeza del nervio óptico (papila o disco óptico).

1. **Dentro de la retina** la disposición es la siguiente (Fig. 9.24):
   - Las fibras procedentes de la mácula siguen un trayecto recto hasta la cabeza del nervio óptico, constituyendo un área con forma de huso (haz papilomacular).

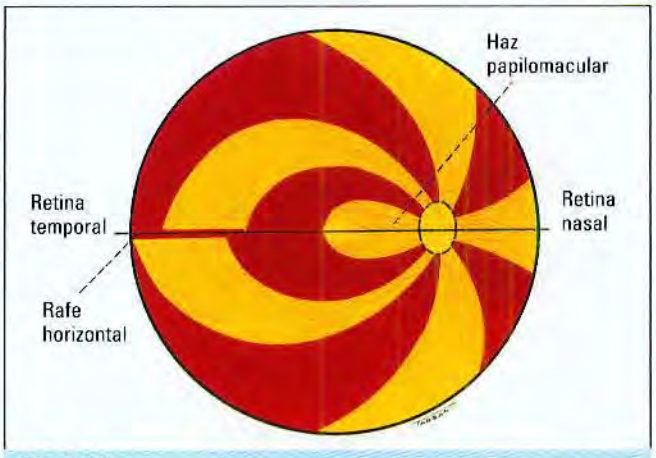


Fig. 9.24
Anatomía de las fibras nerviosas retinianas.

   - Las fibras procedentes de la retina nasal también siguen un trayecto relativamente recto hasta el nervio óptico.
   - Las fibras procedentes de la retina temporal hasta la mácula siguen un camino arqueado alrededor del haz papilomacular para alcanzar la cabeza del nervio óptico. No cruzan el rafe horizontal que se extiende desde la fóvea hasta la periferia retiniana temporal, formando el límite entre las mitades superior e inferior de la retina.

NB: Las fibras arqueadas que llegan a los lados superotemporal e inferotemporal de la cabeza del nervio óptico son más vulnerables a la lesión glaucomatosa; las fibras del haz papilomacular son las más resistentes.

2. **Dentro de la cabeza del nervio óptico** las fibras retinianas están dispuestas de la siguiente forma (Fig. 9.25):

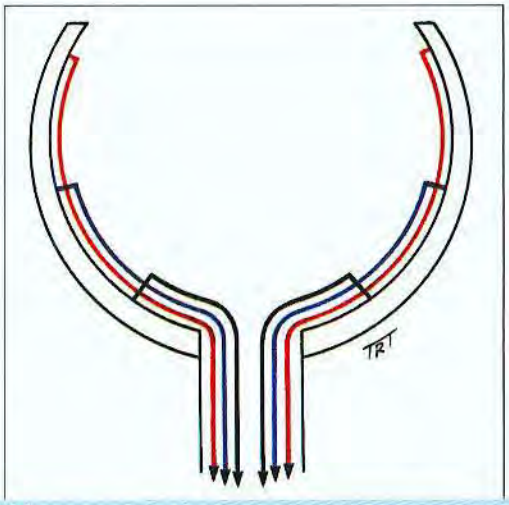


Fig. 9.25
Posiciones relativas de las fibras nerviosas retinianas. (**Rojo**) periférica; (**azul**) ecuatorial; (**negro**) central.

   - Las fibras procedentes de la parte periférica del fondo de ojo se mantienen en profundidad dentro de la capa de fibras nerviosas retinianas (es decir, más cerca del epitelio pigmentario) pero ocupan la porción más periférica (superficial) del nervio óptico.
   - Las fibras procedentes de cerca del nervio óptico se mantienen superficiales dentro de la capa de fibras nerviosas retinianas (es decir, más cerca del humor vítreo) pero ocupan la porción más central (profunda) del nervio óptico.

Cabeza del nervio óptico

1. El **orificio escleral posterior** (canal escleral) es el conducto a través del cual las fibras nerviosas retinianas abandonan el ojo. Suele ser oval en su eje vertical y tiene un diámetro medio vertical de 1,75 mm, que, sin embargo, está relacionado con el tamaño de la papila óptica y el propio globo ocular. Los ojos con canales pequeños tienen discos ópticos pequeños (p. ej., hipermetropía), y los que presentan canales grandes tienen discos grandes (p. ej., miopía). Las variaciones en la forma de entrada escleral del nervio óptico dan lugar a aspectos congénitos anómalos de la papila óptica, especialmente discos inclinados.
2. La **lámina cribosa** consta de una serie de láminas de tejido conectivo de colágeno que se extienden a través del orificio escleral posterior. Está perforada por 200-400 aberturas

(poros) que contienen haces de fibras nerviosas retinianas. Los poros más grandes están alineados con una distribución en reloj de arena en los polos superior e inferior, tienen finos soportes de tejido conectivo y contienen grandes fibras nerviosas que son más vulnerables a la lesión glaucomatosa. Las aberturas superficiales de los poros parecen puntos grises profundos dentro de la excavación óptica. El aspecto de los poros se correlaciona con la gravedad de la lesión glaucomatosa. Si la lesión es ligera los poros son pequeños y redondos, en los ojos con lesiones moderadas son ovalados, y en las lesiones graves tienen forma de hendidura (*ver* Fig. 9.37).

3. La **excavación óptica** es una depresión pálida tridimensional en el centro de la cabeza del nervio óptico que no está ocupada por tejido neural. Con oftalmoscopia directa se evalúa mejor observando la curvatura de los pequeños vasos sanguíneos a medida que cruzan el disco, mientras que con la oftalmoscopia indirecta con lámpara de hendidura se pueden apreciar tridimensionalmente los bordes reales de la excavación. El color pálido de la excavación se debe a la exposición de la lámina cribosa y la pérdida de tejido glial en el centro del disco. El tamaño de la excavación está relacionado con el diámetro del disco. Un disco pequeño tendrá una excavación pequeña debido a que las fibras nerviosas se cruzan a medida que salen del ojo, mientras que un disco grande tendrá una excavación mayor porque las fibras nerviosas retinianas están menos cruzadas.
4. **Capas** (Fig. 9.26)
   - *a.* La capa de ***fibras nerviosas***, la más superficial, tiene como soporte a astrocitos. Es fácilmente visible con el oftalmoscopio y se ve mejor con una luz sin rojo.
   - *b.* La capa ***prelaminar***, que consta de fibras nerviosas retinianas que se han angulado posteriormente desde el plano de la retina, es visible sólo dentro de la excavación central (a en la Fig. 9.26A).
   - *c.* La capa ***laminar*** consta de la lámina cribosa y de los haces de fibras nerviosas retinianas que pasan a través de ella. Las manchas grises visibles en la excavación óptica con oftalmoscopia representan las aberturas anteriores de las fenestraciones en la lámina (b en la Fig. 9.26A).
   - *d.* La capa ***poslaminar*** consta del nervio óptico posterior a la lámina cribosa (c en la Fig. 9.26A). Las fibras nerviosas adquieren vainas de mielina, por lo que el diámetro del nervio óptico se dobla.

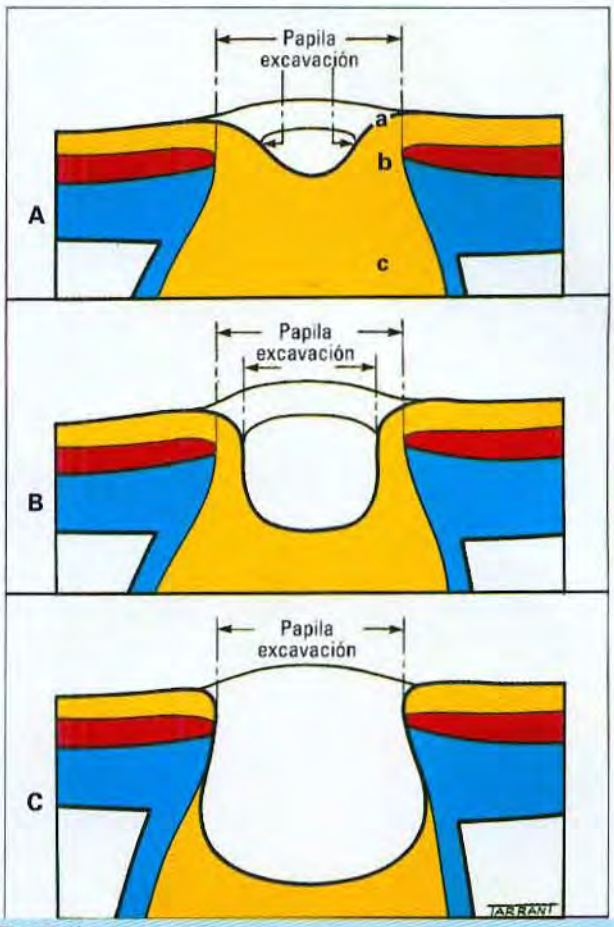


Fig. 9.26
Sección transversal de la cabeza del nervio óptico. (**A**) pequeña excavación fisiológica: **a** = capa prelaminar, **b** = capa laminar, **c** = capa poslaminar; (**B**) gran excavación fisiológica; (**C**) excavación glaucomatosa total.

Cabeza del nervio óptico normal

1. La **excavación óptica** tiene tres aspectos principales:
   - Hoyuelo con una pequeña excavación central (Fig. 9.27).
   - Perforada con una excavación central más profunda (Fig. 9.28).
   - Con la pared temporal en pendiente (Fig. 9.29).
2. La **relación excavación:disco** indica el diámetro de la excavación expresado como una fracción del diámetro del disco y debe determinarse en los meridianos vertical y horizontal. Esta relación está determinada genéticamente y también es dependiente del área del disco. El borde neurorretiniano (*ver* después) ocupa un área relativamente similar en ojos diferentes; por lo tanto, discos grandes tienen excavaciones grandes con relaciones excavación-papila altas. La mayoría de los ojos normales tiene una relación excavación-papila vertical de 0,3 o menos, y sólo un 2% presenta una

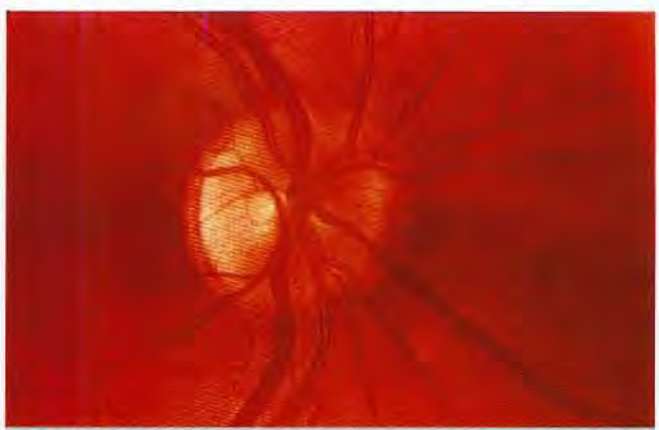


Fig. 9.27
Papila normal con una excavación pequeña (foseta).

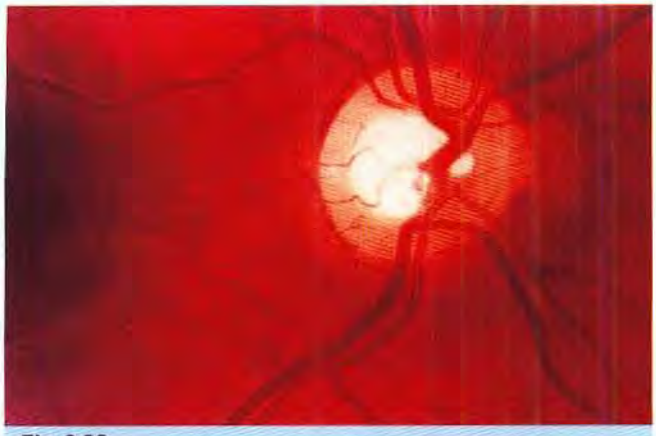


Fig. 9.28
Papila normal con una excavación perforada.

Fig. 9.29
Papila normal con una pared temporal inclinada.

relación superior a 0,7. Por lo tanto, una relación superior a 0,7 debe valorarse como sospechosa aunque puede que no sea necesariamente patológica. En cualquier persona la asimetría entre las relaciones excavación-papila de los dos ojos de 0,2 o más debe valorarse como sospechosa hasta que se descarte la existencia de glaucoma.

3. El **borde neurorretiniano** es el tejido entre el borde externo de la excavación y el margen del disco. El borde normal tiene un color naranja o rosado y muestra una configuración característica. El borde inferior es el más ancho, seguido por el superior, nasal y temporal (ISNT). Una gran excavación fisiológica se debe a un desaparejamiento entre el tamaño del canal escleral y el número de fibras nerviosas que lo atraviesan, que en condiciones de salud permanece constante (*ver* Fig. 9.26B). La excavación patológica está causada por una disminución irreversible del número de fibras nerviosas, células gliales y vasos sanguíneos (*ver* Fig. 9.26C).
4. Los **vasos sanguíneos** del interior del nervio óptico entran en el disco centralmente y discurren nasalmente siguiendo el borde de la excavación. La arteria central de la retina suele ser nasal con respecto a la vena.

Lesión glaucomatosa

La lesión glaucomatosa se asocia con signos característicos que afectan a (a) la *capa de fibras nerviosas retinianas*, (b) la *cabeza del nervio óptico* y (c) el *área parapapilar*.

Lesión de la fibra nerviosa retiniana

La Figura 9.30 muestra una capa de fibras nerviosas retinianas normal visualizada con una luz aneritra (filtro verde). En el glaucoma hay defectos sutiles de la capa de fibras nerviosas retinianas que preceden al desarrollo de cambios detectables en la papila óptica y en el campo visual. El desprendimiento de las fibras nerviosas retinianas puede ser difuso o localizado. La lesión localizada precoz se caracteriza por la presencia de defectos con forma de hendidura o cuña en la capa de fibras nerviosas retinianas. A medida que la lesión glaucomatosa progresa los defectos se hacen mayores; en la fase final del glaucoma hay una atrofia total de la capa de fibras nerviosas que se caracteriza por el descubrimiento de los vasos sanguíneos retinianos mayores, que discurren por esta capa (Fig. 9.31). El área atrófica parece más oscura y moteada debido a la visualización aumentada del epitelio pigmentario retiniano (Fig. 9.32).

Fig. 9.30
Capa de fibras nerviosas retinianas normales, que se ve mejor con un filtro verde. (Cortesía de J. Salmon.)

Lesión de la papila óptica

La lesión de la papila óptica se superpone a la excavación fisiológica presente antes del inicio de una PIO aumentada. Si un ojo con una excavación pequeña desarrolla glaucoma, la excavación aumentará, pero durante sus primeras etapas sus dimensiones pueden ser todavía más pequeñas que las de una excavación fisiológica grande. Por lo tanto, una estimación sólo del tamaño de la excavación tiene un valor limitado en el diagnóstico del glaucoma precoz, a no ser que se encuentre que aumenta. Las excavaciones glaucomatosas suelen ser más grandes que las fisiológicas, aunque una excavación grande no es necesariamen-

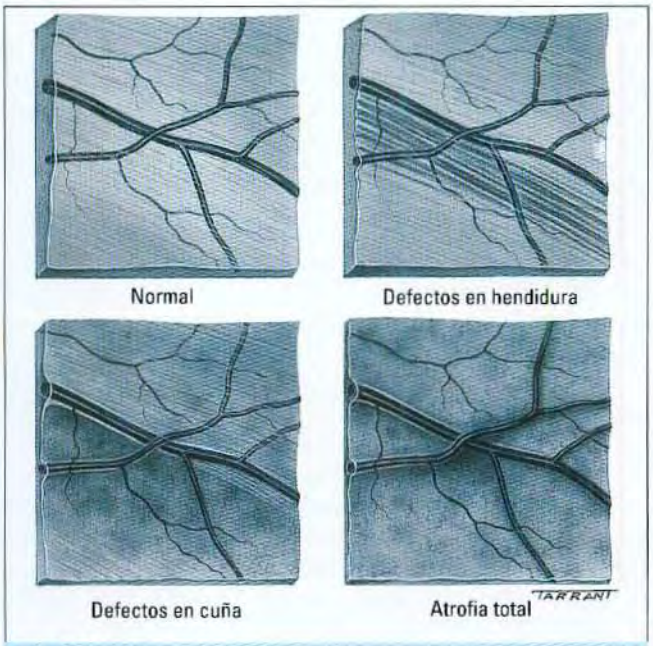


Fig. 9.31
Progresión de la lesión de la capa glaucomatosa de fibras nerviosas retinianas.

Fig. 9.32
Atrofia difusa de las fibras nerviosas en el glaucoma avanzado. No hay estriaciones visibles y los vasos sanguíneos retinianos aparecen oscuros y claramente definidos. (Cortesía de J. Salmon.)

te patológica. La evaluación del grosor, la simetría y el color del borde neurorretiniano es, sin embargo, más importante. El espectro de la lesión del disco en el glaucoma varía desde una pérdida de tejido altamente localizada con muescas en el borde neurorretiniano, hasta un aumento concéntrico difuso de la excavación. El aspecto de la papila óptica se clasifica de la siguiente forma:

1. El disco de **tipo 1** (isquémico focal) se caracteriza por una pérdida focal de tejido en los polos superior y/o inferior (muesca polar) y un borde neurorretiniano relativamente intacto (Fig. 9.33). La muesca suele asociarse con pequeñas áreas de atrofia parapapilar o esclerosis coroidea (fondo de ojo atigrado). Este

Fig. 9.33
Lesión glaucomatosa isquémica focal.

tipo de disco tiende a producirse en pacientes ancianos, especialmente mujeres, y se asocia con defectos localizados del campo visual, con riesgo precoz para la fijación. Por lo tanto, hay que prestar una atención particular a la pérdida de tejido neural en los sectores verticales de la excavación.
2. El disco de **tipo 2** (glaucomatoso miópico) se caracteriza por una muesca polar y una gran zona creciente temporal sin miopía degenerativa (Fig. 9.34). Tiende a producirse en pacientes más jóvenes, especialmente hombres, y se asocia con defectos localizados del campo visual.
3. El disco de **tipo 3** (esclerótico senil) se caracteriza por una excavación en forma de plato, menos profunda, y un borde

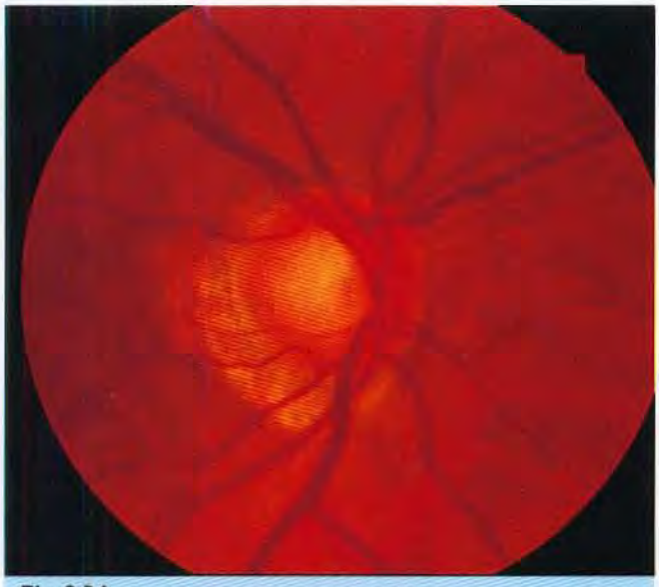


Fig. 9.34
Papila glaucomatosa miópica.

neurorretiniano ligeramente inclinado, un aspecto «apolillado» y atrofia parapapilar o esclerosis coroidea que rodea la circunferencia del nervio (Fig. 9.35). Tiende a afectar a pacientes ancianos y se asocia con cardiopatía isquémica e hipertensión.

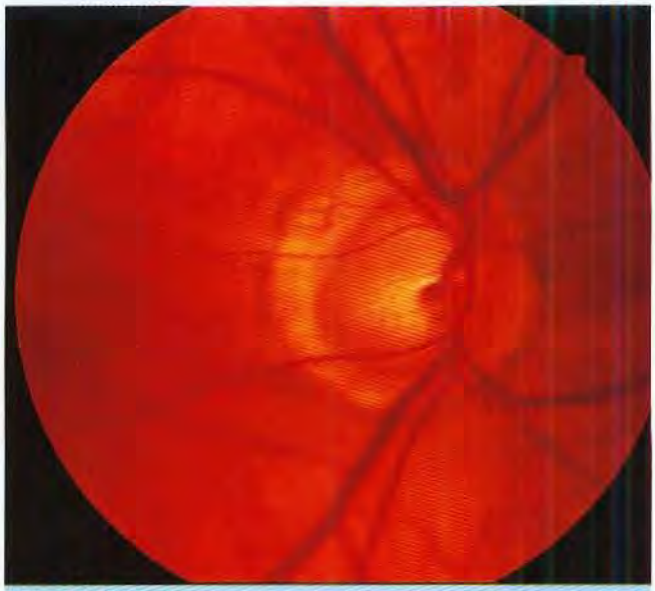


Fig. 9.35
Papila glaucomatosa esclerótica senil.

4. El disco de **tipo 4** (agrandamiento concéntrico) está causado por pérdida difusa de las fibras nerviosas que afecta a todo el espesor transversal de la cabeza del nervio óptico, lo que da lugar a una excavación redonda uniformemente agrandada y sin adelgazamiento localizado del borde neurorretiniano (Fig. 9.36). Este tipo de disco tiende a producirse en pacientes más jóvenes y suele asociarse con una PIO más elevada y pérdida difusa del campo visual. Puede resultar difícil de diferenciar de una excavación fisiológica grande en la que el diámetro excavación-papila todavía se encuentra dentro de los límites normales. La mejor forma de detectar el agrandamiento concéntrico de la excavación es compararla con un registro previo.

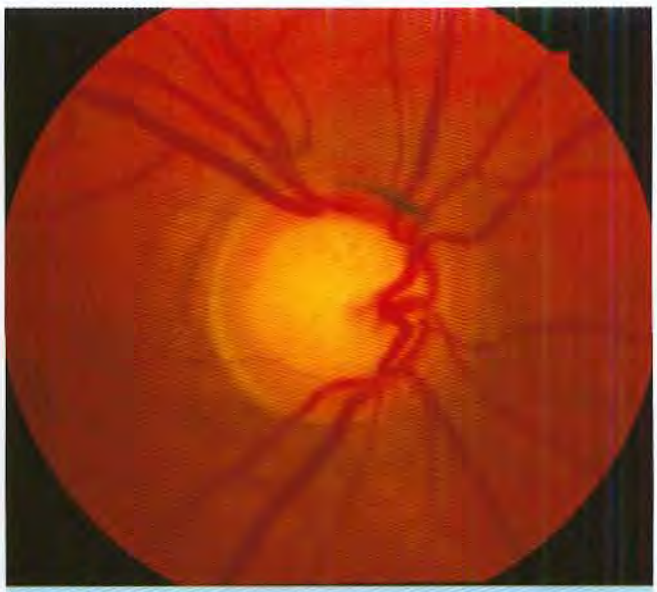


Fig. 9.36
Aumento de tamaño glaucomatoso concéntrico.

Progresión de la lesión glaucomatosa

La Figura 9.37 muestra la progresión de los cambios que afectan al disco óptico y la capa de fibras nerviosas retinianas.

- La Figura 9.37a muestra un disco normal con una pequeña excavación fisiológica y una relación excavación-papila de 0,2.
- La Figura 9.37b muestra un agrandamiento concéntrico y un aumento en la relación excavación-papila hasta 0,5. Los poros de la lámina cribosa son pequeños y redondos.
- La Figura 9.37c muestra la expansión inferotemporal de la excavación y una hemorragia en forma de astilla en el borde del disco, un signo frecuente de lesión inminente. Hay una pérdida correspondiente de la capa de fibras nerviosas retinianas inferiores, y los poros en la parte inferior de la excavación son más grandes y ovalados.
- La Figura 9.37d muestra una expansión superior de la excavación de forma que se ha transformado verticalmente en ovalada. Hay una pérdida de la capa de fibras nerviosas retinianas superiores y los poros en la lámina cribosa superior son ovalados.
- La Figura 9.37e muestra una excavación avanzada con pérdida total del tejido superior, inferior y temporal del disco. Hay asociada una pérdida de la capa de fibras nerviosas retinianas, y los poros en la lámina cribosa superior son en forma de hendidura. La pérdida progresiva de tejido del disco nasal causa un desplazamiento nasal de los vasos sanguíneos centrales que emergen del disco.
- Las Figuras 9.37f y 9.38 muestran la excavación total, en la que todo el tejido del disco neural está destruido y la cabeza del nervio óptico parece blanca, profundamente excavada con poros en forma de hendidura en la lámina cribosa.

Atrofia parapapilar

La atrofia coriorretiniana que rodea la cabeza del nervio óptico es muy frecuente en los ojos con miopía alta y también se puede producir en algunos ojos sanos emétropes. Sin embargo, también hay una correlación entre atrofia parapapilar y glaucoma. Conceptualmente, la atrofia que rodea la papila óptica consta de dos zonas: una zona «beta» interna, que bordea el margen del disco, que a su vez está rodeada concéntricamente por una zona «alfa» externa.

1. **Signos** (Fig. 9.39)
   - *a.* La ***zona beta*** muestra atrofia coriorretiniana con una esclerótica visible y grandes vasos sanguíneos coroidales.
   - *b.* La ***zona alfa*** muestra una hiper o hipopigmentación irregular variable del epitelio pigmentario retiniano.
2. **Significado**. La zona alfa es más grande en los pacientes con glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA), pero su frecuencia es similar en los sujetos con glaucoma y normales. Sin embargo, la zona beta no sólo es más grande sino que también se presenta más habitualmente en pacientes con GPAA que en

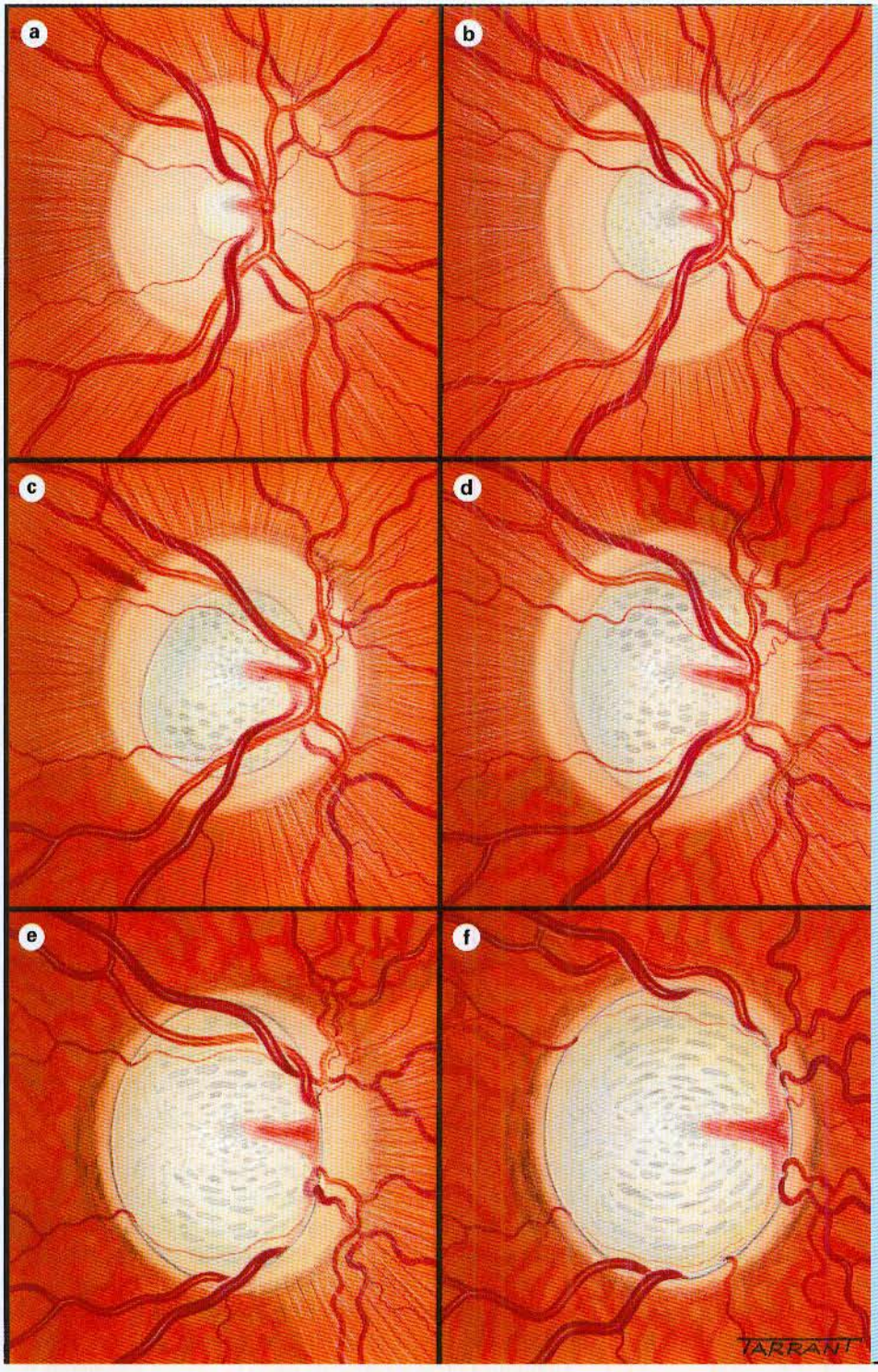


Fig. 9.37
Progresión de la lesión glaucomatosa del nervio óptico (*ver* texto).

individuos normales. En el GPAA unilateral, los cambios son más avanzados en el ojo afectado. En la hipertensión ocular la presencia y el tamaño de los cambios parapapilares se correlacionan con el desarrollo posterior de la lesión de la papila óptica y del campo visual. Aproximadamente la mitad de todos los ojos con hipertensión ocular que pasan a tener GPAA muestran progresión de los cambios atróficos parapapilares.

Técnicas de imagen

Hace una década la fotografía del fondo de ojo era el único método para documentar los cambios de la papila óptica en el glaucoma. Desde entonces se han desarrollado sofisticados dispositivos electrónicos con la idea de ofrecer un método objetivo, cuantitativo, específico y reproducible para diagnosticar el glaucoma y

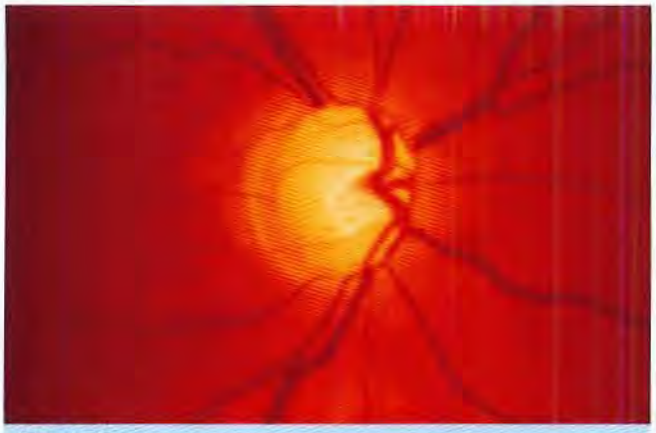


Fig. 9.38
Excavación glaucomatosa terminal.

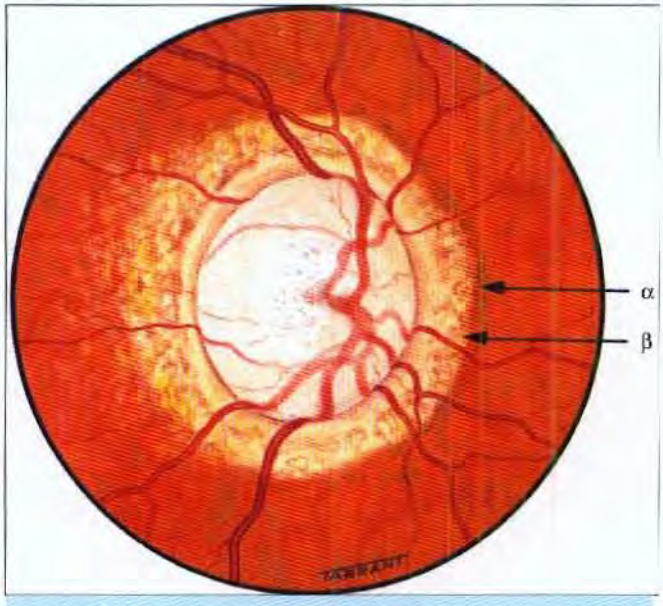


Fig. 9.39
Excavación glaucomatosa avanzada asociada con cambios parapapilares; una zona alfa periférica y una zona beta central.

monitorizar su progresión. Aunque proporcionan información sobre la topografía de la cabeza del nervio óptico y/o el espesor de las fibras nerviosas retinianas parapapilares, cada dispositivo tiene ventajas y limitaciones específicas y está en un estado de desarrollo distinto.

1. El **tomógrafo retiniano de Heidelberg** es un microscopio de exploración con láser confocal diseñado para obtener imágenes tridimensionales del segmento posterior del ojo. Puede producir imágenes muy exactas y reproducibles, por lo que esta tecnología sofisticada puede aplicarse con la mayor efectividad para la evaluación del fondo de ojo en o alrededor de la cabeza del nervio óptico. Sin embargo, no proporciona una medida directa del espesor de las fibras nerviosas retinianas.
2. La **tomografía de coherencia óptica** (OCT) proporciona imágenes transversales de alta resolución de la retina. Es análoga a la ecografía B, que emplea ondas ultrasónicas, y utiliza la luz de un diodo superluminiscente. Los tomógrafos de coherencia óptica pueden discriminar los signos morfológicos transversales de la fóvea (*ver* Fig. 13.71) y la papila óptica, la estructura laminar de la retina, y las variaciones anatómicas normales en el espesor de la retina y de las fibras nerviosas retinianas con una resolución de 10 µm. En el glaucoma el espesor de las fibras nerviosas retinianas se mide en localizaciones estandarizadas alrededor de la cabeza del nervio óptico. Imágenes radiales adicionales en la cabeza del nervio óptico permiten la evaluación de la excavación y el espesor de la capa de fibras nerviosas retinianas yuxtapapilares. Se necesitan una gran pupila y medios claros para obtener determinaciones exactas.
3. La **polarimetría de exploración con láser** (el Nerve Fibre Analyser) se basa en asumir que las fibras nerviosas retinianas tienen propiedades birrefringentes. El cambio en la polarización, denominado retraso, puede cuantificarse determinando el cambio de fase entre la polarización de la luz que regresa del ojo con la del haz de láser de iluminación. El grado de retraso está relacionado linealmente con el espesor de las fibras nerviosas retinianas.

NB: Actualmente, estas técnicas todavía se encuentran en gran parte en una etapa experimental. La fotografía convencional de la papila sigue siendo la exploración de elección de rutina en la práctica en el glaucoma.

Perimetría

Introducción

Definiciones

1. El **campo visual** se puede describir como una isla de visión rodeada por un mar de oscuridad (Fig. 9.40). No es un plano bidimensional sino una estructura tridimensional semejante a un cono de visión. El lado externo del campo visual se extiende aproximadamente 50° superiormente, 60° nasalmente, 70° inferiormente y 90° temporalmente. La agudeza visual es máxima en el vértice del cono (es decir, en la fóvea) y después diminuye progresivamente hacia la periferia, siendo la pendiente nasal más escarpada que la temporal. La mancha ciega está localizada temporalmente entre 10 y 20°.
2. Una **isóptera**. A medida que el tamaño y la luminancia de un objeto disminuyen, el área en la cual se puede percibir se vuelve más pequeña, de forma que se forma una serie de círculos concéntricos llamados isópteras. Por lo tanto, las isópteras se parecen a las líneas de contorno de un mapa que incluye un área dentro de la cual un objeto de un determinado tamaño es visible. De esta forma, una erosión en la «línea costera» de la

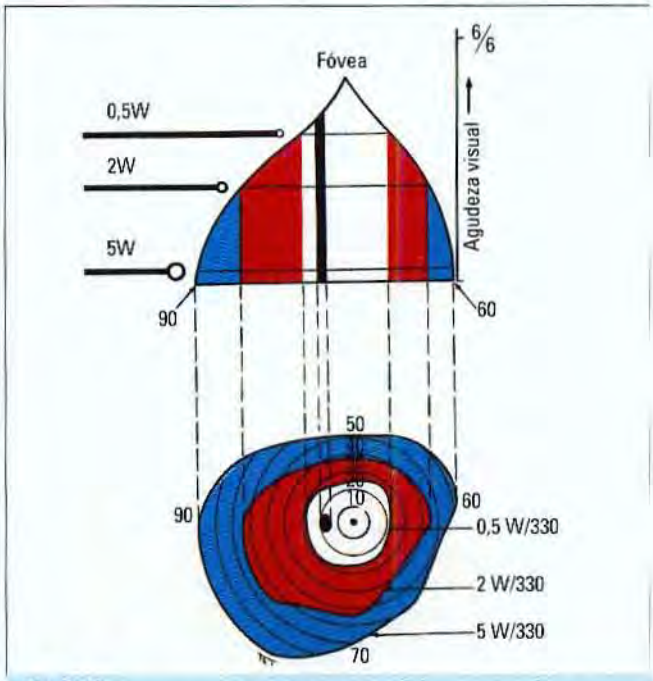


Fig. 9.40
Campo visual e isópteras. 0,5 W/330 = objeto blanco de 0,5 mm situado a 0,33 metros; 2 W/330 = objeto blanco de 2 mm situado a 0,33 metros; 5 W/330 = objeto blanco de 5 mm situado a 0,33 metros.

isla causará una indentación en todas las isópteras de la zona afectada.

3. Un **escotoma** es un área de pérdida visual rodeada de visión.
   a. Un escotoma ***absoluto*** representa la pérdida total de visión. Incluso el objeto más grande y más brillante no puede percibirse.
   b. Un escotoma ***relativo*** es un área de pérdida visual parcial en la cual los objetos más grandes y brillantes se pueden ver y los más pequeños y oscuros no. Un escotoma puede tener extremos pendientes de forma que un escotoma absoluto está rodeado por un escotoma relativo.
4. **Luminancia** es la intensidad o «brillo» de un estímulo lumínico medido en apostilb (asb). Un decibelio (dB) es una unidad inespecífica de luminancia según una escala logarítmica (un décimo de una unidad log).
5. **Sensibilidad diferencial a la luz** es el grado en que la luminancia de un objeto debe superar a la luminancia de fondo para poder percibirse por el ojo. Por lo tanto, el campo visual es una representación tridimensional de la sensibilidad diferencial a la luz en diferentes puntos.
6. **Umbral visible** es la luminancia de un estímulo determinado (medida en asb o dB) a la que se percibe el 50% del tiempo cuando se presenta de forma estática. El umbral está determinado por el aumento de intensidad del estímulo en incrementos de 0,1 unidades log. El ojo humano necesita aproximadamente un 10% de cambio de brillo para discernir una diferencia entre los estímulos lumínicos. Por ejemplo, con una iluminación de fondo de 0,1 asb el ojo puede detectar un estímulo lumínico que es 0,01 asb más brillante, mientras que con una iluminación de fondo de 1.000 asb el ojo necesita una luz que sea 100 asb más brillante para detectar una diferencia. El umbral de sensibilidad (sensibilidad a la luz diferencial) es más alto en la fóvea y disminuye progresivamente hacia la periferia. Después de los 20 años de edad la sensibilidad disminuye 1 dB cada 10 años. Por ejemplo, a la edad de 20 años la sensibilidad en la fóvea es 35 dB, a los 30 años será 34 dB y a los 70 años será 30 dB.

Tipos de perimetría

La perimetría es un método para evaluar el campo visual. Debido a la naturaleza subjetiva de las respuestas del paciente, se han hecho esfuerzos para estandarizar muchos aspectos de la prueba en un intento de eliminar el mayor número posible de variables. A pesar de esto, cuando se interpreta un defecto del campo visual es importante tener en cuenta la fiabilidad del paciente.

1. La perimetría **cinética** es una valoración bidimensional del límite del cono de visión. Implica la presentación de un estímulo móvil de luminancia o intensidad conocida desde un área sin visión a un área con visión hasta que se percibe. El estímulo se mueve a una velocidad fija a lo largo de una serie de meridianos (horas del reloj), y el punto de percepción se registra sobre una gráfica. Al unir estos puntos a lo largo de los diferentes meridianos se configura una isóptera para esta intensidad del estímulo. Utilizando estímulos de diferentes intensidades se puede representar un mapa de contorno del campo visual con varias isópteras diferentes. La perimetría cinética se puede realizar por simple confrontación, la pantalla tangente, el perímetro de Lister y el perímetro de Goldmann.
2. La perimetría **estática** es un concepto más difícil de percibir pero una vez captado forma la base de la valoración moderna del glaucoma. Es una valoración tridimensional de la altura (sensibilidad a la luz diferencial) de un área predeterminada del cono de visión. La perimetría estática supone la presentación de estímulos no móviles de diversa luminancia en la misma posición para obtener un límite vertical del campo visual.
   a. La perimetría ***de supraumbral*** se emplea principalmente para detección. Consiste en la presentación de estímulos visuales a niveles de luminancia por encima de los valores de umbral normales (supraumbrales) en varias localizaciones en el campo visual. Los objetos que se detectan indican grosso modo una función visual normal, mientras que los objetos que se pierden reflejan áreas de sensibilidad visual disminuida. Los puntos perdidos se pueden cuantificar (es decir, medición del umbral). Seleccionar una intensidad de supraumbral adecuada es importante; si es demasiado elevada, se pueden pasar por alto defectos precoces sutiles, y si es demasiado baja, cerca del umbral, un gran número de personas normales perderán estímulos.
   b. La perimetría ***de umbral*** se emplea para la valoración detallada del cono de visión, conformando el valor del umbral de luminancia del paciente en varias localizaciones en el campo visual y comparando los resultados con valores «normales» para la edad. En la perimetría con Humphrey (*ver* después) la intensidad de un estímulo se aumenta a intervalos de 4 dB hasta atravesar el umbral. Después se redetermi-

na el umbral disminuyendo la intensidad a intervalos de 2 dB. La perimetría de umbral realiza una valoración cuantitativa, por lo que es el método más exacto para el seguimiento de los defectos glaucomatosos del campo visual.

Impresos

Los registros impresos de una prueba contienen resultados geográficos (es decir, escala de grises) y numéricos. Estos últimos suelen incluir los datos crudos (es decir, sensibilidad en dB en cada localización de la prueba), la diferencia entre los resultados del paciente y los esperados para un paciente de edad similar, y los datos resumen (índices del campo visual). Estos índices incluyen una evaluación de la pérdida difusa del campo, defectos localizados y fiabilidad del paciente.

Fuentes de error

La habilidad del perimetrista para realizar la prueba, explicar el procedimiento al paciente, tranquilizar al paciente y monitorizar la realización son fundamentales para obtener un campo exacto. Sin embargo, todavía pueden ocurrir errores como resultado de uno o más de los siguientes factores:

1. La **miosis** disminuye la sensibilidad del umbral en el campo periférico y aumenta la variabilidad en el campo central en ojos visualmente normales y glaucomatosos. Las pupilas menores de 3 mm de diámetro deben dilatarse antes de la perimetría.
2. Las **opacidades del cristalino** tienen un efecto profundo sobre el campo visual, que aumenta con la miosis.
3. Los **errores de refracción no corregidos** pueden causar una disminución significativa de la sensibilidad central. Si un paciente hipermétrope que suele llevar lentes de contacto es explorado mientras lleva gafas, éstas tendrán el efecto de magnificar y agrandar cualquier escotoma en comparación con las lentes de contacto.
4. Las **gafas** pueden causar escotomas del borde si se emplean lentes de abertura pequeña o si están indicadas incorrectamente.
5. La **ptosis**, incluso si es leve, puede dar lugar a supresión del campo visual superior.
6. La **adaptación retiniana inadecuada** puede dar lugar también a error si la perimetría se realiza poco después de la oftalmoscopia.

Perímetro Humphrey

El perímetro Humphrey está constituido por una cúpula blanca con una luminancia de fondo de 31,5 asb, el extremo más bajo de la iluminación fotópica. La luminancia del objeto se puede variar entre 0,08 y 10.000 asb más brillante que el fondo, lo que equivale a un intervalo en decibelios de 51-0. La variación de la intensidad de los estímulos se consigue alterando el tamaño o la luminancia del objeto. El tamaño del estímulo se establece antes de la prueba; sólo se altera la luminancia mientras se está realizando la prueba con el fin de determinar el umbral para cada punto explorado en el campo visual.

Programas

La prueba en el perímetro Humphrey tiene un intervalo de supraumbral y estrategias de umbral completas (p. ej., 30-1, 24-2). El número antes del guión (24− o 30−) indica el área del campo estudiado, en grados desde la fijación. Las pruebas de la estrategia de 24° estudian 54 puntos y las pruebas de 30° estudian 76 puntos. El número posterior al guión (−1 o −2) describe el patrón de los puntos estudiados. La estrategia −2 supone una parrilla de puntos separados por 6°, equivalentes desde los meridianos vertical y horizontal, mientras que −1 incluye puntos a lo largo de los meridianos vertical y horizontal. La estrategia completa de umbral central más empleada es 24-2. Inicialmente se estudian cuatro puntos para determinar los valores de umbral, que después se utilizan como punto de partida para los sitios vecinos y se sigue igual hasta estudiar todo el campo. Los puntos donde la respuesta obtenida difiere en 5 dB de la esperada son revaluados de nuevo posteriormente; la segunda respuesta se indica entre paréntesis al final del registro. Los diferentes programas proporcionados por el fabricante son STATPAC, FASTPAC y SITA (Swedish Interactive Threshold Algorithm). Este último es el más rápido y quizá el más agrable de usar. También tiene la ventaja de reaccionar a las respuestas del paciente y medir el tiempo para ajustar la determinación de los umbrales y el ritmo de la prueba.

Índices de exactitud

Los índices de exactitud (Fig. 9.41a) reflejan hasta qué punto los resultados del paciente son fiables y deben analizarse en primer lugar. Si son claramente poco fiables no debe realizarse una evaluación posterior de los registros del campo visual.

1. Las **pérdidas de fijación** indican la estabilidad de la mirada durante la prueba. Se detectan presentando estímulos en la mancha ciega fisiológica. Si el paciente responde se registra una pérdida de fijación. Cuanto menor es el número de pérdidas más fiable es la prueba. Si en el instrumento se ha configurado incorrectamente la mancha ciega, se produce una puntuación de pérdida de fijación elevada.
2. Los **falsos positivos** se detectan cuando un estímulo se acompaña de un sonido. Si se presenta el sonido solo (sin un estímulo lumínico acompañante) y el paciente responde, se registra un falso positivo. Una puntuación alta en falsos positivos sugiere un paciente «dispuesto» y es un indicador muy sensible de un campo poco fiable.
3. Los **falsos negativos** se detectan presentando un estímulo que es mucho más brillante que el umbral en una localización donde la sensibilidad ya se ha registrado. Si el paciente no consigue responder, se registra un falso negativo. Una puntuación alta en falsos negativos indica falta de atención. También se puede deber a una fluctuación a corto plazo que se asocia con glaucoma, y puede ser un indicador de gravedad de la enfermedad más que de no fiabilidad del paciente.

NB: En los pacientes que de forma constante no consiguen buenos índices de fiabilidad puede ser útil cambiar a una estrategia supraumbral.

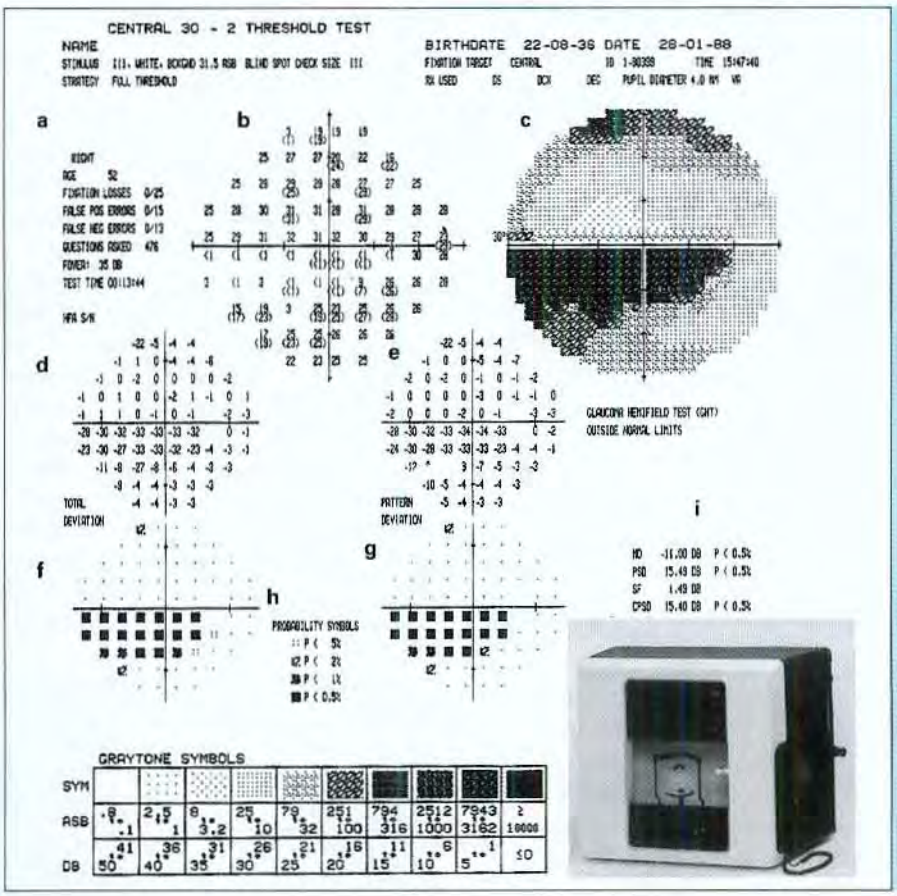


Fig. 9.41
Impresos perimétricos de Humphrey (*ver* texto).

Presentaciones

1. La **escala de grises** (Fig. 9.41c), en la que la sensibilidad decreciente se representa por tonos más oscuros, es la más simple de interpretar. La escala al final de la gráfica muestra los valores correspondientes de los símbolos de los tonos de grises en abs y dB. Cada cambio en el tono de la escala de grises es equivalente a un cambio de 5 dB en el umbral.
2. La presentación **numérica** (Fig. 9.41b) da el umbral (dB) para todos los puntos analizados. Las cifras entre paréntesis son los valores del umbral en el mismo punto estudiado una segunda vez, si el umbral en un punto es al menos 5 dB menos sensible de lo esperado.
3. La **desviación total** representa la desviación entre los resultados del paciente y controles normales para la edad. La presentación numérica superior (Fig. 9.41d) ilustra las diferencias en dB, y la presentación inferior (Fig. 9.41f) muestra estas diferencias como símbolos grises.
4. El **patrón de desviación** (Figs. 9.41e y g) es similar a la desviación total excepto que está ajustado para cualquier depresión generalizada en el campo global que podría estar causada por otros factores como opacidades del cristalino o miosis.

Los valores de probabilidad (p) (Fig. 9.41h) que indican la significación de los defectos se muestran como < 5%, < 2%, < 1% y < 0,5%. Cuanto menor es el valor de p mayor es la significación clínica y menor la probabilidad de que el defecto se haya producido «por azar».

Índices globales

Los índices globales (Fig. 9.41i) resumen los resultados en un único número y se emplean principalmente para monitorizar la progresión de la lesión glaucomatosa más que para el diagnóstico inicial.

1. La **desviación media** (MD) (elevación o depresión) es una medida de pérdida global del campo.
2. El **patrón de desviación estándar** (PSD) es una medida de pérdida focal o variabilidad dentro del campo teniendo en cuenta cualquier depresión generalizada en el cono de visión. Por lo tanto, un PSD aumentado es un indicador más específico de lesión glaucomatosa que la MD.
3. La **fluctuación a corto plazo** (SF) es una indicación de la consistencia de las respuestas del paciente. Se valora mediante la determinación del umbral dos veces en diez puntos preseleccionados, y se calcula sobre la diferencia entre la primera y la segunda determinación.
4. El **patrón de desviación estándar corregido** (CPSD) es una medida de la variabilidad dentro del campo después de corregir la fluctuación a corto plazo (variabilidad intraprueba).

Criterios mínimos de lesión glaucomatosa

Uno de los siguientes:

1. Prueba de hemicampo del glaucoma fuera de los límites normales al menos en dos ocasiones consecutivas. Esto proporciona información sobre las diferencias entre las mitades superior e inferior del campo visual mediante evaluación del umbral en los puntos de imagen en espejo y por debajo del meridiano horizontal.
2. Una agrupación de tres o más puntos no límite en una localización típica del glaucoma, todos ellos deprimidos en el PSD con un valor de $p < 5\%$ y uno de ellos deprimido con un valor de $p < 1\%$, en dos campos consecutivos.
3. Un CPSD que se produce en menos del 5% de los individuos normales en dos campos consecutivos.

> ***NB:*** Los campos visuales no se deben interpretar aisladamente sino en conjunto con los hallazgos clínicos como el grado de PIO, y el aspecto de la papila óptica y la capa de fibras nerviosas retinianas.

Lesión glaucomatosa

Defectos característicos

1. Los cambios más precoces sugestivos de glaucoma consisten en un aumento de la variabilidad de las respuestas en áreas que posteriormente desarrollan defectos. De forma alternativa, puede haber una ligera asimetría entre los dos ojos.
2. Depresiones paracentrales, pequeñas y relativamente abruptas, habitualmente superonasales (Fig. 9.42), constituyen aproximadamente el 70% de todos los defectos glaucomatosos precoces del campo visual. Los defectos respetan la distribución de la capa de fibras nerviosas retinianas, por lo que terminan en la línea media horizontal. Los defectos por encima y por debajo de la horizontal no están alineados entre sí.
3. Un escalón nasal (Roenne) representa una diferencia en la sensibilidad por encima y por debajo de la línea media horizontal en el campo nasal (Fig. 9.43). Es un hallazgo frecuente generalmente asociado con otros defectos. Una cuña temporal es menos frecuente pero tiene implicaciones similares.

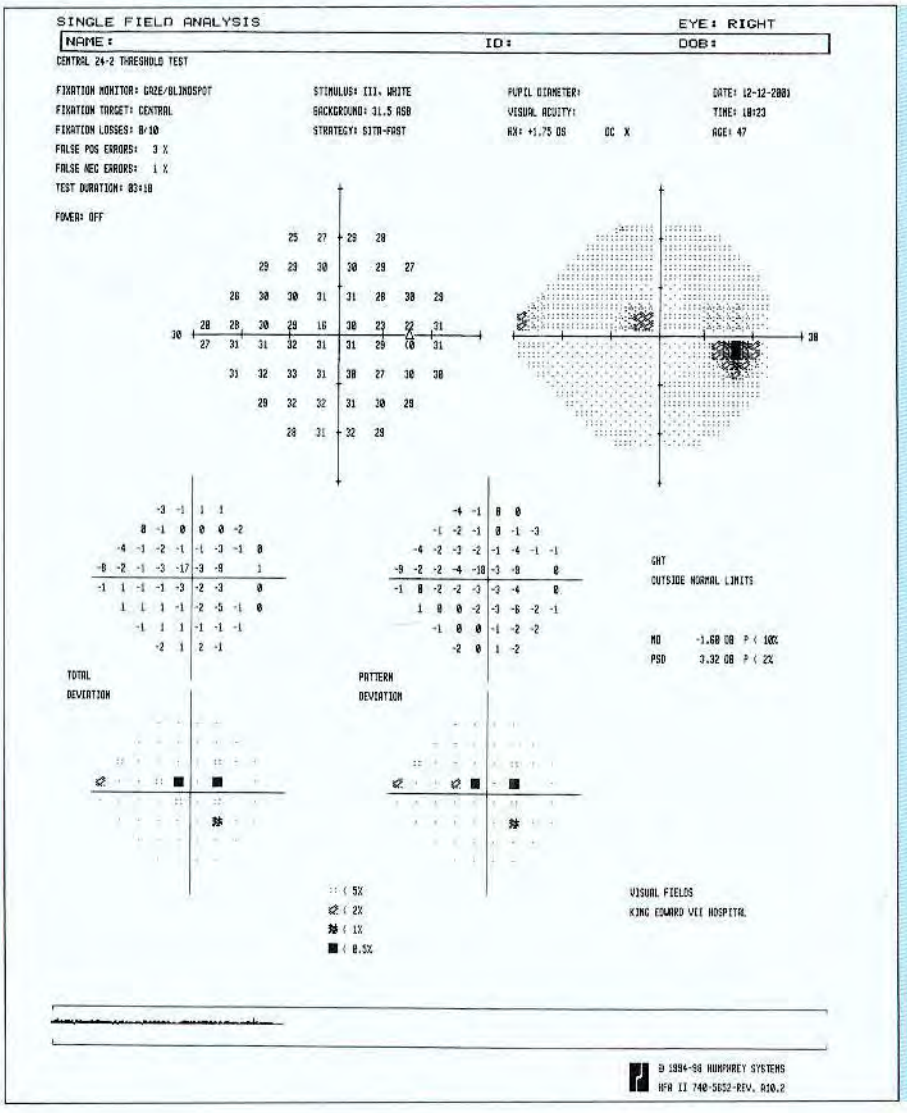


Fig. 9.42
Escotoma paracentral.

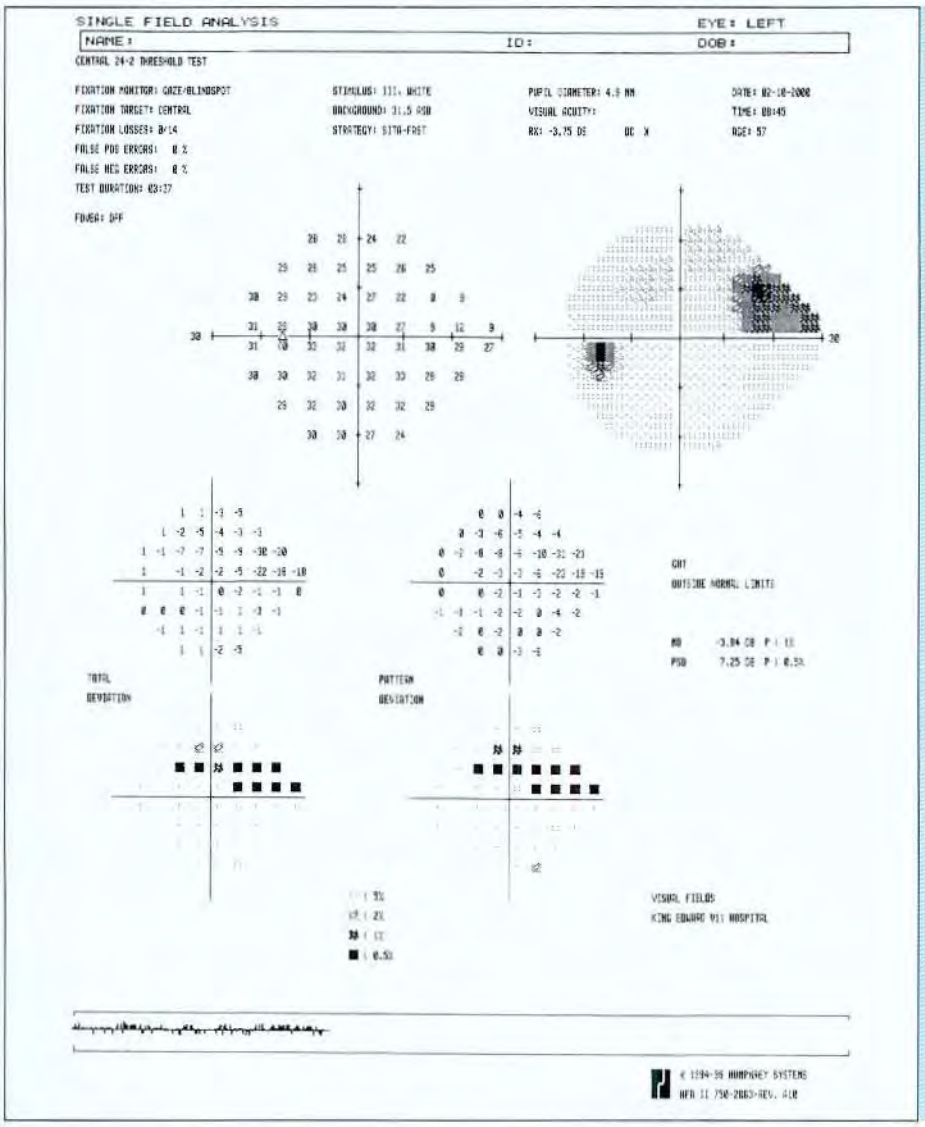


Fig. 9.43
Etapa nasal (Roenne).

4. Los defectos de forma arqueada se producen como resultado de la coalescencia de escotomas paracentrales. Se desarrollan típicamente entre los 10 y los 20° de fijación en áreas que constituyen extensiones hacia abajo o, más frecuentemente, hacia arriba desde la mancha ciega (área de Bjerrum). Con el paso del tiempo tienden a alargarse de forma circunferencial a lo largo de la distribución de las fibras nerviosas arqueadas (escotoma de Seidel), y en ocasiones pueden conectar con la mancha ciega (escotoma arqueado), alcanzando 5° de fijación nasal (Fig. 9.44).
5. Aumento y profundización de escotomas existentes (Fig. 9.45) y desarrollo de escotomas nuevos (Fig. 9.46).
6. Interrupción periférica debido a lesión de las fibras adyacentes.
7. Se produce un escotoma en anillo cuando los defectos arqueados en las mitades superior e inferior del campo visual se unen. La mala alineación entre los dos suele conservar el escalón nasal (Fig. 9.47).
8. Los cambios terminales se caracterizan por una pequeña isla de visión central y una isla temporal acompañante. La isla temporal suele extinguirse antes que la central.

> ***NB:*** La progresión de la lesión puede identificarse no solamente por el aumento del número de escotomas y/o un aumento en la profundidad de los escotomas existentes, sino también por el deterioro de las desviaciones totales y los patrones y los índices globales (Fig. 9.48).

Otras pruebas psicofisiológicas

Se ha estimado que es necesaria la pérdida focal de al menos el 20% de las células ganglionares retinianas antes de que los

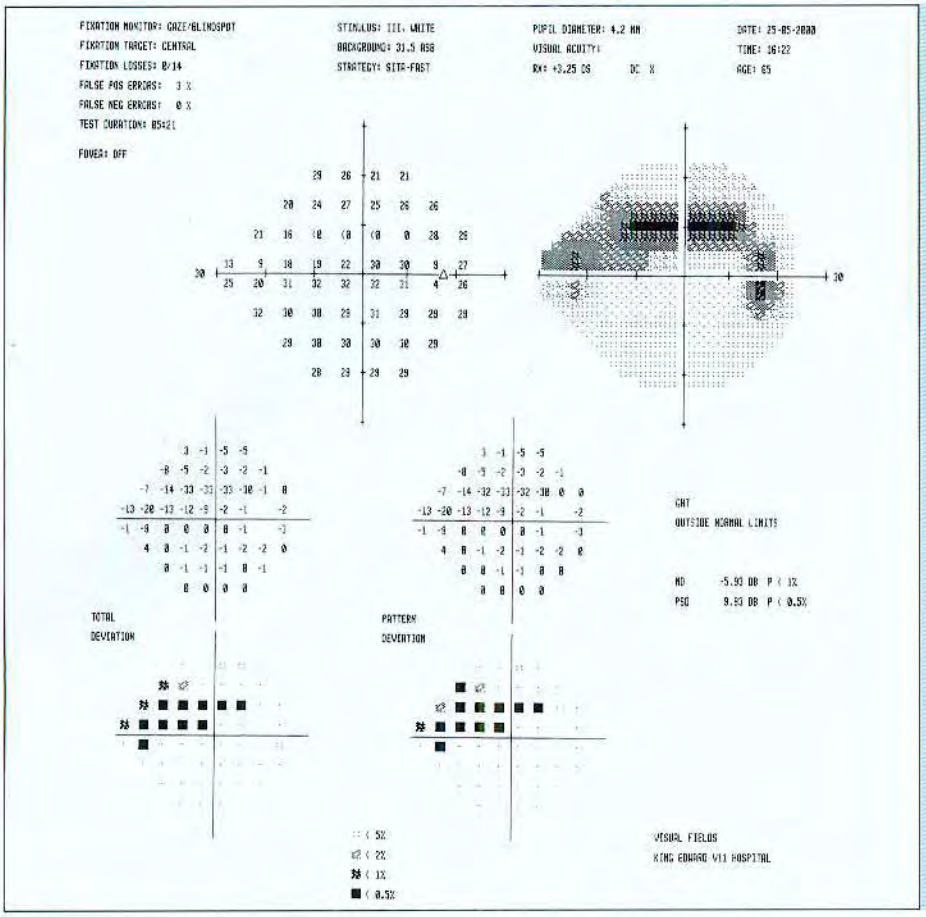


Fig. 9.44
Escotoma arqueado.

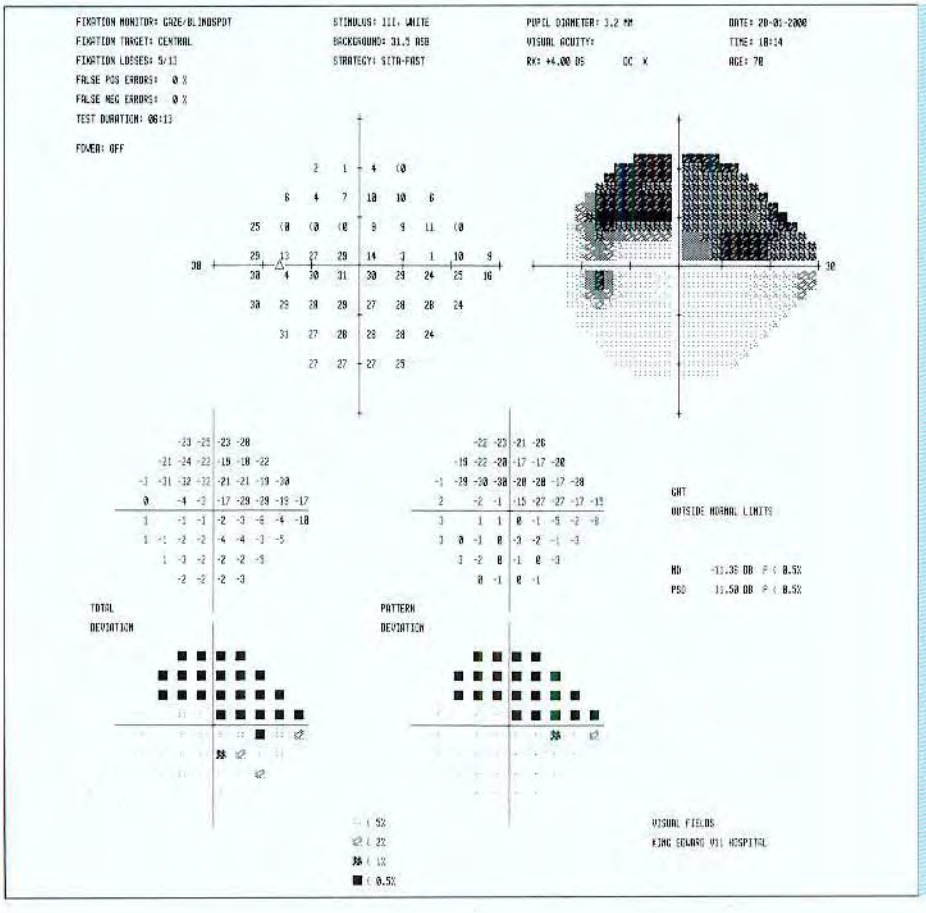


Fig. 9.45
Defecto del campo visual arqueado superior avanzado.

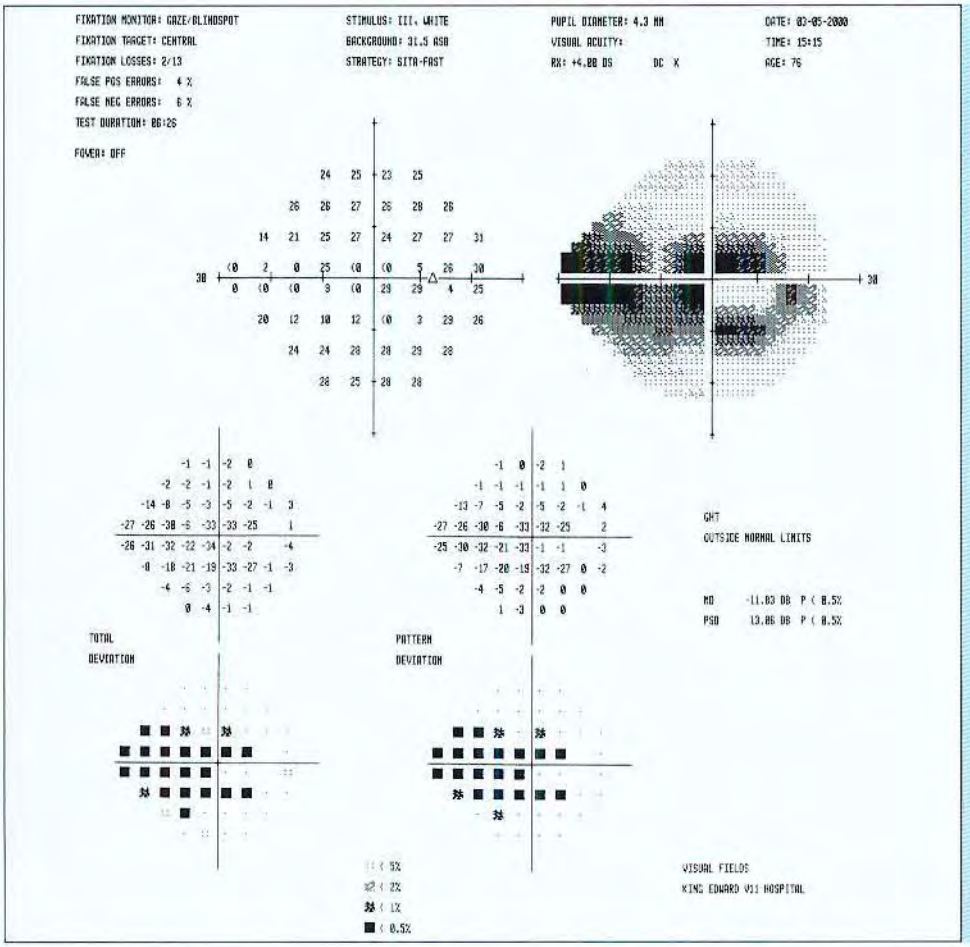


Fig. 9.46
Defectos del campo visual arqueados inferior y superior.

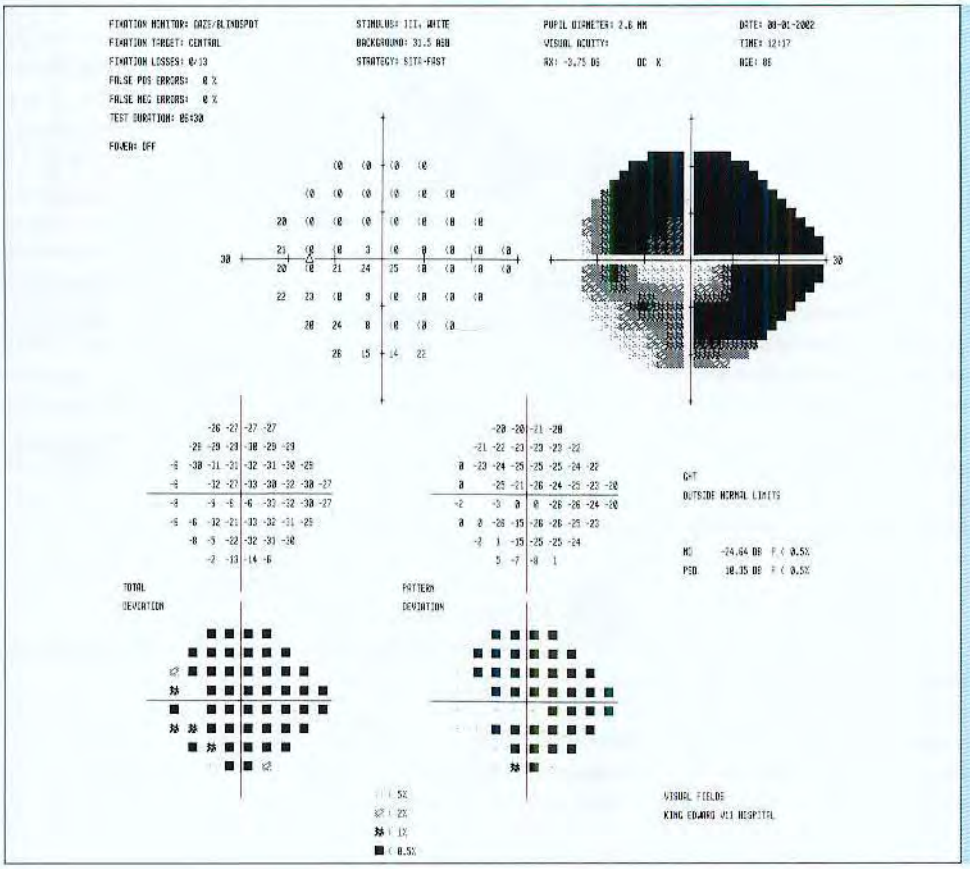


Fig. 9.47
Pérdida del campo visual avanzada.

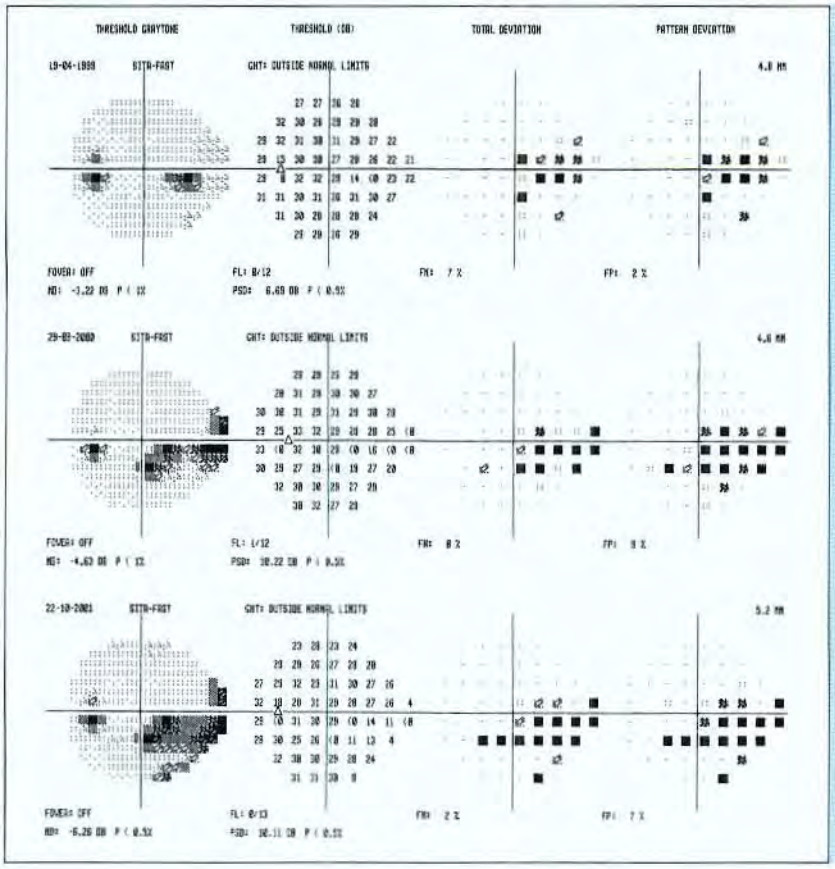


Fig. 9.48
Progresión de los defectos del campo visual durante 3 años.

defectos glaucomatosos del campo visual se puedan detectar empleando la perimetría convencional. Suelen encontrarse efectos sobre el aprendizaje mientras que los defectos del campo desaparecen con las pruebas repetidas. Los defectos glaucomatosos precoces genuinos también pueden ser transitorios y desaparecer al disminuir la PIO. Por lo tanto, se están desarrollando métodos alternativos para detectar los defectos precoces.

Principios fisiológicos

Las células ganglionares (M) con axones de diámetro relativamente grande componen el 25% de la población de células ganglionares. Son especialmente susceptibles a la lesión glaucomatosa y parecen perderse preferentemente en el glaucoma precoz. Por lo tanto, una pérdida de un pequeño número de estas células tiene un efecto considerable sobre la función visual. Se han ideado pruebas psicofisiológicas diseñadas para estudiar la función visual proporcionada por esta vía magnocelular para la detección del glaucoma precoz.

Pruebas perimétricas

1. La **perimetría con doble frecuencia** es una prueba sencilla y rápida que parece bastante prometedora. Se basa en la ilusión de doble frecuencia que se produce cuando una rejilla sinusoidal de frecuencia espacial baja se somete a un parpadeo de contrafase de frecuencia temporal alta. La alternancia rápida con que las barras de luz se vuelven oscuras y viceversa produce la ilusión de que la rejilla ha doblado su frecuencia. El perímetro es un instrumento de mesa portátil que se puede emplear con una luz ambiental normal y no precisa oclusión, ya que el dosel de visión cubre automáticamente el ojo que no se explora. Los estímulos se presentan en 17 o 19 sectores en los 20 o 30° centrales dependiendo del programa utilizado, de detección o de umbral completo. Los resultados de la prueba se muestran y se imprimen junto con los índices de fiabilidad, probabilidades, desviación media y desviación del patrón estándar (Fig. 9.49).
2. La **perimetría automatizada de onda corta** (SWAP) refleja la función de las células P (parvocelulares) mostrando un estímulo azul sobre un fondo amarillo. Es un buen método para detectar defectos precoces en pacientes jóvenes, pero los artefactos inducidos por el cristalino han limitado su empleo en los pacientes ancianos.

Hipertensión ocular

Introducción

El término «hipertensión ocular» se emplea cuando la PIO se encuentra por encima de 21 mmHg en dos ocasiones consecutivas, en ausencia de cambios glaucomatosos detectables. En estu-

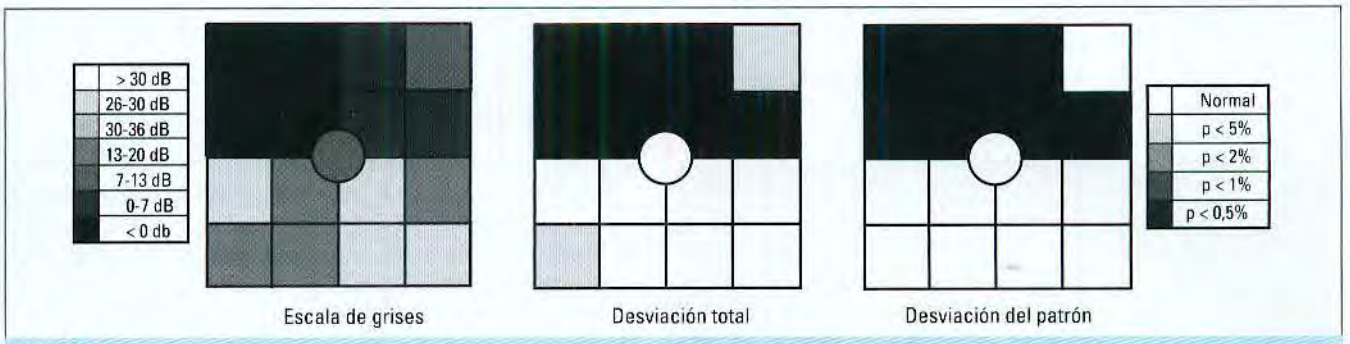


Fig. 9.49
Impresos de perimetría con doble frecuencia que muestran una pérdida del campo visual moderada.

dios poblacionales la PIO media es 16 mmHg; dos desviaciones estándar a cada lado de esta cifra proporcionan un intervalo de PIO «normal» entre 11 y 21 mmHg. La distribución sigue una curva de Gauss y está desplazada a la derecha (Fig. 9.50). En los ancianos la PIO media es más alta, particularmente en mujeres, y la desviación estándar es mayor que en personas más jóvenes. Esto significa que la PIO «normal» en mujeres ancianas puede llegar hasta 24 mmHg y no sólo 21 mmHg.

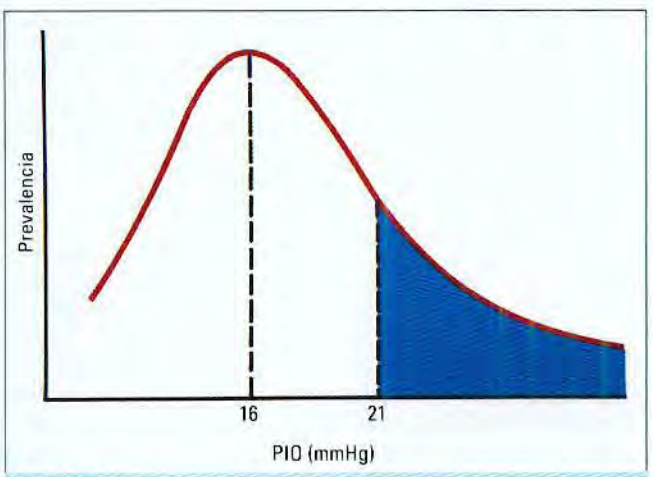


Fig. 9.50
Distribución de la presión intraocular en la población general.

Riesgo de desarrollar glaucoma

Aunque el 4-7% de la población por encima de los 40 años de edad tiene una PIO superior a 21 mmHg, sólo el 1% de las personas con hipertensión ocular desarrollarán glaucoma cada año. El riesgo de lesión crece a medida que aumenta la PIO. La prevalencia de GPAA en relación con la PIO detectada se muestra en la Tabla 9.1. No existe un camino infalible para predecir quién podrá desarrollar glaucoma. Los cambios estructurales en la capa de fibras nerviosas retinianas y la cabeza del nervio óptico preceden a los cambios en la función visual (glaucoma preperimétrico). Pueden pasar varios años antes de que la lesión se pueda detectar mediante perimetría convencional, que precisa pérdidas del 20% de la población de células ganglionares.

Tabla 9.1 Relación entre la prevalencia de glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA) y presión intraocular (PIO)

PIO (mmHg)	*Prevalencia de GPAA (%)*
16-21	1,5
22-29	8
30 o más	25

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con hipertensión ocular no precisan tratamiento, y sólo los que tienen un riesgo elevado deben tratarse con el fin de retrasar o prevenir la aparición de GPAA. Debe recordarse que una vez que se ha instaurado el tratamiento suele mantenerse durante toda la vida del paciente, y el tratamiento médico puede tener efectos secundarios graves. Las recomendaciones de tratamiento en cada paciente se basan en una combinación de factores de riesgo de la siguiente forma:

1. Factores de alto riesgo

- Defectos en la capa de fibras nerviosas retinianas.
- Cambios parapapilares.
- PIO de 28 mmHg o más.
- PIO de 22 mmHg o más y espesor corneal central < 555 µm.
- Relación vertical excavación-papila de 0,4 o más y espesor corneal central < 588 µm.

La mayoría de los pacientes con factores de alto riesgo deben tratarse porque el tratamiento es efectivo para retrasar o evitar la aparición de GPAA en una proporción importante de los casos. Un cambio de la PIO es más importante que un valor específico, y es razonable pretender una reducción del 20% de la PIO.

2. Factores de riesgo moderado

- PIO de 24-27 mmHg sin defectos en la capa de fibras nerviosas.

- Relación vertical excavación-papila > 0,7 (Fig. 9.51) y espesor corneal central > 588 µm.
- Historia familiar de GPAA en un familiar de primer grado.
- Miopía alta.

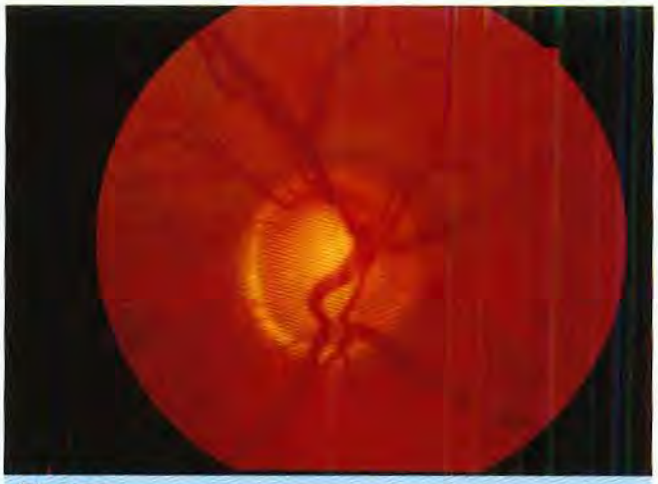


Fig. 9.51
Razón excavación vertical-papila superior a 0,7.

En estos pacientes son apropiadas la exploración anual de los discos ópticos y una perimetría. El tratamiento se reserva hasta que se documenta la lesión.

Glaucoma primario de ángulo abierto

Introducción

El glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA), también denominado glaucoma crónico simple, es una enfermedad generalmente bilateral, aunque no siempre simétrica, caracterizada por lo siguiente:

- Inicio en la edad adulta.
- Una PIO > 21 mmHg en algún momento del curso de la enfermedad.
- Un ángulo abierto de aspecto normal.
- Lesión glaucomatosa de la cabeza del nervio óptico.
- Pérdida del campo visual.

A pesar de esta definición, debe señalarse que aproximadamente el 16% de todos los pacientes con un GPAA por otro lado característico tendrán una PIO constantemente inferior a 22 mmHg. Además, la mayoría de los individuos con una PIO > 21 mmHg no tienen glaucoma. El GPAA es el más frecuente de todos los glaucomas y afecta aproximadamente al 1% de la población general por encima de los 40 años de edad. Afecta a ambos sexos por igual y es responsable de alrededor del 12% de todos los casos de ceguera registrados en Reino Unido y EE.UU.

Factores de riesgo y asociaciones

1. **Edad**. El GPAA es más frecuente en personas ancianas, y la mayoría de los casos se presenta después de los 65 años de edad. Es raro que el diagnóstico se haga antes de los 40 años de edad.
2. **Raza**. El GPAA es significativamente más frecuente, se desarrolla a una edad más precoz y es más grave en personas de raza negra que en las de raza blanca.
3. **Historia familiar y herencia**. El GPAA es frecuentemente hereditario, probablemente de una forma multifactorial. Se cree que los genes responsables muestran una penetrancia incompleta y una expresividad variable. La PIO, la facilidad de drenaje del humor acuoso y el tamaño de la papila óptica también están determinados genéticamente. Los familiares directos de los pacientes con GPAA tienen un riesgo aumentado de presentar GPAA; sin embargo, faltan estimaciones del riesgo exacto porque la enfermedad se produce en individuos ancianos y se necesita un seguimiento a largo plazo para tener datos exactos. No obstante, se ha sugerido un riesgo aproximado para los hermanos del 10% y para los hijos del 4%.
4. La **miopía** se asocia con una incidencia aumentada de GPAA y los ojos miopes son más susceptibles a la lesión inducida por la presión.
5. **Enfermedad retiniana**. La oclusión de la vena central de la retina se asocia con una incidencia aumentada de GPAA. Aproximadamente el 5% de los pacientes con desprendimiento de retina regmatógeno y el 3% de los que presentan retinitis pigmentosa tienen un GPAA asociado.

Respuesta a los corticoides

La población normal puede dividirse en tres grupos según la respuesta de su PIO a una pauta de tratamiento de 6 semanas con betametasona tópica.

1. **Respondedores altos**, que muestran una marcada elevación de la PIO (> 30 mmHg).
2. **Respondedores moderados**, que muestran una moderada elevación de la PIO (22-30 mmHg).
3. **No respondedores**, en los que prácticamente la PIO no cambia.

En la Tabla 9.2 se muestra la incidencia de respondedores a los corticoides. Los corticoides tópicos deben emplearse con precaución en estos individuos. Sin embargo, en un respondedor alto o intermedio a los corticoides, los corticoides «fuertes» (dexametasona, betametasona y prednisolona) son equipotentes en su capacidad para aumentar la PIO, mientras que la fluorometolona tiene una propensión menor a aumentar la PIO; la fluoreometolona incrementa la PIO la mitad que la betametasona.

NB: Los corticoides sistémicos tienen mucha menos tendencia a causar una elevación de la PIO, pero presentan más probabilidades de producir cataratas.

Tabla 9.2 Incidencia de respuesta a los corticoides

	Alta (%)	*Moderada (%)*	*No (%)*
Población general	5	35	60
Pacientes con GPAA	90	10	0
Hermanos de pacientes con GPAA	30	50	20
Hijos de pacientes con GPAA	25	70	5

Genética

1. La **respuesta a los corticoides** es de gran interés en la genética del GPAA. Una mutación del gen *MYOC* se asocia fuertemente con un subgrupo de glaucoma juvenil de ángulo abierto, y está presente aproximadamente en el 4% de los adultos con GPAA. El gen se denominaba antes *TIGR* (respuesta trabecular inducida por los glucocorticoides). Se encuentra en la región *GLCIA* del brazo largo del cromosoma 1 y codifica una proteína llamada miocilina. La administración de corticoides en los respondedores a los corticoides induce la expresión del gen y la producción de cantidades excesivas de miocilina. Sin embargo, actualmente todavía no está claro el papel exacto de la miocilina en la patogenia de la elevación de la PIO inducida por los corticoides.
2. **Otros aspectos**. Todos los *loci* génicos asociados con el GPAA tienen un prefijo GLC1, con un sufijo de una letra que indica el orden temporal en el que se identifica el gen. Los genes que se han identificado en determinadas familias con GPAA se encuentran en el cromosoma 2 (*GLC1B*), el cromosoma 3 (*GLC1C*), el cromosoma 8 (*GLC1D*), el cromosoma 10 (*GLC1E*) y el cromosoma 7 (*GLC1F*).

Patogenia de la lesión glaucomatosa

La elevación de la PIO en pacientes con GPAA está producida por una resistencia aumentada al drenaje del humor acuoso por los canales trabeculares. La muerte de las células ganglionares retinianas se produce sobre todo por apoptosis (muerte celular programada) más que por necrosis. El hecho preterminal es la entrada de Ca^{++} en el interior del cuerpo celular y un aumento del óxido nítrico intracelular. El metabolismo de la glutamina tiene un efecto profundo en este proceso. Los factores que influyen en la tasa de muerte celular son múltiples, pero la opinión actual se divide entre las etiologías isquémica y mecánica de la lesión.

1. La **teoría isquémica** postula que el responsable es el compromiso de la microvascularización con la aparición de isquemia en la cabeza del nervio óptico.
2. La **teoría mecánica directa** sugiere que la PIO elevada lesiona directamente las fibras nerviosas retinianas a medida que pasan a través de la lámina cribosa. Es probable que en este contexto sea importante el gradiente de presión alrededor de la cabeza del nervio óptico más que la PIO absoluta.

Detección

La detección de la población mediante una tonometría simple sola no es satisfactoria porque catalogará como «normal» un número significativo de casos con otros signos de GPAA como la excavación y la pérdida del campo visual. Incluso empleando el criterio adicional de una relación excavación-papila vertical superior a 0,4, sólo se identificará al 60% de los pacientes potenciales con GPAA. Hasta que estén disponibles métodos más exactos de detección masiva, la detección debe incluir una exploración del campo visual, tonometría y oftalmoscopia. Los individuos con una historia familiar positiva de glaucoma en los familiares de primer grado deben estudiarse a partir de los 40 años de edad. Si la valoración inicial es normal, la revisión posterior debe llevarse a cabo con intervalos de 2 años hasta los 50 años de edad y luego, cada año.

Signos clínicos

Síntomas

Los pacientes con GPAA suelen ser asintomáticos hasta que tiene lugar una pérdida significativa del campo visual. Esto se debe a que la lesión se produce gradualmente y la fijación se afecta tardíamente en el curso de la enfermedad. Aunque ésta es casi siempre bilateral, la progresión suele ser asimétrica, de forma que los pacientes presentan con frecuencia una pérdida significativa del campo visual en un ojo y la enfermedad menos avanzada en el otro. Incluso los individuos altamente autoanalíticos pueden no darse cuenta de la existencia de grandes áreas de pérdida del campo visual, aunque en ocasiones los defectos precoces se pueden descubrir por casualidad.

Signos

1. **PIO aumentada**. Esta determinación objetiva ha permanecido como un obstáculo a la vez que un gran beneficio para el diagnóstico del GPAA. Aproximadamente el 2% de la población general mayor de 40 años de edad tiene cifras de PIO superiores a 24 mmHg y el 7% presenta cifras de PIO superiores a 21 mmHg. Sin embargo, sólo aproximadamente el 1% tienen pérdida glaucomatosa del campo visual. Esto es más complicado para los pacientes con PIO «normal» (inferior a 22 mmHg) que presentan pérdida glaucomatosa del campo visual y excavación.
2. **Fluctuaciones diurnas de la PIO** de hasta 5 mmHg se producen aproximadamente en el 30% de las personas normales. En el GPAA esta fluctuación es incluso más marcada y se presenta en cerca del 90% de los casos. Por este motivo una lectura aislada de la presión de 21 mmHg o menos no excluye necesariamente el diagnóstico de GPAA, ni una lectura aislada superior a 21 mmHg hace más que despertar una sospecha. Con el fin de detectar fluctuaciones de la PIO, puede ser necesario medir la PIO en diferentes momentos durante el día (fases). La asimetría de la PIO entre ambos ojos de 5 mmHg o más debe hacer sospechar, ya que independientemente del valor absoluto el ojo con el resultado más alto puede ser anormal.
3. **Cambios de la papila óptica**. Con frecuencia el GPAA se diagnostica primero por el hallazgo de un disco óptico sospechoso o discos asimétricos en una exploración de rutina.
4. Los **campos visuales** muestran los cambios típicos descritos anteriormente.
5. La **gonioscopia** muestra un ángulo abierto normal.

Tratamiento

El principal objetivo del tratamiento del GPAA es evitar la afectación funcional de la visión durante la vida del paciente enlenteciendo la tasa de pérdida de células ganglionares, de forma que esté próxima a la de la población normal (aproximadamente 5.000/año). Actualmente el mejor método para conseguir este objetivo es disminuir la PIO. Hoy día están evaluándose otras modalidades dirigidas a inhibir la apoptosis de las células ganglionares.

Evaluación basal

Guardar registros claros y concisos de los parámetros basales es esencial para monitorizar la evolución futura.

1. **Agudeza visual y estado de la refracción**.
2. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**, prestando una atención especial a los signos de glaucomas secundarios que pueden enmascarar un GPAA.
3. **Tonometría de aplanación**, anotando el momento del día.
4. La **gonioscopia** debe seguir de forma automática a la tonometría de aplanación. Sin embargo, si se necesita una sustancia de acoplamiento, debe retrasarse hasta haber valorado los discos ópticos y los campos visuales.
5. Debe realizarse una **oftalmoscopia** para documentar el aspecto de la papila mediante su dibujo y si es posible también mediante una fotografía.
6. **Perimetría**. Decidir el tipo de perimetría depende del instrumental disponible, la edad y la agudeza visual del paciente. En los pacientes con opacidades importantes del cristalino la perimetría debe llevarse a cabo con las pupilas dilatadas.

Instrucciones para el paciente

Debe darse una explicación sencilla al paciente respecto a la naturaleza de la enfermedad y ofrecerle un folleto explicativo. Se debe hablar con el paciente sobre cómo instilar las gotas y especificarle los intervalos entre los medicamentos. En las visitas de seguimiento debe comprobarse la técnica del paciente para instilarse las gotas. Para minimizar la absorción sistémica se debe instruir al paciente para realizar la oclusión del saco lagrimal (aplicando presión en el canto medial) o cerrar los ojos durante unos 3 minutos después de la instilación. El paciente debe ser informado sobre los efectos secundarios potenciales, y se le debe preguntar en las visitas de control si ha experimentado algún efecto secundario.

Gradación de la lesión glaucomatosa

1. La **lesión leve** se caracteriza por defectos precoces en el campo visual (MD < −6 dB) (*ver* Fig. 9.42) y una excavación leve (Fig. 9.52).
2. La **lesión moderada** se caracteriza por un escotoma arqueado definido (MD < −12 dB) (*ver* Fig. 9.44) y un adelgazamiento moderado del borde neurorretiniano (Fig. 9.53).
3. La **lesión grave** se caracteriza por una pérdida amplia del campo visual (MD > −12 dB) (*ver* Fig. 9.47) y una marcada excavación (Fig. 9.54).

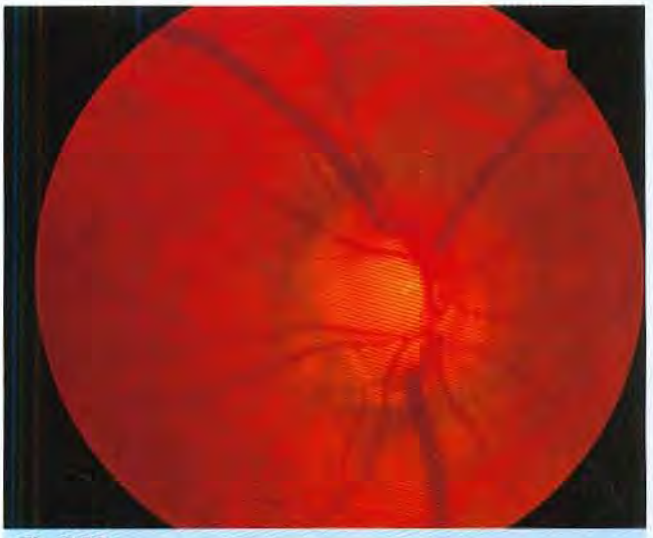


Fig. 9.52
Excavación glaucomatosa leve.

Fig. 9.53
Excavación glaucomatosa moderada.

4. La **lesión terminal** se caracteriza por un campo visual residual y un borde neurorretiniano residual mínimo (Fig. 9.55).

Objetivos del tratamiento

1. **Presión diana**. Cuando se inicia la terapia se asume que el nivel de PIO previo al tratamiento es el que lesiona al nervio óptico y podría causar lesiones adicionales. Se identifica un nivel de PIO por debajo del cual se considera improbable que ocurra lesión del nervio óptico (presión diana). La presión diana se identifica teniendo en cuenta la gravedad de la lesión existente, la cifra de PIO, la rapidez con la que ha ocurrido la lesión (si se conoce), así como la edad y la salud general del

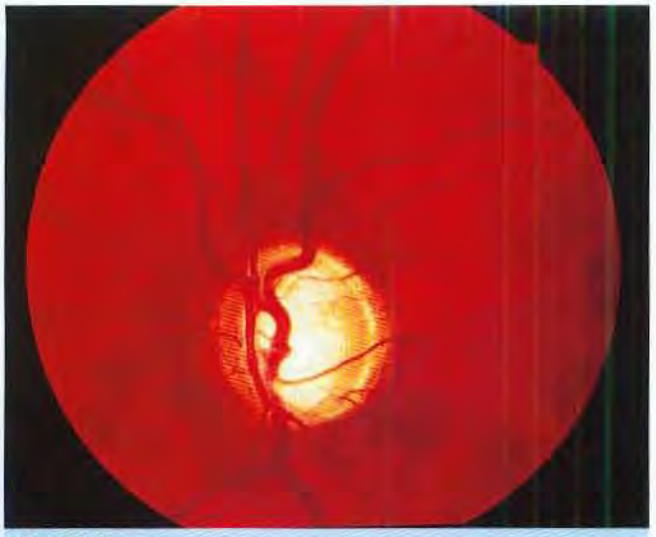


Fig. 9.54
Excavación glaucomatosa avanzada.

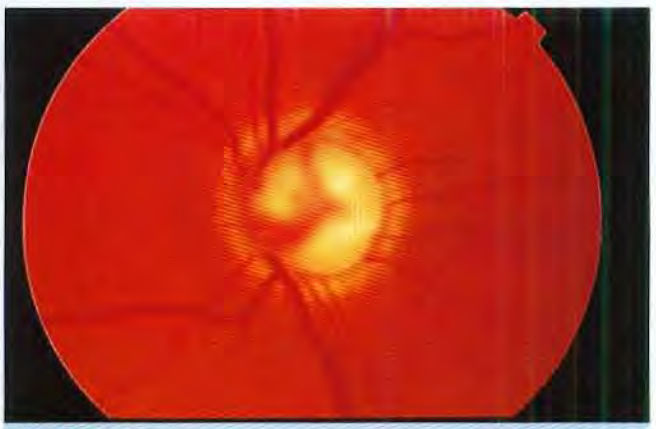


Fig. 9.55
Excavación glaucomatosa total.

paciente. El tratamiento debe mantener la PIO en el nivel pretendido o por debajo de él.

2. El estado del nervio óptico y los campos visuales **se monitorizan** para buscar evidencia de estabilidad o deterioro. En caso de lesión posterior hay que reajustar la PIO diana a un nivel inferior. Aunque el nivel «seguro» de PIO se desconoce, la progresión es infrecuente si la PIO es inferior a 16 mmHg. A medida que la enfermedad progresa el grado de resistencia o «capacidad de reserva» dentro del sistema visual disminuye, y la pérdida de cada célula ganglionar restante supone un impacto mayor sobre la función visual. Por lo tanto, se precisan presiones diana más bajas en los pacientes con enfermedad avanzada.

Tratamiento médico

1. **Principios básicos**
   - Cualquier fármaco que se elija debe emplearse a su concentración más baja y siempre que sea posible de acuerdo con el efecto terapéutico deseado.
   - Idealmente debe utilizarse el fármaco con menos efectos adversos posibles.
   - El tratamiento inicial suele realizarse con un solo fármaco.
2. El **seguimiento** debe llevarse a cabo a las 4 semanas.
   - Una caída de la PIO superior a 4 mmHg en el ojo tratado se considera significativa (es decir, causada por el fármaco en oposición a la posibilidad de fluctuación), pero puede que no siempre sea suficiente (dependiendo de los objetivos del tratamiento).
   - Si la respuesta al tratamiento es satisfactoria, la evaluación posterior se realiza después de 1 mes y tras intervalos de 3 a 4 meses.
   - Si la respuesta no es satisfactoria se suspende el tratamiento inicial y se sustituye por otro.
   - Si la respuesta todavía no es satisfactoria se puede añadir otro fármaco o se emplea una preparación combinada (es decir, timolol-latanoprost o timolol-dorzolamida) para sustituirlo. Cuando se emplean dos fármacos por separado el paciente debe aprender a esperar 5 minutos antes de instilar el segundo fármaco para evitar la eliminación del primero.
3. **Perimetría**. Si el control es bueno y el aspecto de la papila óptica estable, basta con una perimetría anual.
4. La **gonioscopia** también debe hacerse cada año porque la cámara anterior pierde profundidad de forma gradual con la edad.
5. **Causas de fracaso**
   - Presión diana inadecuada. Si la PIO se encuentra en la parte superior del rango estadísticamente normal, la pérdida progresiva de campo visual es frecuente.
   - El no cumplimiento del tratamiento médico ocurre en al menos el 25% de los pacientes.
   - En los pacientes tratados médicamente se producen frecuentemente amplias fluctuaciones de la PIO.

Trabeculoplastia con láser

En este procedimiento se realizan pequeñas quemaduras con láser de argón o láser diodo en el trabéculo para aumentar el drenaje del humor acuoso y disminuir la PIO. El efecto terapéutico suele ser transitorio, durando algunos años, ya que la terapia con láser simplemente puede retrasar la necesidad de cirugía de la filtración. Las siguientes son las principales indicaciones:

1. **Evitar la polifarmacia**, generalmente con más de dos preparaciones. En esta situación la terapia con láser se puede considerar un sustituto de otro fármaco.
2. **Evitar la cirugía**
   - En los pacientes ancianos en quienes la terapia con láser puede retrasar la necesidad de cirugía más allá de su esperanza de vida.
   - En los pacientes de raza negra en quienes la cirugía de la filtración supone un pronóstico peor.
3. **Como tratamiento primario** en pacientes que se espera que no cumplan la prescripción médica. Debido a que la reducción de la PIO con láser raramente es superior al 30%, los ojos con PIO superior a 28 mmHg probablemente no se controlarán bien sólo con láser.
4. **Pacientes que no cumplen el tratamiento médico**.

Trabeculectomía

Supone la creación quirúrgica de una fístula entre el ángulo de la cámara anterior y el espacio por debajo de la cápsula de Tenon, lo que permite la salida de humor acuoso de la cámara anterior a una «ampolla de drenaje» bajo el párpado superior. La lesión progresiva es menos probable que ocurra después de la trabeculectomía que con tratamiento médico, porque el nivel de PIO normalmente es significativamente menor y las fluctuaciones son menores después de la cirugía. El momento de la cirugía depende de la cantidad de pérdida visual, la rapidez del deterioro visual y la esperanza de vida del paciente. Las principales indicaciones de la cirugía son las siguientes:

1. **Fracaso del tratamiento médico** y/o **de la trabeculoplastia con láser**.
2. **Imposibilidad** de la terapia con láser por escasa colaboración del paciente o imposibilidad de visualizar correctamente el trabéculo (debido a un ángulo estrecho o a opacificación corneal).
3. La **enfermedad avanzada**, en la que se precisa una presión diana muy baja, se puede beneficiar de la cirugía precoz.

NB: Algunos oftalmólogos en Reino Unido se plantean la trabeculectomía cuando una única medicación tópica no consigue alcanzar un objetivo de presión o evitar la lesión progresiva del nervio óptico.

Glaucoma de tensión normal

Definición

El término glaucoma de tensión normal (GTN), que también se denomina glaucoma de baja tensión, es una variante del GPAA. Es una enfermedad que afecta predominantemente a ancianos y es más frecuente en mujeres. Se caracteriza por lo siguiente:

- Una PIO media igual o inferior a 21 mmHg en la determinación diurna.
- Lesión glaucomatosa del nervio óptico y pérdida del campo visual.
- Ángulo de drenaje abierto en la gonioscopia.
- Ausencia de causas secundarias de lesión glaucomatosa del nervio óptico.

NB: La clasificación del GPAA en dos tipos (es decir, de tensión normal y de tensión elevada) se basa en una PIO normal obtenida epidemiológicamente. Por lo tanto, es esencialmente arbitraria y es posible que no tenga un valor clínico significativo. La prevalencia de GTN en individuos mayores de 40 años es del 0,2% y este cuadro supone el 16% de todos los casos de GPAA.

Signos

1. La **PIO** suele ser cercana a 20 y raramente puede ser poco más de 10. En presencia de enfermedad asimétrica la papila más lesionada corresponde al ojo con la PIO más alta.
2. **Cabeza del nervio óptico**
   - El aspecto de la excavación glaucomatosa o los cambios parapapilares son idénticos a los que se observan en el GPAA.
   - La incidencia de hemorragias en astilla en el margen papilar (Fig. 9.56) es mayor en la GTN y puede indicar una lesión progresiva de la capa de fibras nerviosas retinianas.

Fig. 9.56
Excavación glaucomatosa moderada con una hemorragia en astilla.

   - Las depresiones adquiridas en la papila óptica caracterizadas por excavaciones localizadas de la lámina cribosa también son más frecuentes.
3. Los **defectos del campo visual** son esencialmente los mismos que en el GPAA aunque se ha sugerido que en el GTN tienden a estar más cercanos a la fijación y son más profundos, escarpados y localizados. En algunos pacientes, incluso sin tratamiento, los cambios del campo visual no son progresivos. Sin embargo, debido al retraso más frecuente en el diagnóstico, los pacientes con GTN tienden a presentar lesiones más avanzadas que los que padecen GPAA. Los pacientes con defectos unilaterales del campo visual tienen una probabilidad del 40% de presentar pérdida del campo visual en el otro ojo en los 5 años siguientes.
4. **Otras características** que son más frecuentes en los pacientes con GTN que en los que tienen GPAA son:
   - Espasmo vascular periférico con el frío (fenómeno de Raynaud).
   - La migraña puede ser más frecuente, aunque no se ha confirmado en un estudio poblacional.
   - Hipotensión sistémica nocturna así como hipertensión sistémica sobretratada.
   - Velocidad del flujo sanguíneo reducida en la arteria oftálmica cuando se determina mediante ecografía Doppler transcraneal.
   - Paraproteinemia y presencia de autoanticuerpos en suero.

Tratamiento

Está indicado sólo en pacientes con pérdida del campo visual progresiva documentada. El objetivo es reducir la PIO al menos en un 30%.

1. Tratamiento **médico**. El betaxolol puede ser el fármaco de elección debido a sus efectos beneficiosos sobre el flujo sanguíneo en el nervio óptico además de sus propiedades de reducir la PIO. Sin embargo, los análogos de las prostaglandinas tienden a tener un efecto hipotensor ocular mayor en los ojos con PIO normal.
2. Debe considerarse la **trabeculectomía**, al menos en un ojo, si ocurre una pérdida progresiva del campo visual a pesar de que la PIO sea poco más de 10.
3. Los **bloqueantes sistémicos de los canales del calcio** (p. ej., nifedipino) pueden considerarse en los pacientes más jóvenes y en los que tienen la enfermedad en su fase precoz. Idealmente, el vasoespasmo periférico debe confirmarse mediante capiloscopia del lecho ungueal antes de iniciar el tratamiento. La terapia a largo plazo sólo está indicada si los campos visuales se mantienen estables después de una prueba terapéutica a corto plazo (2-3 meses).
4. **Monitorización de la presión sanguínea sistémica** durante 24 horas. Si se detecta una caída significativa durante la noche, puede ser necesario evitar la medicación para la hipertensión, sobre todo si se toma antes de acostarse.

Diagnóstico diferencial

1. **GPAA** que se presenta inicialmente con PIO normal a causa de una oscilación diurna amplia de la misma. Esto se puede excluir estableciendo las fases (curva diurna de PIO) durante un período de 8 horas para detectar un ascenso de la PIO por encima de 21 mmHg.
2. **Anomalías congénitas de la papila óptica** como una gran depresión papilar o colobomas que pueden confundirse con una excavación glaucomatosa adquirida.

Glaucoma primario de ángulo cerrado

Introducción

El glaucoma primario de ángulo cerrado (GPAC) es una enfermedad en la que la elevación de la PIO ocurre como resultado de la obstrucción del drenaje del humor acuoso por el cierre parcial o completo del ángulo por el iris periférico. Al contrario que en el GPAA, el diagnóstico depende en gran medida de la exploración del segmento anterior y de una gonioscopia cuidadosa. La presencia de una cabeza del nervio óptico normal y la ausencia de pérdida del campo visual no excluyen el diagnóstico de GPAC. La enfermedad ocurre en ojos predispuestos anatómicamente y es frecuente que sea bilateral, aunque la presentación de la forma aguda suele ser unilateral. Según el mecanismo del cierre del ángulo, se identifican dos formas de GPAC: (a) *bloqueo pupilar* y (b) *síndrome del iris plateau*, que es poco frecuente.

Factores de riesgo

1. **Edad**. La edad media de presentación es alrededor de 60 años; la prevalencia aumenta después.
2. **Sexo**. Las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los hombres a una razón de 4:1.
3. **Raza**. En las personas de raza blanca el trastorno supone alrededor del 6% de todos los glaucomas y afecta aproximadamente a 1 de cada 1.000 personas mayores de 40 años de edad. El GPAC es más frecuente en personas procedentes del Sudeste de Asia, China y esquimales, pero es infrecuente en personas de raza negra.
4. **Historia familiar**. Debido a que los factores anatómicos predisponentes son heredados, los familiares de primer grado tienen un riesgo aumentado (*ver* después).

Factores predisponentes anatómicos

1. **Localización relativamente anterior del diafragma iris-cristalino**.
2. **Cámara anterior poco profunda**.
3. **Entrada estrecha al ángulo de la cámara**.
   La proximidad de la córnea al iris periférico permite que el cierre del ángulo se produzca más fácilmente. Los tres factores interrelacionados responsables de estas características son los siguientes:
   a. ***Tamaño del cristalino***. El cristalino es la única estructura ocular que continúa aumentando de tamaño a lo largo de la vida. El crecimiento axial (anteroposterior) acerca su superficie anterior a la córnea, mientras que el crecimiento ecuatorial afloja el ligamento suspensorio y permite que el diafragma iris-cristalino se mueva hacia delante. Ambos factores causan un estrechamiento gradual y progresivo de la cámara anterior. Los ojos con GPAC tienen cámaras anteriores menos profundas que los ojos normales, y las mujeres presentan a su vez cámaras anteriores menos profundas que los hombres.
   b. ***Diámetro corneal***. La profundidad de la cámara anterior y la amplitud del ángulo están relacionadas con el diámetro corneal. Los ojos con GPAC tienen unos diámetros corneales 0,25 mm más pequeños que los ojos normales.
   c. ***Longitud axial***. En los ojos normales la posición relativa del cristalino y el diámetro corneal están relacionados con la longitud axial del globo ocular. Un ojo corto, que además suele ser hipermétrope, tiene un diámetro corneal pequeño y un cristalino localizado relativamente anteriormente. Por este motivo, los ojos con nanoftalmos tienen un mayor riesgo de glaucoma de ángulo cerrado.

Patogenia

La patogenia del GPAC agudo no está completamente aclarada. Normalmente la presión en la cámara posterior supera la de la cámara anterior debido a un grado fisiológico de resistencia en la pupila, ya que el iris queda posterior a la cápsula anterior del cristalino.

1. La **teoría del músculo dilatador** postula que la contracción del músculo dilatador de la pupila crea un vector posterior. Esto aumenta la cantidad de aposición entre el iris y el cristalino localizado anteriormente, incrementando el grado de bloqueo pupilar fisiológico (Fig. 9.57a). La dilatación simultánea de la pupila hace que el iris periférico esté más flácido. Debido al bloqueo pupilar relativo la presión en la cámara posterior aumenta y el iris periférico se inclina hacia delante (iris bombé) (Fig. 9.57b). En ocasiones el iris contacta con la superficie corneal, con lo que el ángulo queda obstruido y la PIO asciende (Fig. 9.57c).

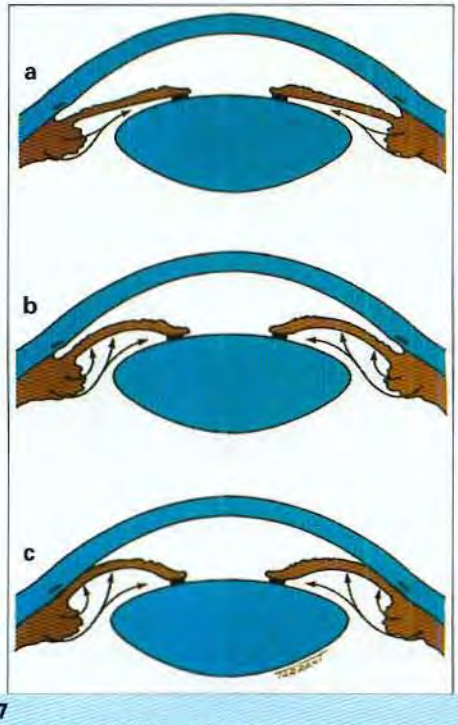


Fig. 9.57
Mecanismo de cierre del ángulo. (**a**) Bloqueo pupilar relativo; (**b**) iris bombé; (**c**) contacto iridocorneal.

2. La **teoría del músculo esfínter** postula que el esfínter pupilar es el principal responsable que precipita el cierre del ángulo. La fuerza del bloqueo pupilar del esfínter es mayor cuando el diámetro de la pupila es aproximadamente de 4 mm.

Clasificación

Aunque el GPAC se puede dividir en cinco estadios que se superponen, el cuadro no progresa necesariamente de un estadio al siguiente en una secuencia ordenada. En la práctica suele verse una combinación de estos estadios clínicos:

1. **Latente**.
2. **Intermitente (subagudo)**.
3. **Agudo congestivo**.
4. **Poscongestivo**.
5. **Crónico**.

6. **Absoluto** es el estadio terminal del GPAC congestivo agudo en el que el ojo está completamente ciego y no será tratado más adelante.

Glaucoma de ángulo cerrado latente

Signos clínicos

Es un diagnóstico retrospectivo, sólo se realiza con algún grado de certeza en un ojo durante un ataque de glaucoma congestivo agudo en el otro. Por lo tanto, a menudo sólo puede *sospecharse* prospectivamente. Esencialmente el término «cierre del ángulo latente» implica un ojo anatómicamente predispuesto.

1. No hay **síntomas**.
2. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
   - Cámara anterior con profundidad axial inferior a lo normal.

> *NB:* Esto se puede demostrar también haciendo brillar una luz a través del ojo desde el lado temporal. Debido a la convexidad del diafragma iris-cristalino, el iris nasal muestra una sombra creciente, y parece oscuro en relación con el lado temporal (signo de eclipse) (Fig. 9.58).

Fig. 9.58
Signo de «eclipse» que se provoca dirigiendo una luz a través de la cámara anterior desde el lado temporal y observando una sombra sobre el lado nasal. (Cortesía de J. Salmon.)

   - Diafragma iris-cristalino de forma convexa (Fig. 9.59).
   - Proximidad estrecha del iris y la córnea (Fig. 9.60).
3. La **gonioscopia** muestra un ángulo «ocluible» en el que el entramado trabecular pigmentado no es visible (grado 0 o 1 de Shaffer) sin indentación o manipulación en al menos tres cuadrantes.
4. El **curso clínico** sin tratamiento puede ser el siguiente:
   - La PIO puede mantenerse normal.
   - Puede aparecer cierre agudo o subagudo del ángulo.
   - Puede aparecer cierre crónico del ángulo, sin pasar por las etapas aguda o subaguda.

Fig. 9.59
Diafragma entre el iris de forma convexa y el cristalino.

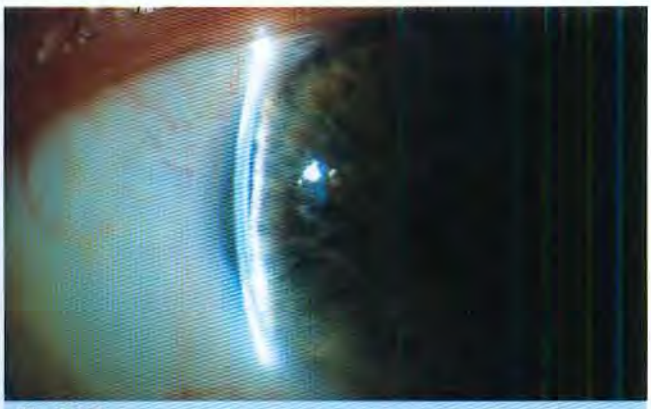


Fig. 9.60
Proximidad estrecha del iris a la córnea periférica.

Tratamiento

- Si un ojo ha tenido GPAC agudo o subagudo, el tratamiento del otro ojo se realiza mediante iridotomía periférica con láser de forma profiláctica ya que, sin tratamiento, el riesgo de un aumento agudo de la presión durante los 5 años siguientes es aproximadamente del 50%.
- Si ambos ojos tienen un GPAC latente, no existe ningún parámetro o prueba de provocación que tenga la suficiente sensibilidad o exactitud para determinar si desarrollarán más tarde un GPAC agudo. Sin embargo, debido a que los riesgos de la iridotomía con láser son pequeños, si se efectúa con cuidado debe plantearse el tratamiento con láser en estos casos.

NB: Aunque la iridotomía con láser profiláctica evitará una crisis aguda, el 15% de los ojos pueden presentar un aumento tardío de la PIO.

Glaucoma de ángulo cerrado subagudo

El GPAC subagudo (intermitente) ocurre en un ojo predispuesto con un ángulo ocluible junto con bloqueo pupilar intermitente. Un cierre rápido del ángulo da lugar a un incremento brusco de la PIO. Entonces se rompe espontáneamente el bloqueo pupilar, el ángulo se abre y la PIO regresa a niveles normales. Las crisis agudas pueden ser precipitadas por la midriasis fisiológica (ver la televisión en una habitación oscura), o por una disminución fisiológica de la profundidad de la cámara anterior cuando el paciente adopta una posición en prono o semiprono (cuando está cosiendo o leyendo). La tensión emocional puede ser un factor desencadenante a veces.

1. El **diagnóstico** se basa en una historia característica de visión borrosa transitoria asociada con la percepción de halos alrededor de las luces debido al edema epitelial corneal (el extremo azul del espectro está más cerca de la fuente). También puede haber asociado cierto dolor ocular o cefalea frontal. Los ataques son recurrentes y suelen producirse después de 1-2 horas de miosis fisiológica (exposición a luz solar brillante o sueño). Durante un ataque el ojo suele estar blanco, y entre los ataques parece normal aunque el ángulo sea estrecho.
2. El **curso clínico** sin tratamiento es variable. Algunos ojos presentan un ataque agudo y otros pueden mostrar un cierre del ángulo crónico.
3. El **tratamiento** se realiza con iridotomía periférica con láser de forma profiláctica.

Glaucoma de ángulo cerrado congestivo agudo

Es una emergencia que pone en peligro la visión y supone una pérdida dolorosa de la visión debido al cierre brusco y total del ángulo.

Signos clínicos

1. Los **síntomas** en los casos clásicos incluyen una pérdida unilateral de la visión rápidamente progresiva asociada con dolor y congestión periocular. Hay náuseas y vómitos en los casos graves.

NB: Es importante observar la variabilidad de los síntomas en una crisis de glaucoma de ángulo cerrado agudo. Algunos pacientes, especialmente las personas de raza negra, en quienes el cuadro es poco frecuente, tienen claramente menos dolor y no hay congestión, a pesar de tener PIO muy elevadas, y el único síntoma es una afectación de la visión. Además, suele faltar una historia de borrosidad y halos de forma transitoria, característica de ataques intermitentes previos.

2. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
   - Enrojecimiento «ciliar» debido a inyección de los vasos sanguíneos límbicos y conjuntivales.
   - Edema corneal con vesículas epiteliales y engrosamiento de la estroma (Fig. 9.61).
   - La cámara anterior tiene una escasa profundidad con contacto iridocorneal periférico (Fig. 9.62).

Fig. 9.61
Edema corneal en un glaucoma de ángulo cerrado agudo.

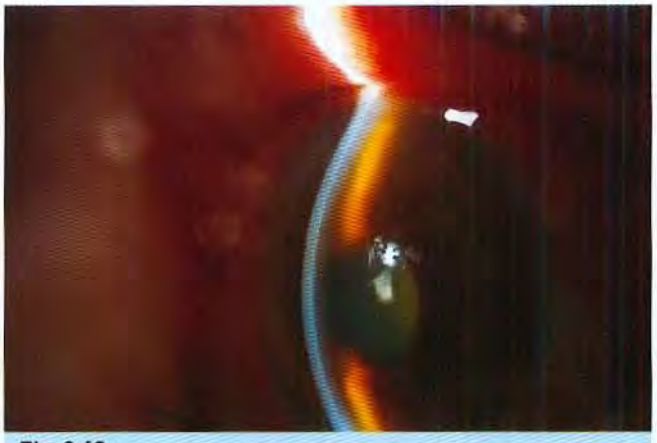


Fig. 9.62
Edema corneal y una cámara anterior de poca profundidad en un glaucoma de ángulo cerrado agudo.

- Se puede ver un destello y células en el humor acuoso cuando el edema corneal se ha resuelto.
- La pupila es oval en dirección vertical y está fija en posición semidilatada (Fig. 9.63), y no reacciona a la luz y a la acomodación.

Fig. 9.63
Pupila dilatada y oval en un glaucoma de ángulo cerrado agudo.

- Los vasos sanguíneos del iris están dilatados.
- La PIO está gravemente aumentada (50-100 mmHg).

3. Puede ser necesario retrasar la **gonioscopia** hasta la resolución del edema corneal, con medicación hipotensora ocular o con glicerina tópica o ungüento salino hipertónico. Sin embargo, es vital realizar esta exploración en el otro ojo, que suele mostrar características de cierre del ángulo latente. El ojo afectado muestra un contacto iridocorneal periférico completo (Shaffer grado 0) (Fig. 9.64).

> *NB:* El diagnóstico debe cuestionarse si el otro ojo no muestra un ángulo estrecho en la gonioscopia.

4. La **oftalmoscopia**, cuando es posible, muestra edema e hiperemia de la papila óptica.

Fig. 9.64
Gonioscopia que muestra el cierre completo del ángulo.

Diagnóstico diferencial

1. **Cierre del ángulo secundario** por una catarata intumescente (hinchada) o un cristalino luxado.
2. Un **glaucoma neovascular** puede causar a veces el inicio brusco de dolor y congestión.
3. Una **crisis glaucomatociclítica** puede causar elevación grave de la PIO con dolor y halos.
4. **Otras causas de cefalea** alrededor del ojo como migraña o neuralgia migrañosa (cefalea tipo *cluster*).

Tratamiento inmediato

1. Inicialmente se administra **acetazolamida** endovenosa 500 mg seguida de acetazolamida oral (no de liberación lenta) si no hay vómitos.

> *NB:* Buscar una alergia a la sulfonamida.

2. **Tratamiento tópico**
   - Pilocarpina al 2% dos gotas en cada ojo.
   - Dexametasona (o equivalente) cada 6 horas.
   - Un betabloqueante si no existe una contraindicación sistémica.
3. **Analgesia** y antieméticos si es preciso.
4. **El paciente debe estar en decúbito supino** durante 1 hora.

NB: La iridotomía con láser también puede resultar efectiva en los casos relativamente leves.

Después de 1 hora

La pilocarpina al 2% debe repetirse aproximadamente entre media hora y 1 hora después de haber empezado el tratamiento, cuando la reducción de la isquemia del iris y una PIO baja permiten que el esfínter pupilar responda al fármaco. No hay lugar para la terapia miótica «intensiva». El otro ojo también se trata de forma profiláctica con pilocarpina al 1% cuatro veces al día hasta que se realiza la iridotomía con láser.

Después de otros 30 minutos

Si la PIO no se ha reducido por debajo de 35 mmHg, se puede administrar glicerol oral al 50% (1 g/kg) (con cuidado en los diabéticos) y se limita la ingesta de líquidos para obtener un efecto máximo. Si el paciente no puede tolerar el glicerol oral, se puede administrar manitol al 20% endovenoso (1-2 g/kg) durante 45 minutos.

NB: Una PIO elevada que no responde a la medicación hipotensora ocular puede responder a veces a la indentación corneal axial con un gancho de estrabismo o una goniolente de Zeiss. Si el ángulo cerrado es por aposición, esto permite que el humor acuoso fuerce su paso entre el iris y la córnea hacia el ángulo, abriéndolo así y accediendo a la trama trabecular. Esta medida puede romper en ocasiones el ciclo de elevación de la PIO, permitiendo que descienda.

Iridotomía con láser Nd:YAG

1. El **objetivo** de la iridotomía periférica con láser es restablecer la comunicación entre las cámaras anterior y posterior realizando una abertura en el iris periférico. Esto sólo tendrá éxito si está cerrado menos de 180° del ángulo por sinequias anteriores periféricas permanentes.
2. El **momento** variará de acuerdo con la gravedad del ataque y la rapidez de la curación corneal. La iridotomía se ha propuesto como tratamiento inicial para superar el bloqueo pupilar, pero puede ser difícil hasta que el engrosamiento corneal y la congestión del iris hayan remitido (habitualmente 48 horas). Después de haber explicado la intervención, puede ser adecuado realizar una iridotomía periférica con láser en el otro ojo en el período intermedio. La iridotomía con láser es efectiva en aproximadamente el 75% de los ojos con glaucoma de ángulo cerrado agudo. Los casos que no responden requieren una trabeculectomía.

NB: Es importante confirmar que el ángulo está abierto después de la iridotomía periférica incluso si la PIO es normal.

Glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo

Situaciones clínicas

El glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo se refiere a las consecuencias de un ataque de cierre del ángulo agudo. Se puede ver en las tres situaciones clínicas siguientes:

1. **Posquirúrgica**. La PIO se ha normalizado gracias a una iridotomía periférica con éxito. En ocasiones, incluso después de una iridotomía periférica, con el ángulo abierto 180° o más, la PIO puede seguir elevada debido a lesión trabecular asociada. Para controlar la PIO puede ser necesario tratamiento médico o trabeculectomía.
2. La **reabertura espontánea del ángulo** sin tratamiento puede ocurrir en algunos casos; el tratamiento es el mismo que para el ángulo cerrado intermitente.
3. **Colapso del cuerpo ciliar**. Ocurre una disminución temporal en la secreción de humor acuoso como resultado de la lesión isquémica del epitelio ciliar. Una recuperación posterior de la función ciliar puede conducir a una elevación crónica de la PIO con excavación de la papila óptica y pérdida de campo visual.

Signos clínicos

1. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
   - Pliegues en la membrana de Descemet (Fig. 9.65), si la PIO se ha reducido rápidamente.
   - Finos gránulos de pigmento sobre el endotelio corneal.

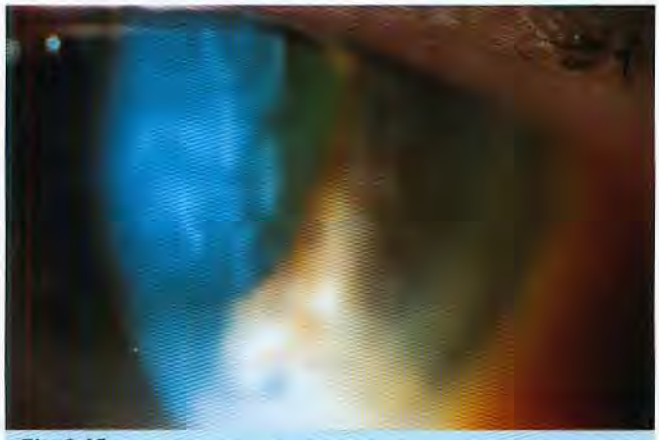


Fig. 9.65
Pliegues en la membrana de Descemet y edema corneal residual en un glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo.

- Destello y células en el humor acuoso.
- Atrofia de la estroma del iris con una configuración en forma de espiral; finos gránulos de pigmento en su superficie (Fig. 9.66).

Fig. 9.66
Atrofia de la estroma del iris en un glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo.

- Una pupila fija y semidilatada debido a una combinación de parálisis del esfínter y sinequias posteriores (Fig. 9.67).

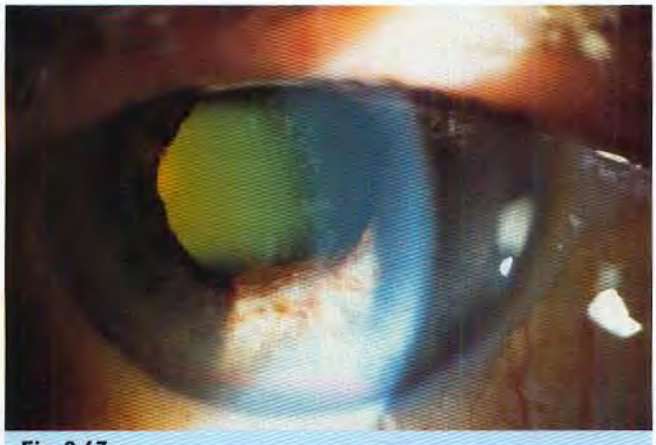


Fig. 9.67
Sinequias posteriores en un glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo.

- El glaukomflecken se caracteriza por pequeñas opacidades del cristalino, de color blanco-grisáceo, subcapsulares o capsulares anteriores, en la zona pupilar diagnósticas de un cuadro congestivo previo (Fig. 9.68). Representa la necrosis focal del epitelio del cristalino.
- La PIO puede ser normal, inferior a lo normal o alta.

2. La **gonioscopia** muestra un ángulo estrecho que puede estar abierto o parcialmente cerrado. Si está abierto puede existir hiperpigmentación trabecular. Se puede ver una línea recta de pigmento por delante de la línea de Schwalbe en el lugar de contacto iridocorneal previo.

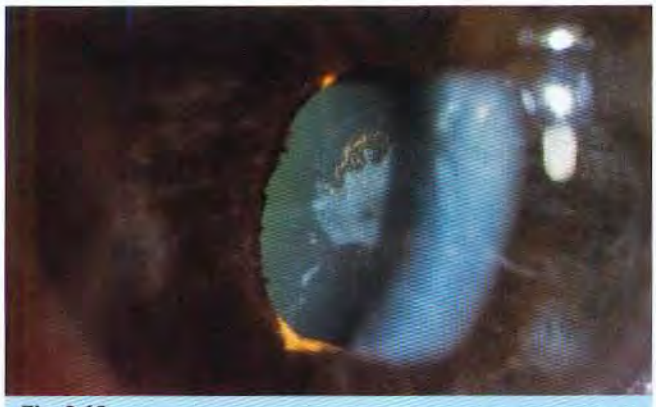


Fig. 9.68
Opacidades del cristalino subcapsulares anteriores (glaukomflecken) en un glaucoma de ángulo cerrado poscongestivo.

3. La **oftalmoscopia** puede mostrar congestión de la papila óptica y pliegues coroideos si la PIO es muy baja. La atrofia óptica puede ser el resultado de un infarto (Fig. 9.69).

Fig. 9.69
Atrofia óptica después de un glaucoma de ángulo cerrado agudo.
(Cortesía de J. Salmon.)

Glaucoma de ángulo cerrado crónico

Patogenia

1. El **tipo 1** (reptante) está causado por un cierre del ángulo gradual y progresivo por sinequias que siempre empiezan en la parte superior y se extienden hacia abajo (Fig. 9.70). Esto puede estar causado por procesos ciliares situados anteriormente; muchos ojos tienen una configuración de iris plateau (*ver* después).
2. El **tipo 2** está causado por el cierre del ángulo por sinequias como resultado de ataques intermitentes (subagudos) secundarios a bloqueo pupilar.
3. El **tipo 3** (mixto) está causado por una combinación de GPAA con ángulos estrechos generalmente asociados con el uso pro-

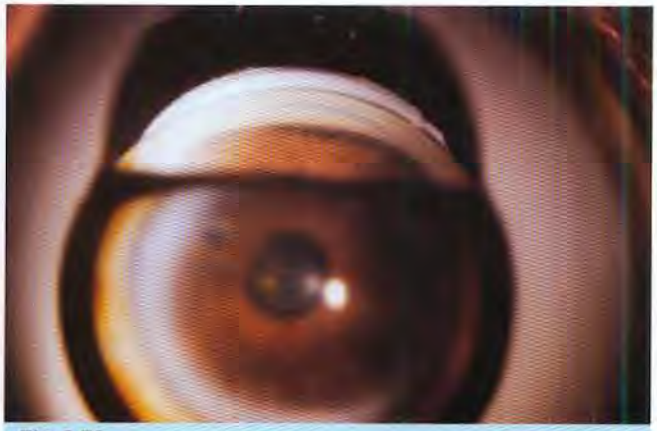


Fig. 9.70
Ángulo cerrado «reptante». (Cortesía de J. Salmon.)

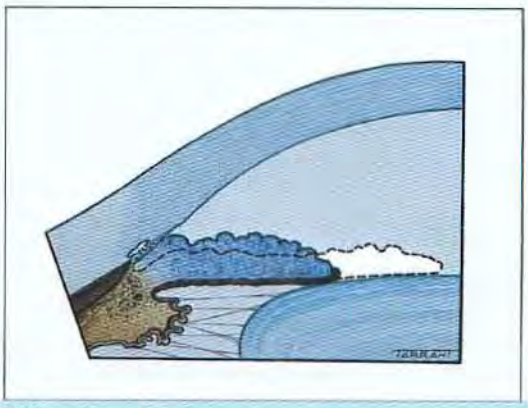


Fig. 9.71
Cierre del ángulo en el síndrome del iris plateau.

longado de mióticos. Suele diagnosticarse mediante gonioscopia en el momento de realizar una trabeculoplastia con láser.

Signos clínicos

Son similares a los que se encuentran en el GPAA. La gonioscopia muestra un grado variable de cierre del ángulo, aunque las sinequias anteriores periféricas permanentes no suelen aparecer hasta tarde. El diagnóstico puede pasar desapercibido si no se realiza una gonioscopia de rutina a todos los ojos glaucomatosos.

Tratamiento

1. El **tipo 1** (reptante) se trata inicialmente con iridotomía con láser para eliminar cualquier componente de bloqueo pupilar. Cualquier aumento residual de la PIO se tratará médicamente. Si esto no tiene éxito, será necesaria la trabeculectomía.
2. El **tipo 2** ya habrá sido sometido a una iridotomía. Se debe añadir el tratamiento médico según sea necesario.
3. El **tipo 3** (mixto) ya estará en tratamiento médico para el GPAA y debe tratarse con iridotomía con láser.

Iris plateau

1. La **configuración del iris plateau** se caracteriza por un ángulo de la cámara anterior cerrado junto con un iris aplanado y una cámara anterior central profunda. Una posición anterior de los procesos ciliares da lugar a una configuración anormal del iris periférico. Aunque este mecanismo de cierre del ángulo es raro en personas de raza blanca, no es infrecuente en las procedentes del Sudeste de Asia.
2. El **síndrome del iris plateau** se refiere a un cierre agudo del ángulo que ocurre con dilatación pupilar a pesar de una iridotomía permeable. El síndrome tiende a ocurrir a una edad más joven que el cierre del ángulo con bloqueo pupilar. Cuando la pupila se dilata, el iris periférico «se pliega» y ocluye el trabéculo (Fig. 9.71). Existen todos los signos de cierre del ángulo congestivo agudo excepto que la profundidad axial de la cámara anterior es normal y el iris está aplanado y no es convexo.
3. El **tratamiento** se realiza con gotas de pilocarpina al 1% después de realizar una iridotomía periférica con láser. También es posible aplanar la curva en el iris periférico mediante láser de argón (gonioplastia).

Glaucoma seudoexfoliativo

Síndrome de seudoexfoliación

Introducción

El síndrome de seudoexfoliación (PEX) es una causa relativamente común aunque pasa desapercibida con facilidad como causa de glaucoma de ángulo abierto crónico. Cuando un ojo con seudoexfoliación presenta un glaucoma por bloqueo trabecular secundario el cuadro se denomina glaucoma por seudoexfoliación o glaucoma capsular. Aunque esta enfermedad es más frecuente en mujeres, los hombres parecen tener un mayor riesgo de presentar glaucoma. Aunque no se ha establecido un patrón hereditario claro, la enfermedad es una causa particularmente frecuente de glaucoma en Escandinavia y también se ha asociado con un *locus* génico en 2p16. El PEX debe diferenciarse de la exfoliación verdadera, que es muy rara y supone una desintegración laminar de la cápsula del cristalino secundaria a lesión por infrarrojos.

Patogenia

En la seudoexfoliación se deposita un material matricial, fibrilogranular, extracelular y de color blanco-grisáceo, similar al amiloide, en la cápsula anterior del cristalino, zónulas, cuerpo ciliar, iris, trabéculo, cara anterior del vítreo y conjuntiva. Se cree que el glaucoma por bloqueo trabecular secundario es el resultado de una combinación de la «obstrucción» del trabéculo por material seudoexfoliativo y/o pigmento liberado desde el iris, así como una disfunción endotelial trabecular. El material es producido por las membranas basales anormales de células epiteliales envejecidas en el trabéculo, cápsula del cristalino ecuatorial, iris y cuerpo ciliar.

NB: Además de ocurrir dentro del ojo, la fibrillopatía exfoliativa se ha descrito en la piel y los órganos viscerales, lo que sugiere que el síndrome PEX puede ser una manifestación ocular de un trastorno sistémico.

Signos clínicos

1. Córnea

a. El ***material seudoexfoliativo (PEX)*** en el endotelio puede simular precipitados corneales inflamatorios.

b. El ***depósito de pigmento*** en el endotelio suele ser difuso, aunque en ocasiones puede tomar la forma de un huso de Krukenberg (*ver* después).

c. Las ***células endoteliales*** están reducidas en número y son morfológicamente anormales con una propensión a la descompensación, incluso con un aumento moderado de la PIO.

2. La **cámara anterior** puede mostrar destellos leves en el humor acuoso debido a rotura de la barrera sangre-humor acuoso del iris (seudouveítis).

3. Iris

a. ***Material seudoexfoliativo (PEX)*** en el borde pupilar (Fig. 9.72).

Fig. 9.72
Material seudoexfoliativo sobre el borde pupilar.

b. ***Atrofia del esfínter***, caracterizada por defectos de transiluminación «en mordida» (Fig. 9.73), más evidentes en los ojos con defectos pupilares en collar. Se asocia con una mala dilatación pupilar.

Fig. 9.73
Atrofia del esfínter vista mediante transiluminacón en un síndrome seudoexfoliativo.

c. La ***dispersión pigmentaria*** puede precipitarse por midriasis o cirugía. En el esfínter del iris los gránulos de pigmento tienen una configuración en espiral mientras que en la periferia están dispersos de una forma más difusa.

d. Pueden aparecer ***hemorragias en el interior de la estroma*** con la midriasis farmacológica.

e. Las ***sinequias posteriores*** pueden contribuir a una mala dilatación pupilar (Fig. 9.74).

Fig. 9.74
Sinequias posteriores en un síndrome seudoexfoliativo.

4. Cristalino

a. La superficie anterior del cristalino muestra material seudoexfoliativo (***PEX***). El frotamiento constante de la pupila desprende el material de la zona media del cristalino y origina un disco central y una banda periférica de PEX, con una zona clara en medio (Fig. 9.75). El disco central es translúcido, bien delimitado, y sus bordes pueden contener fragmentos arrollados. El margen del disco central puede estar mal definido y resultar difícil de distinguir, y en algunos casos falta el disco. La banda periférica es granular y tiene un borde interno bien delimitado con múltiples estriaciones radiales (Fig. 9.76). Se puede detectar sólo con midriasis.

Fig. 9.75
Disco central y una banda periférica de material seudoexfoliativo.

Fig. 9.76
Banda periférica de material seudoexfoliativo.

b. La ***inestabilidad zonular*** está causada por alteraciones en las zónulas y sus inserciones en el cuerpo ciliar y el cristalino. Esto puede dar lugar a facodonesis, subluxación/luxación del cristalino y una incidencia aumentada de diálisis de la zónula y pérdida de vítreo durante la cirugía de la catarata.

c. Con frecuencia ocurre ***catarata nuclear***.

5. Gonioscopia

a. La ***hiperpigmentación trabecular*** es frecuente y suele ser más marcada en la zona inferior. El pigmento permanece sobre la superficie del trabéculo y tiene una distribución irregular (Fig. 9.77). También suele verse una banda festoneada de pigmento por encima o anterior a la línea de Schwalbe (línea de Sampaolesi).

Fig. 9.77
Hiperpigmentación trabecular con una línea de Sampaolesi en un síndrome de seudoexfoliación.

b. Aspecto como «caspa» del trabéculo debido al depósito de material seudoexfoliativo (***PEX***).

c. En algunos casos ***los ángulos son estrechos***; incluso en ojos con los ángulos abiertos amplios e hiperpigmentación marcada, la PIO puede estar elevada después de la dilatación de la pupila.

Glaucoma seudoexfoliativo

Factores de riesgo

- El riesgo acumulado de aumento de glaucoma en un ojo con seudoexfoliación es del 5% a los 5 años y del 15% a los 10 años. Los individuos con PEX deben ser informados de su riesgo, y se les ha de recomendar que se sometan a una exploración ocular cada año.
- Un paciente con glaucoma seudoexfoliativo unilateral y PEX en el otro ojo tiene un riesgo elevado (del 50% a los 5 años) de presentar glaucoma en el otro ojo.
- Un paciente con glaucoma seudoexfoliativo unilateral que no tiene PEX en el otro ojo presenta un riesgo muy bajo de glaucoma en el ojo normal.

Signos clínicos

1. La edad de **presentación** es generalmente en la séptima década de la vida, más tardía que en el GPAA.
2. **Signos**. La mayoría de los pacientes presenta un glaucoma de ángulo abierto crónico que suele ser unilateral. En ocasiones hay un aumento agudo de la PIO en ojos aunque el ángulo abierto sea amplio; esto se puede confundir con un glaucoma de ángulo cerrado primario. El grado de hiperpigmentación del ángulo se correlaciona con la gravedad del glaucoma.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es el mismo que para el GPAA. Sin embargo, a pesar del éxito inicial en la mayoría de los casos, hay una alta incidencia de fallo tardío y por lo tanto es más probable que los pacientes precisen más adelante tratamiento con láser o cirugía.
2. La **trabeculoplastia con láser** es especialmente efectiva, posiblemente debido a la hiperpigmentación trabecular. Sin embargo, después de una buena respuesta inicial, ocurre un aumento tardío gradual de la PIO de forma que después de 4 años los resultados son los mismos que en el GPAA.
3. La **trabeculectomía precoz** puede presentar ventajas. Tiene la misma tasa de éxito que en el GPAA, sin complicaciones raras.

Pronóstico

Es peor que en el GPAA, ya que la PIO suele estar aumentada de forma importante y además puede mostrar una gran fluctuación, de forma que se puede desarrollar rápidamente una lesión grave. Así pues, es importante monitorizar de cerca a los pacientes hasta que la PIO esté controlada.

Glaucoma pigmentario

Síndrome de dispersión pigmentaria

El síndrome de dispersión pigmentaria (SDP) suele ser un cuadro bilateral caracterizado por la liberación de gránulos de pig-

mento desde el epitelio pigmentario del iris y su depósito por todo el segmento anterior. Afecta principalmente a personas de raza blanca y se puede heredar como un rasgo autosómico dominante con penetrancia variable. Se han identificado dos *loci* en los cromosomas 7 y 8. La miopía predispone a las manifestaciones fenotípicas y al desarrollo de un glaucoma «pigmentario» de ángulo abierto secundario.

Patogenia

El derrame de pigmento está causado por el frotamiento mecánico de la capa pigmentaria posterior del iris contra grupos de zónulas del cristalino como resultado del excesivo abombamiento posterior de la porción periférica media del iris. También es posible que el propio epitelio pigmentario sea anormal y más susceptible a derramarse; en algunos pacientes el ejercicio intenso puede precipitar episodios de dispersión pigmentaria asociados con un aumento de la PIO. Los gránulos de pigmento son liberados al interior del humor acuoso, dispersados por las corrientes del mismo y depositados en todas las estructuras de la cámara anterior, incluyendo las fibras zonulares y el cuerpo ciliar. La elevación de la PIO parece estar causada por la obstrucción pigmentaria de los espacios intertrabeculares y la lesión del trabéculo secundaria a denudación, colapso y esclerosis. Se ha sugerido que el abombamiento posterior del iris y el contacto iridozonular están causados por la «inversión» del bloqueo pupilar, en el que un aumento transitorio y relativo en la presión en la cámara anterior (relacionada con la cámara posterior) abomba el iris hacia atrás e induce el contacto iridozonular. Esto se ve reforzado por la observación de que la neutralización de la inversión del bloqueo pupilar con una iridotomía periférica aplana el iris y disminuye el contacto iridozonular.

Signos clínicos

1. La **córnea** muestra depósito de pigmento en el endotelio con una distribución vertical en forma de huso (huso de Krukenberg) (Fig. 9.78). El tamaño y la densidad del depósito suelen ser proporcionales a la importancia de la atrofia del iris asociada. El huso de Krukenberg, aunque es frecuente, no es universal ni patognomónico de SDP, y en los casos de larga duración puede ser más difícil de detectar porque tiende a hacerse más pequeño y de color más tenue.

Fig. 9.78
Huso de Krukenberg en un síndrome de dispersión pigmentaria.

2. La **cámara anterior** es muy profunda (Fig. 9.79); se pueden ver los gránulos de melanina flotando en el humor acuoso.

Fig. 9.79
Cámara anterior muy profunda en un síndrome de dispersión pigmentaria.

3. **Iris**
   a. ***Finos gránulos de pigmento*** sobre la superficie anterior del iris se depositan preferentemente dentro de sus surcos (Fig. 9.80). Esto puede hacer que el iris sea progresivamente más oscuro, dando lugar a heterocromía del iris si la afectación es asimétrica.

Fig. 9.80
Gránulos de pigmento en el iris en un síndrome de dispersión pigmentaria.

   b. La ***atrofia del epitelio pigmentario del iris*** derivada de la pérdida de pigmento de la periferia media da lugar a defectos característicos de transiluminación radial en forma de hendidura (Fig. 9.81). Si es asimétrica, el ojo con más atrofia del iris muestra una pupila ligeramente mayor.

Fig. 9.81
Defectos de transiluminación del iris que afectan a la periferia media en el síndrome de dispersión pigmentaria.

4. **Cristalino**. La superficie anterior del cristalino puede mostrar depósitos de pigmento. Sobre la superficie posterior del cristalino el pigmento tiende a formar una línea en el lugar de adhesión vitreolenticular.
5. **Gonioscopia**
   a. ***Ángulo abierto amplio*** con una concavidad característica de la periferia media del iris que puede aumentar con la acomodación.
   b. La ***hiperpigmentación trabecular*** es más marcada sobre el trabéculo posterior (Fig. 9.82). Al contrario que la pigmentación tosca que se observa en el PEX, en el SDP es más fina y parece encontrarse sobre y dentro de la red trabecular. También tiene un aspecto más homogéneo y forma una banda densa que afecta a toda la circunferencia del ángulo uniformemente. También se puede ver pigmento en o anterior a la línea de Schwalbe.

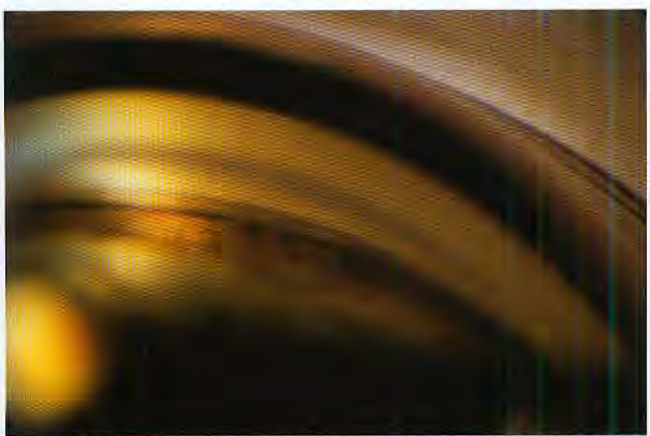


Fig. 9.82
Hiperpigmentación trabecular en un síndrome de dispersión pigmentaria.

6. El **fondo de ojo** puede mostrar áreas de degeneración reticular que pueden ser responsables de un mayor riesgo de desprendimiento de retina. El depósito de pigmento se puede ver también en la retina perioral.

Glaucoma pigmentario

Factores de riesgo

Hasta el 50% de los pacientes con SDP desarrollan a veces hipertensión ocular o glaucoma de ángulo abierto crónico. Los hombres están afectados con mayor frecuencia que las mujeres, con una relación 2:1. Por lo tanto, es muy importante seguir regularmente a todos los pacientes con este trastorno, especialmente los hombres miopes con husos de Krukenberg. Sin embargo, la PIO inicial, la relación excavación-papila y el grado de hiperpigmentación trabecular no son útiles para identificar a los que pudieran desarrollar glaucoma. Los pacientes con glaucoma pigmentario tienen una mayor incidencia de respuesta a los corticoides. Aunque el SDP es raro en pacientes de raza negra, éstos tienen un riesgo mayor de presentar glaucoma que adopta una forma más grave que el que se encuentra en pacientes de raza blanca.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser con glaucoma crónico, habitualmente entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, aunque en las mujeres el glaucoma tiende a aparecer 10 años más tarde. En ocasiones la liberación repentina de gránulos de pigmento después de un movimiento vigoroso de la pupila o un ejercicio físico intenso pueden precipitar una elevación brusca de la PIO, con edema corneal y halos.
2. La **PIO** puede ser inicialmente muy inestable, de forma que una única lectura normal no excluye la posibilidad de glaucoma. Algunos pacientes tienen niveles más altos y mayores fluctuaciones de la PIO que los pacientes con GPAA, y en el momento del diagnóstico es frecuente encontrar enfermedad avanzada en un ojo y lesión relativamente leve en el otro.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es similar al del GPAA. Los mióticos pueden, teóricamente, ser especialmente beneficiosos porque no sólo aumentan el drenaje del humor acuoso sino que además tienen el beneficio añadido de disminuir el contacto iridozonular. Sin embargo, presentan el inconveniente de que exacerban la miopía.
2. La **trabeculoplastia con láser** suele ser efectiva inicialmente, aunque los pacientes más jóvenes parecen responder mejor. Es importante no sobretratar los ojos con ángulos fuertemente pigmentados y empezar con una potencia del láser relativamente baja. Al menos una tercera parte de los pacientes necesitará una trabeculectomía a los 5 años de la trabeculoplastia con láser.
3. La **iridotomía con láser** puede resultar efectiva para prevenir el depósito posterior de pigmento al resolver la concavidad del iris.
4. La **trabeculectomía** es necesaria en pacientes que no responden al tratamiento médico y a la trabeculoplastia con láser, aunque en el grupo de pacientes más jóvenes los resultados son menos predecibles. El empleo operatorio de antimetabolitos como tratamiento adjunto puede mejorar el resultado de la intervención. Un porcentaje más alto de pacientes con glauco-

ma pigmentario necesita cirugía en comparación con el GPAA, y los hombres la precisan a una edad más joven.

Pronóstico

Es relativamente bueno y con el paso del tiempo el control de la PIO se vuelve más fácil. En ocasiones la PIO puede volver espontáneamente a la normalidad. Esto puede asociarse o no con una disminución de la pigmentación trabecular. Los pacientes con glaucoma pigmentario previo no detectado pueden ser diagnosticados más tarde de forma equivocada de glaucoma de tensión normal.

Diagnóstico diferencial

1. El **GPAA** puede asociarse con un trabéculo hiperpigmentado. Sin embargo, el pigmento tiende a estar concentrado en el sector inferior del ángulo, al contrario que en el SDP. Los pacientes con GPAA también suelen ser más mayores y no tienen husos de Krukenberg ni defectos de transiluminación del iris.
2. El **glaucoma por seudoexfoliación** puede mostrar hiperpigmentación trabecular y dispersión pigmentaria. Sin embargo, los defectos de transiluminación son evidentes en el margen de la pupila más que en la periferia. Al contrario que el glaucoma pigmentario, el glaucoma seudoexfoliativo suele afectar a pacientes mayores de 60 años, es unilateral en el 50% de los casos y no tiene predilección por un error de refracción miópico.
3. El **glaucoma periférico seudofáquico** sucede en el contexto del frotamiento de los componentes, óptica y prolongaciones, de una lente intraocular en la cámara posterior contra la superficie posterior del iris, lo que da lugar a dispersión pigmentaria y obstrucción del drenaje.
4. Se puede producir una **uveítis anterior** en caso de hiperpigmentación trabecular y atrofia del iris. Pequeños precipitados corneales antiguos agrupados se pueden confundir con un huso de Krukenberg en una exploración rutinaria.
5. El **glaucoma de ángulo cerrado subagudo** se puede asociar con un trabéculo muy pigmentado en el que la raíz del iris ha estado en contacto con el ángulo.

Glaucoma neovascular

Introducción

Patogenia

El glaucoma neovascular (GNV) es un cuadro relativamente frecuente y grave que ocurre como resultado de la neovascularización del iris (rubeosis iridis). El factor etiopatogénico común es una isquemia retiniana crónica, difusa y grave. Se ha postulado que el tejido retiniano hipóxico produce factores de crecimiento vasoproliferativos en un intento de revascularizar las zonas hipóxicas. Estos factores inducen el desarrollo de neovascularización sobre la retina (retinopatía proliferativa), y también son capaces de difundir hacia el segmento anterior donde inician la rubeosis iridis y la neovascularización en el ángulo de la cámara anterior. Esto último impide inicialmente el drenaje del humor acuoso en presencia de un ángulo abierto, y posteriormente se contrae para producir un glaucoma de ángulo cerrado secundario, que suele ser grave e imparable. El GNV se puede prevenir a menudo con un tratamiento oportuno de la isquemia de la retina mediante fotocoagulación con láser.

Causas

1. La **oclusión isquémica de la vena central de la retina** supone el 36% de los casos. Aproximadamente el 50% de los ojos presentan GNV después de una oclusión isquémica de la vena central de la retina. El predictor más valioso del riesgo de GNV posterior es la presencia de no perfusión capilar retiniana periférica amplia en la angiografía con fluoresceína, aunque en algunos pacientes una oclusión sin isquemia puede convertirse después en isquémica. El glaucoma aparece típicamente 3 meses después de la oclusión («glaucoma de los 100 días»), aunque se han descrito intervalos entre 4 semanas y 2 años.
2. La **diabetes mellitus** supone el 32% de los casos. Los pacientes con diabetes de larga duración (10 años o más) que también tienen retinopatía diabética proliferativa están especialmente en riesgo. El riesgo de glaucoma disminuye con una fotocoagulación panretiniana adecuada pero aumenta con la extracción de una catarata, sobre todo si se abre la cápsula posterior. La revisión frecuente es esencial durante las primeras 4 semanas tras la intervención, que corresponden al período crucial para el desarrollo de la rubeosis iridis. La vitrectomía de la pars plana también puede precipitar la rubeosis iridis cuando se ha aplicado una terapia con láser inadecuada o persiste un desprendimiento de retina por tracción.
3. **Otras causas** incluyen la enfermedad obstructiva carotídea, oclusión de la arteria central de la retina, tumores intraoculares, desprendimiento de retina de larga duración e inflamación intraocular crónica.

Clasificación

Aunque hay cierto grado de superposición, es conveniente dividir el GNV en las tres etapas siguientes:

- Rubeosis iridis.
- Glaucoma de ángulo abierto secundario.
- Glaucoma de ángulo cerrado secundario a sinequias.

Rubeosis iridis

Signos clínicos

- Grupos de pequeños capilares dilatados o manchas rojas se desarrollan en el borde pupilar (Fig. 9.83) y pueden pasar desapercibidos con facilidad a menos que el iris sea examinado cuidadosamente con un gran aumento.

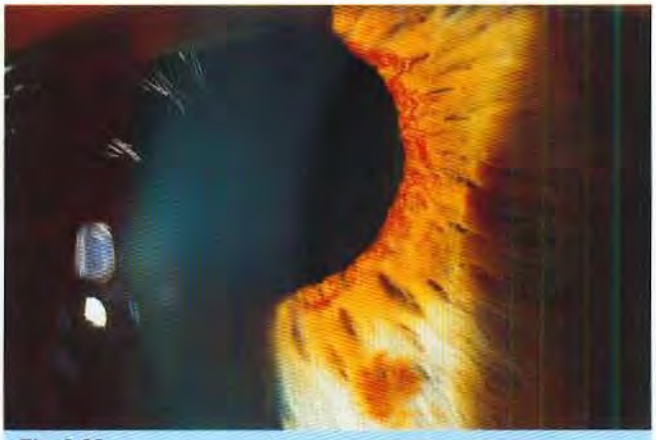


Fig. 9.83
Rubeosis iridis en el borde pupilar.

- Los vasos sanguíneos nuevos crecen radialmente sobre la superficie del iris (Fig. 9.84) hacia el ángulo, a veces uniéndose con vasos sanguíneos dilatados en el collarete. En este estadio la PIO puede ser todavía normal, y los vasos nuevos pueden regresar espontáneamente o con tratamiento.

NB: La neovascularización del ángulo en ausencia de afectación papilar puede suceder después de la oclusión de la vena central de la retina. Por lo tanto, es importante llevar a cabo una gonioscopia cuidadosa en los ojos con un riesgo elevado aunque el borde pupilar no esté afectado.

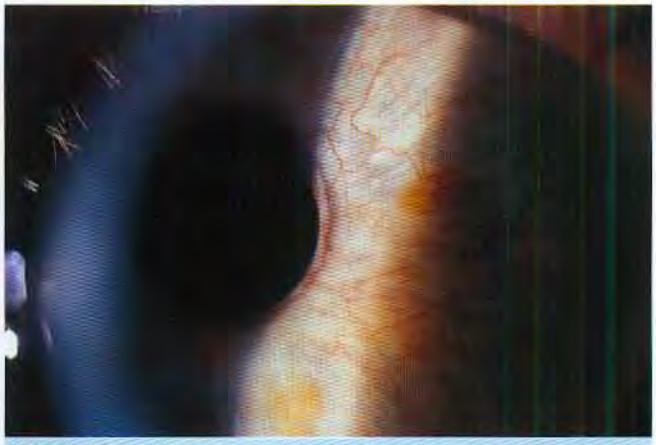


Fig. 9.84
Rubeosis iridis moderada.

Tratamiento

1. La **fotocoagulación panretiniana**, si se realiza precozmente, tiene un alto grado de éxito para inducir la regresión de los nuevos vasos y prevenir la consiguiente progresión a glaucoma.
2. **Cirugía retiniana**. Si la rubeosis se presenta después de una vitrectomía en un paciente diabético con desprendimiento de retina residual deben hacerse nuevos intentos de refijación de la retina, ya que si tienen éxito la rubeosis regresará con frecuencia. En estos casos la fotocoagulación retiniana adicional también será beneficiosa.

Glaucoma secundario de ángulo abierto

Signos clínicos

Los vasos sanguíneos nuevos siguen creciendo a través de la superficie del iris hacia su raíz. Entonces el tejido neovascular prolifera a través de la cara del cuerpo ciliar y el espolón escleral para invadir el ángulo (Fig. 9.85). En el ángulo los nuevos vasos sanguíneos se ramifican y forman una membrana fibrovascular que bloquea el trabéculo y origina un glaucoma secundario de ángulo abierto.

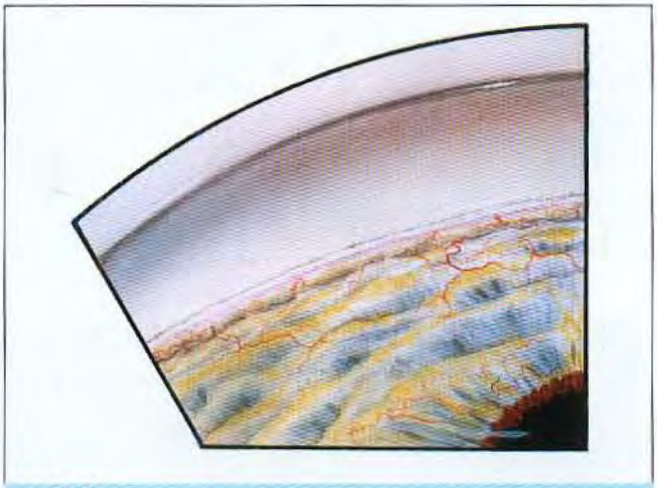


Fig. 9.85
Neovascularización incipiente del ángulo.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es el mismo que para el GPAA pero deben evitarse los mióticos. Deben administrarse atropina al 1% y corticoides tópicos intensivos para reducir la inflamación y evitar las molestias.
2. La **fotocoagulación panretiniana** debe realizarse en todos los casos, incluso si la PIO está controlada de forma adecuada con medicamentos, aunque hay que recordar que esto no influirá en el componente fibroso de la membrana fibrovascular.

Glaucoma secundario de ángulo cerrado

Está causado por la contracción del tejido fibrovascular en el ángulo con estiramiento del iris periférico sobre el trabéculo. De esta forma, el ángulo se cierra circunferencialmente como una cremallera.

Signos clínicos

- Agudeza visual gravemente reducida.
- Congestión del globo ocular y dolor.
- PIO muy alta y edema corneal.
- Destellos en el humor acuoso debidos a la pérdida de proteínas de los nuevos vasos del iris.
- Rubeosis iridis grave (Fig. 9.86) con distorsión de la pupila y ectropión uveal debido a contracción radial del tejido fibrovascular (Fig. 9.87).

Fig. 9.86
Rubeosis iridis grave. (Cortesía de J. Salmon.)

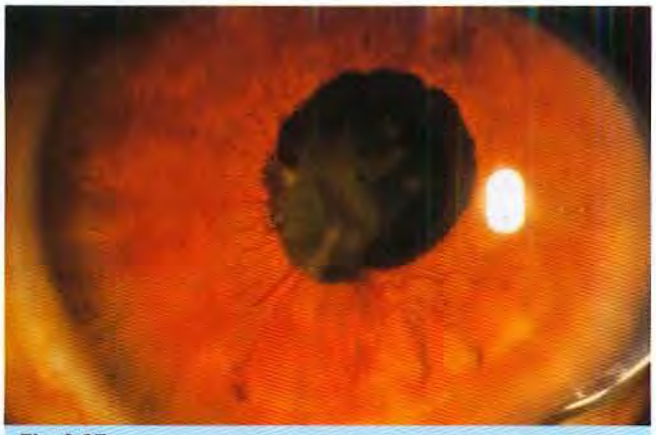


Fig. 9.87
Distorsión de la pupila y ectropión uveal en un ojo con rubeosis iridis grave. (Cortesía de J. Salmon.)

- La gonioscopia muestra el cierre del ángulo por sinequias con imposibilidad de ver ninguna estructura del ángulo por detrás de la línea de Schwalbe (Fig. 9.88).

Tratamiento

El principal objetivo del tratamiento es aliviar el dolor, ya que el pronóstico de conservación de la función visual es extremadamente malo.

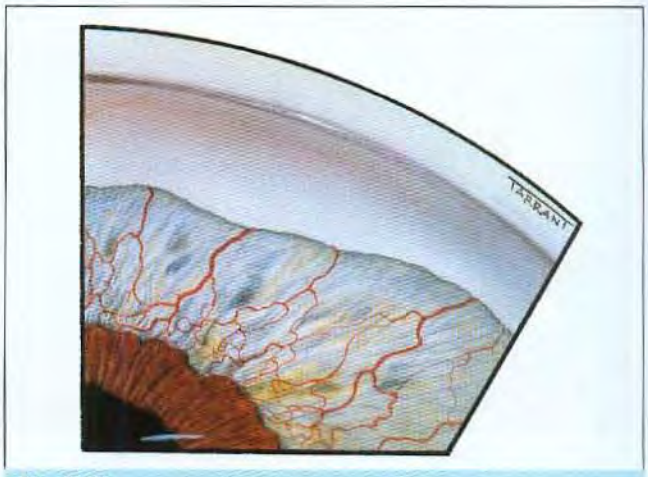


Fig. 9.88
Cierre del ángulo total por sinequias.

1. El **tratamiento médico** se realiza con agentes hipotensores tópicos y sistémicos excepto mióticos. La atropina tópica y los corticoides tópicos pueden disminuir el grado de inflamación y hacer que los ojos estén más confortables y menos congestionados, incluso si la PIO permanece alta.
2. La **ablación retiniana** se realiza con láser de argón, si es posible. En ojos con medios opacos esto se puede conseguir mediante fotocoagulación con láser de diodo transescleral o crioterapia.
3. La **cirugía** se puede plantear si la agudeza visual es igual o superior a «movimientos de la mano». Las dos opciones son trabeculectomía con mitomicina C adjunta o derivaciones con filtro artificiales.

NB: Aunque la cirugía puede conseguir el descenso de la PIO, muchos ojos pierden posteriormente percepción de la luz o se vuelven tísicos, por lo que el principal beneficio es el alivio del dolor.

4. La **ciclodestrucción** con láser de diodo transescleral puede controlar de forma efectiva la PIO y mantener el ojo confortable, especialmente cuando se usa junto al tratamiento médico.
5. La **inyección retrobulbar de alcohol** es útil para aliviar el dolor, pero puede producir ptosis permanente y no alivia la congestión.
6. La **enucleación** puede ser la única solución si todo lo demás fracasa.

Diagnóstico diferencial

1. **Glaucoma primario de ángulo cerrado congestivo**. En ocasiones los pacientes con GNV pueden presentar bruscamente dolor, congestión y edema corneal. La gonioscopia después de limpiar la córnea con agentes hipotensores oculares

y/o glicerina tópica es útil para la diferenciación entre ambos cuadros. Además, el otro ojo muestra un ángulo normal.

2. La **inflamación posvitrectomía** en pacientes diabéticos se puede asociar con congestión y aumento de la vasculatura del iris y un incremento transitorio de la PIO, que puede confundirse con un GN. Sin embargo, estos signos suelen resolverse después de la administración intensiva de corticoides tópicos.

Glaucoma inflamatorio

Introducción

Los glaucomas secundarios a inflamación intraocular representan con frecuencia un reto diagnóstico y terapéutico. Aunque en algunos casos la elevación de la PIO es transitoria e inocua, generalmente es persistente y gravemente lesiva. El glaucoma secundario es la causa más frecuente de ceguera en los niños y los adultos jóvenes con uveítis anterior crónica.

Clasificación

1. Cierre del ángulo con bloqueo pupilar.
2. Cierre del ángulo sin bloqueo pupilar.
3. Ángulo abierto.
4. Síndromes específicos de uveítis hipertensiva:
   - Síndrome de uveítis de Fuchs.
   - Síndrome de Posner-Schlossman.

Problemas diagnósticos

1. Las **fluctuaciones de la PIO** pueden ser espectaculares en ojos con uveítis, y el establecimiento de las fases puede resultar útil en los pacientes con PIO límite.
2. El **colapso del cuerpo ciliar** causado por una reagudización de una uveítis anterior crónica suele dar lugar a una disminución de la PIO que puede enmascarar la tendencia de base al glaucoma. Incluso los ojos con una PIO considerablemente elevada (30-35 mmHg) pueden volverse hipotónicos durante las exacerbaciones agudas de la uveítis. Una recuperación de la función del cuerpo ciliar debida a una disminución de la actividad de la uveítis puede asociarse después a un aumento de la PIO en un ojo con una función de drenaje permanentemente afectada.

NB: Es importante realizar la gonioscopia en los ojos con uveítis anterior y seguir monitorizando la PIO mientras se resuelve la inflamación.

3. Los **mecanismos de elevación de la PIO** pueden ser inciertos, y a veces pueden ser responsables más de un mecanismo. Los respondedores a los corticoides suelen representar un reto terapéutico.

Glaucoma de ángulo cerrado con bloqueo pupilar

Patogenia

El glaucoma secundario a bloqueo pupilar está causado por sinequias posteriores que se extienden 360° (seclusión pupilar) y obstruyen el paso de humor acuoso desde la cámara posterior a la anterior. La presión aumentada en la cámara posterior resultante causa un abombamiento anterior del iris periférico (iris bombé), que se asocia con una disminución de la profundidad de la cámara anterior y la aposición del iris periférico al trabéculo y a la córnea periférica. Este iris inflamado se adhiere fácilmente al trabéculo, y el contacto iridocorneal se vuelve permanente con el desarrollo de sinequias anteriores periféricas (SAP).

NB: El glaucoma de ángulo cerrado con boqueo pupilar es poco frecuente; la mayoría de los ojos con seclusión pupilar muestran una PIO normal o inferior a la normal debido a la existencia asociada de colapso crónico del cuerpo ciliar.

Signos clínicos

1. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra seclusión pupilar, iris bombé y cámara anterior poco profunda (Fig. 9.89).

Fig. 9.89
Iris bombé y una cámara anterior muy poco profunda.

2. La **gonioscopia** muestra un cierre del ángulo por contacto iridotrabecular (Fig. 9.90). La gonioscopia de indentación con una goniolente de cuatro espejos de Zeiss, o equivalente, se puede emplear para valorar la extensión del cierre del ángulo por aposición en oposición al cierre del ángulo por sinequias.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** se hace inicialmente con supresores tópicos del humor acuoso, aunque en los casos graves se pueden precisar inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos a corto plazo.

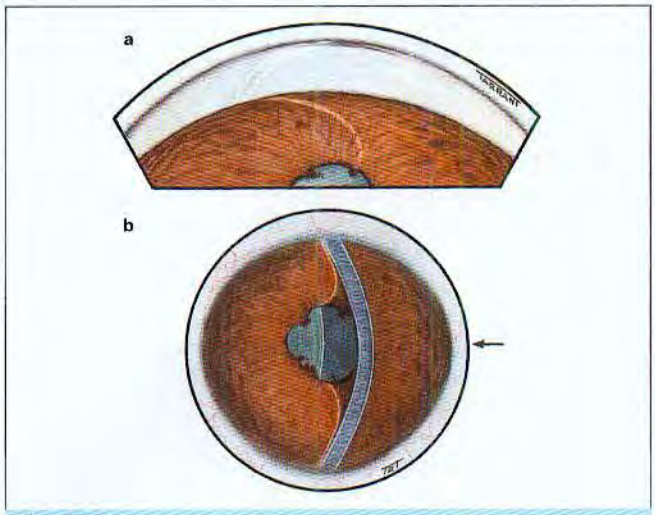


Fig. 9.90
Ángulo cerrado secundario causado por bloqueo pupilar.
(**a**) Visión gonioscópica; (**b**) visión con lámpara de hendidura.

NB: En el glaucoma por uveítis hay que evitar los siguientes fármacos:

- Los análogos de las prostaglandinas favorecen la rotura de la barrera sangre-humor acuoso y pueden exacerbar el edema macular cistoide. En raras ocasiones se ha descrito que causen uveítis anterior.
- La pilocarpina también está contraindicada porque favorecerá el desarrollo de sinequias posteriores.

2. La **iridotomía con láser** se realiza para restablecer la comunicación entre las cámaras anterior y posterior. Esto sólo eliminará el componente de bloqueo pupilar y, por lo tanto, sólo será efectivo para disminuir la PIO si al menos el 25% del ángulo está todavía abierto. El tratamiento tópico intensivo con corticoides puede ayudar a minimizar la inflamación posterior a la aplicación del láser. Se recomienda hacer varias aberturas grandes y que el paciente sea examinado a intervalos frecuentes para asegurar que permanecen permeables. La iridectomía quirúrgica se puede plantear si la iridotomía con láser se cierra.
3. La **trabeculectomía** con antimetabolitos adjuntos puede ser necesaria en ojos con cierre del ángulo permanente. La trabeculectomía sola tiene una elevada tasa de fracasos porque los pacientes tienden a ser jóvenes y la conjuntiva frecuentemente ha estado sujeta a exposición crónica a conservantes de las gotas de corticoides y midriáticas.
4. Las **derivaciones con dispositivos de drenaje** pueden estar indicadas en los casos resistentes.
5. La **cicloablación** se realiza cuando fracasan las otras opciones.

Glaucoma de ángulo cerrado sin bloqueo pupilar

1. **Patogenia**. La uveítis anterior crónica causa el depósito de residuos inflamatorios en el ángulo, su organización y contracción subsiguientes, que estira del iris periférico sobre el trabéculo, causando de este modo un cierre gradual y progresivo del ángulo por sinequias (Fig. 9.91) con un posible aumento de la PIO. Los ojos con ángulo estrecho previo pueden tener un riesgo mayor, por ejemplo si presentan inflamación granulomatosa con nódulos inflamatorios en el ángulo.

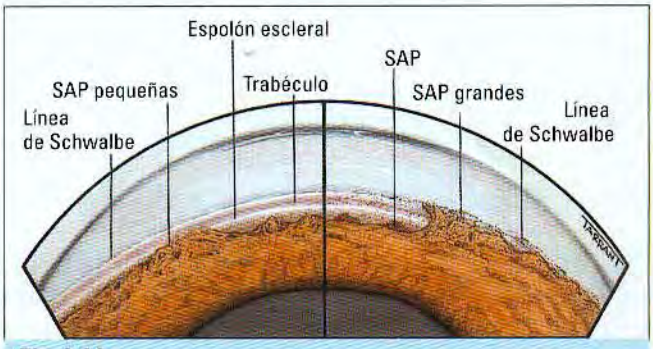


Fig. 9.91
Cierre del ángulo parcial por sinequias anteriores periféricas (SAP).

2. **Signos clínicos**. La cámara anterior es profunda pero la gonioscopia muestra un cierre del ángulo extenso por sinequias anteriores periféricas (Fig. 9.92).

Fig. 9.92
Sinequias anteriores periféricas extensas.

3. El **tratamiento** es similar al del glaucoma de ángulo cerrado secundario excepto que la iridectomía no está indicada.

Glaucoma de ángulo abierto

En la uveítis anterior aguda

Durante la fase aguda de la uveítis anterior la PIO suele ser normal o inferior a lo normal debido al colapso ciliar asociado. En ocasiones, sin embargo, se desarrolla un glaucoma de ángulo

abierto secundario debido a la obstrucción del drenaje del humor acuoso, generalmente justo cuando la inflamación aguda está cediendo y la función del cuerpo ciliar está volviendo a la normalidad. Este efecto, que suele ser transitorio e inocuo, puede ser inducido por los corticoides o estar causado por una combinación de los siguientes mecanismos:

1. **Obstrucción trabecular** por células y desechos inflamatorios que se puede asociar con un aumento de la viscosidad del humor acuoso debido a pérdida de proteínas de los vasos sanguíneos del iris inflamados.
2. **Trabeculitis aguda** asociada con inflamación y edema de la red trabecular con disminución secundaria de la porosidad intratrabecular, que puede dar lugar a una reducción de la facilidad de drenaje. Se cree que esto es importante en la uveítis anterior asociada con herpes zoster y herpes simple.
3. Las **prostaglandinas** pueden asociarse con PIO aumentada, aunque el mecanismo exacto es incierto.

En la uveítis anterior crónica

El principal mecanismo de la función de drenaje disminuida se cree que es la cicatrización trabecular y/o la esclerosis secundaria a trabeculitis crónica. La incidencia y la importancia de este mecanismo son, no obstante, difíciles de determinar con exactitud ya que la mayoría de los ojos tienen también algún grado de cierre del ángulo por sinequias. El diagnóstico definitivo de la lesión trabecular es difícil debido al aspecto variable del ángulo en la gonioscopia. Teóricamente, el ángulo debe estar abierto y, en algunos ojos, se ve un exudado gelatinoso similar a «puré de patatas» en el trabéculo. El tratamiento es el mismo que para el glaucoma secundario a sinequias de ángulo cerrado.

Glaucoma en el síndrome de uveítis de Fuchs

El síndrome de uveítis de Fuchs (SUF) es una uveítis anterior, idiopática, unilateral, crónica y no granulomatosa con un inicio insidioso y que es resistente al tratamiento con corticoides (*ver* Capítulo 10). La complicación más frecuente es la catarata. El glaucoma secundario de ángulo abierto, debido probablemente a esclerosis trabecular, sucede aproximadamente en el 30% de los casos; por lo tanto, los pacientes deben examinarse a intervalos de 6 meses. La PIO elevada, al principio de forma intermitente, posteriormente lo está de forma constante. En algunos pacientes el aumento de la presión es precipitado por la cirugía de la catarata. El tratamiento es similar al de los otros tipos de glaucoma por uveítis.

Síndrome de Posner-Schlossman

El síndrome de Posner-Schlossman (crisis glaucomatociclíticas) se caracteriza por crisis recurrentes de glaucoma secundario de ángulo abierto agudo unilateral asociadas con uveítis anterior leve. Se supone que la causa de la PIO aumentada es una trabeculitis aguda. Esta enfermedad es muy rara y afecta típicamente a adultos jóvenes, el 40% de los cuales son positivos para el HLA-Bw54. Los hombres están afectados con mayor frecuencia que las mujeres. La PIO está aumentada durante unas horas o varios días. Las crisis son unilaterales, aunque el 50% de los pacientes tienen afectación bilateral en diferentes momentos. Los intervalos entre las crisis varían en duración y, con el paso del tiempo, suelen alargarse. Los pacientes deben controlarse, aunque los ataques hayan cedido completamente, porque un porcentaje importante de ellos presentará glaucoma de ángulo abierto crónico.

1. La **presentación** es con malestar leve, halos alrededor de las luces y visión ligeramente borrosa.
2. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra edema epitelial corneal debido a PIO elevada (40-80 mmHg), algunas células en el humor acuoso y finos precipitados corneales centrales blancos (Fig. 9.93).

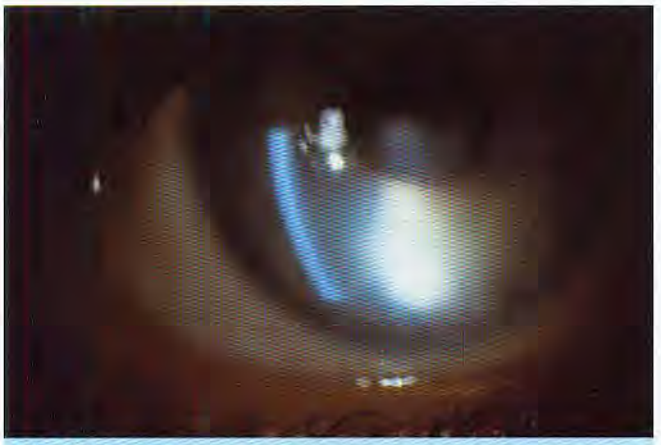


Fig. 9.93
Edema epitelial corneal y finos precipitados corneales en un síndrome de Posner-Schlossman.

3. La **gonioscopia** muestra un ángulo abierto. Si no se realiza esta exploración, el cuadro se puede confundir con un glaucoma primario de ángulo cerrado agudo. La ausencia de SAP ayuda en la diferenciación de otros glaucomas inflamatorios.
4. El **tratamiento** se realiza con corticoides tópicos para controlar la inflamación y supresores acuosos para la PIO elevada. Los agentes antiinflamatorios no esteroideos orales también puede ser beneficiosos.

Glaucoma relacionado con el cristalino

Glaucoma facolítico

1. **Patogenia**. El glaucoma facolítico (glaucoma por proteínas del cristalino) es un glaucoma de ángulo abierto secundario que se produce en asociación con una catarata hipermadura. Es más frecuente en países poco desarrollados donde los

pacientes con catarata suelen presentarse tarde. Está causado por obstrucción trabecular por proteínas solubles del cristalino de elevado peso molecular que han difundido a través de una cápsula intacta hacia el humor acuoso. Los macrófagos que han fagocitado alguna de las proteínas también pueden contribuir al bloqueo trabecular (Fig. 9.94).

NB: Este trastorno no se debe confundir con la uveítis facoanafiláctica (facoantigénica), que es una reacción granulomatosa autoinmune a las proteínas del cristalino que se produce en un ojo con una rotura de la cápsula.

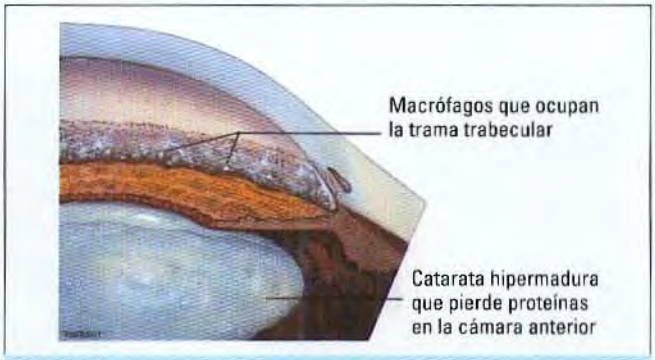


Fig. 9.94
Patogenia del glaucoma facolítico.

2. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
   - La córnea puede estar edematosa.
   - La cámara anterior es profunda y el humor acuoso puede contener partículas blancas flotantes (Fig. 9.95), que pueden formar un seudohipopión si son muy densas (Fig. 9.96).
   - Se observa una catarata hipermadura.
3. La **gonioscopia** muestra un ángulo abierto.
4. El **tratamiento**, una vez que la PIO se ha controlado médicamente, supone el lavado del material proteínico y cirugía de la catarata.

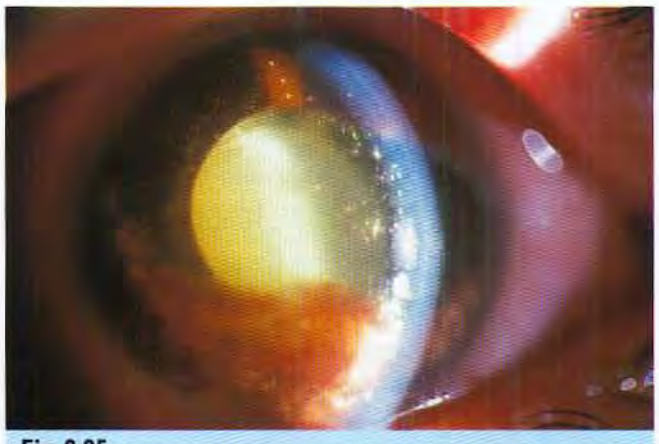


Fig. 9.95
Catarata hipermadura y partículas en el humor acuoso en un glaucoma facolítico.

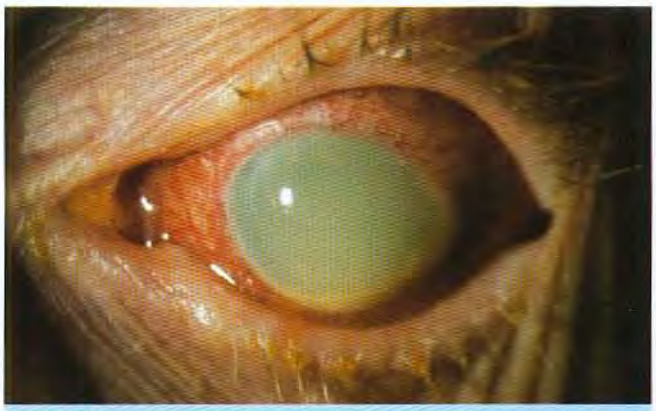


Fig. 9.96
Seudohipopión en un glaucoma facolítico.

NB: Hay que tener cuidado de no romper las zónulas cuando se lleva a cabo una capsulotomía anterior.

Glaucoma facomórfico

1. **Patogenia**. El glaucoma facomórfico es un glaucoma secundario de ángulo cerrado agudo desencadenado por una catarata intumescente. Se puede obtener una historia de afectación gradual de la visión o un incremento de la miopía. El cristalino sigue creciendo a lo largo de la vida. El crecimiento ecuatorial (que afloja el ligamento suspensorio, permitiendo así que el cristalino se mueva hacia delante) se combina con el crecimiento anteroposterior para aumentar el contacto iridolenticular y potenciar el bloqueo pupilar y el iris bombé. Por lo tanto, el glaucoma facomórfico y el GPAC se superponen conceptualmente; puede resultar difícil diferenciarlos en la clínica.
2. La **presentación** es similar al GPAC agudo con una cámara anterior poco profunda y una pupila dilatada (Fig. 9.97). Suele ser evidente una opacidad del cristalino.

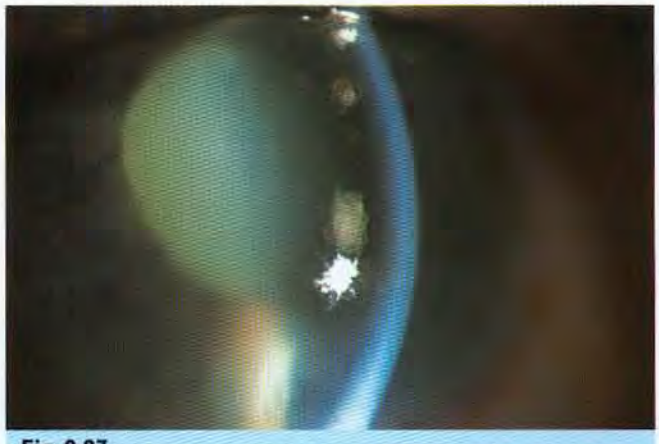


Fig. 9.97
Edema corneal, cámara anterior poco profunda, pupila dilatada y catarata intumescente en un glaucoma facomórfico.

NB: El examen del otro ojo puede demostrar la existencia de una cámara anterior profunda y un ángulo abierto, lo que excluye el diagnóstico de GPAC. La determinación de la longitud axial y los registros de la refracción también pueden resultar útiles para diferenciar entre las dos enfermedades.

3. El **tratamiento** inicial es similar al del GPAC agudo. La iridotomía con láser se realiza cuando se ha controlado la PIO. La cirugía de la catarata se lleva a cabo cuando el ojo está en reposo, aunque se asocia con un riesgo aumentado de rotura capsular y pérdida de humor vítreo.

Fig. 9.98
Gran hipema.

Glaucoma traumático

Glaucoma por hematíes

Patogenia

Un hipema traumático puede asociarse con una elevación secundaria de la PIO causada por el bloqueo del trabéculo por los hematíes. La oclusión pupilar por un coágulo de sangre puede superponer un componente de ángulo cerrado. Puede producirse una segunda hemorragia en los 3 a 5 días siguientes a la lesión inicial y suele ser más grave que el primer sangrado, especialmente en personas de raza negra. Los pacientes con hemoglobinopatías de células falciformes tienen mayor riesgo de desarrollar complicaciones asociadas con el hipema traumático.

Riesgo de glaucoma

Aunque la mayoría de los hipemas traumáticos son relativamente inocuos y transitorios, en algunos pacientes una elevación grave y prolongada de la PIO puede lesionar el nervio óptico y hacer que la córnea se tiña con sangre. Esto último puede progresar rápidamente y tardar años en resolverse. El nervio óptico está en peligro con PIO superiores a 50 mmHg durante 2 días. El tamaño del hipema es un buen indicador del pronóstico visual y del riesgo de complicaciones:

- Un hipema que afecta a menos de la mitad de la cámara anterior se asocia con una incidencia del 4% de aumento de la PIO, una incidencia de complicaciones del 22% y una agudeza visual final > 6/18 en el 78% de los ojos.
- Un hipema que afecta a más de la mitad de la cámara anterior (Fig. 9.98) se asocia con una incidencia de aumento de la PIO del 85%, una incidencia de complicaciones del 78% y una agudeza visual final > 6/18 sólo en el 28% de los ojos.

Tratamiento del glaucoma secundario

Los hipemas grandes requieren el ingreso en el hospital.

1. **Médico**
   - Betabloqueantes y/o inhibidores de la anhidrasa carbónica, dependiendo de la cifra de PIO. Hay que evitar los mióticos porque pueden incrementar el bloqueo pupilar.
   - Los corticoides tópicos y los midriáticos son útiles, ya que a menudo existe superpuesto un componente de uveítis anterior traumática. Es preferible conseguir una midriasis constante que una pupila móvil para minimizar las posibilidades de una hemorragia secundaria del iris o el cuerpo ciliar.
2. La **evacuación quirúrgica** de la sangre con o sin trabeculectomía está indicada en las siguientes circunstancias:
   - Una PIO superior a 50 mmHg durante 2 días o superior a 35 mmHg durante 7 días.
   - Impregnación precoz de la córnea con sangre puesto que puede progresar a una opacidad densa en pocas horas.
   - Hipema total durante más de 5 días para prevenir el desarrollo de sinequias anteriores periféricas y glaucoma secundario crónico.

Glaucoma por recesión del ángulo

Patogenia

La recesión del ángulo supone la rotura de la cara del cuerpo ciliar, la porción que se encuentra entre la raíz del iris y el espolón escleral, como resultado de una lesión traumática contusa, y se detecta por gonioscopia como un ensanchamiento irregular de la banda del cuerpo ciliar. Aunque un gran porcentaje de ojos con hipema traumático también muestra alguna evidencia de recesión del ángulo, sólo el 6-9% desarrollan glaucoma después de 10 años. Se cree que el aumento de la PIO es secundario a lesión trabecular y no por la propia recesión del ángulo. Sin embargo, el riesgo de glaucoma está directamente relacionado con la extensión del ángulo de recesión. Debido a que el glaucoma puede que no se presente hasta al cabo de muchos meses o incluso años después de la lesión inicial, todos los pacientes con recesión del ángulo deben examinarse periódicamente.

Signos clínicos

1. La **presentación** es a cualquier edad con un glaucoma crónico unilateral. Este trastorno puede ser fácilmente pasado por alto si no se obtiene una detallada historia anterior ni se lleva a cabo una gonioscopia.
2. La **biomicroscopia con lámpara de hendidura** muestra signos del traumatismo contuso previo (*ver* Capítulo 19).
3. La **gonioscopia** puede mostrar una recesión del ángulo, cicatricial e irregular con pigmento en el receso (Fig. 9.99). En algunos casos de larga duración, la hendidura queda oscurecida por tejido fibroso. En el examen rutinario, la hiperpigmentación en el ángulo puede confundirse con un glaucoma pigmentario, especialmente si el endotelio corneal también está cubierto por gránulos de pigmento.

NB: Es importante comparar el aspecto del ángulo en los dos ojos y comparar también las partes diferentes del ángulo en el mismo ojo.

Fig. 9.99
Recesión del ángulo con ensanchamiento irregular de la banda del cuerpo ciliar. (Cortesía de J. Salmon.)

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** es el mismo que para los otros tipos de glaucoma de ángulo abierto secundario pero con frecuencia no es satisfactorio (la trabeculoplastia con láser es inefectiva).
2. La **trabeculectomía** con tratamiento adyuvante con antimetabolitos es el tratamiento quirúrgico más efectivo.
3. Un **dispositivo de drenaje** debe considerarse si la trabeculectomía fracasa.

Síndrome endotelial iridocorneal

El síndrome endotelial iridocorneal (ICE) afecta típicamente a un ojo de una mujer joven o de mediana edad. Consiste en los tres siguientes trastornos, que son muy raros y frecuentemente se superponen: (a) *atrofia progresiva del iris*, (b) *síndrome del nevus del iris (Cogan-Reese)* y (c) *síndrome de Chandler*.

Patogenia

El elemento común entre las tres variantes del síndrome ICE es la presencia de una capa celular endotelial corneal anormal que tiene la capacidad de proliferar y migrar a través del ángulo de la cámara anterior y sobre la superficie del iris. Así pues, se ha propuesto el término «endoteliopatía proliferativa» para describir este trastorno. El síndrome ICE puede progresar a glaucoma, descompensación corneal o ambos. El glaucoma está causado por cierre del ángulo secundario por sinequias como resultado de la contracción del tejido anormal. La reacción en cadena de la polimerasa pone de manifiesto que el DNA del virus del herpes simple está presente en un porcentaje sustancial de muestras corneales en el síndrome ICE, lo que sugiere que esta enfermedad puede tener un origen viral.

Signos generales

1. **Biomicroscopia con lámpara de hendidura**
   - Corectopia (malposición de la pupila) (Fig. 9.100).
   - Seudopolicoria (falsas pupilas supernumerarias) en un iris previamente normal (Fig. 9.101).

Fig. 9.100
Desplazamiento de la pupila (corectopia) hacia el lado de las sinequias en un síndrome endotelial iridocorneal.

Fig. 9.101
Falsa pupila supernumeraria (seudopolicoria) en un síndrome endotelial iridocorneal.

- Atrofia del iris de diversa gravedad (Fig. 9.102).
- Anomalías en el endotelio corneal caracterizadas por un aspecto de «plata repujada» similar a la distrofia de Fuchs cuando se observa con una luz reflejada especularmente (Fig. 9.103). En los casos más avanzados existe edema corneal secundario a descompensación endotelial.

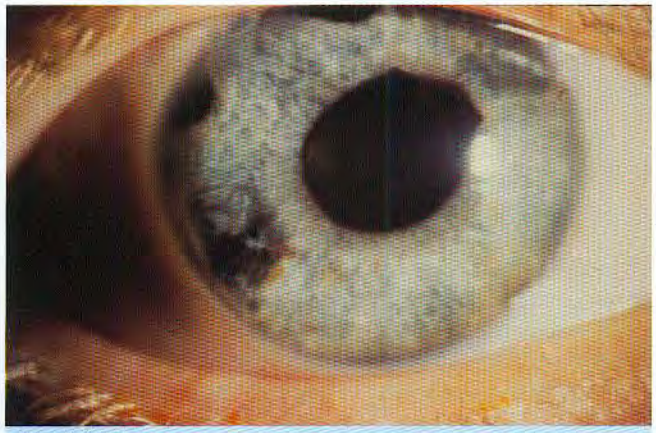


Fig. 9.102
Atrofia de la estroma del iris en un síndrome endotelial iridocorneal.

Fig. 9.103
Cambios epiteliales en «plata repujada» en un síndrome endotelial iridocorneal.

2. La **gonioscopia** muestra sinequias anteriores periféricas de base amplia que a menudo se extienden anteriormente hacia la línea de Schwalbe (Fig. 9.104).
3. Ocurre **glaucoma** aproximadamente en el 50% de los casos.

Signos específicos

En su forma más pura, los tres síndromes son fácilmente distinguibles entre sí. Sin embargo, frecuentemente hay un solapamiento considerable, y establecer una diferenciación clara puede resultar difícil. A veces, durante el seguimiento, se puede ver cómo un trastorno se convierte en otro. La diferenciación depende principalmente de los cambios en el iris.

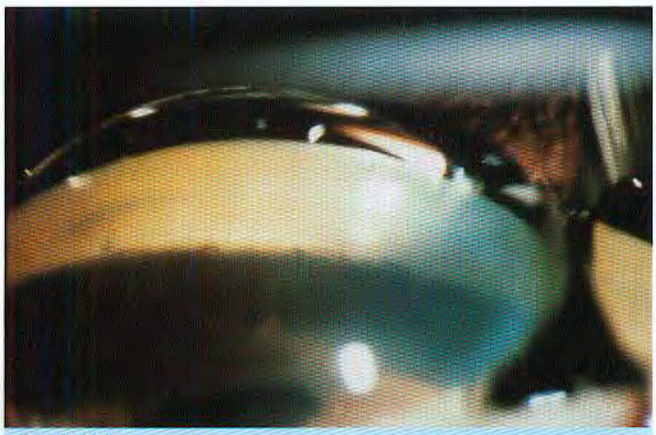


Fig. 9.104
Sinequias anteriores periféricas en un síndrome endotelial iridocorneal.

1. La **atrofia progresiva del iris** se caracteriza por cambios graves en el iris con atrofia de la estroma, formación de orificios y desplazamiento marcado de la pupila hacia las áreas de SAP (Figs. 9.105 y 9.106). Entre las áreas de atrofia la estroma parece normal.

Fig. 9.105
Atrofia progresiva del iris.

Fig. 9.106
Atrofia progresiva del iris avanzada.

2. El **síndrome del nevus del iris (Cogan-Reese)** se caracteriza por un nevus difuso que cubre el iris anterior o nódulos pigmentados y pedunculados en el iris (Fig. 9.107). El patrón de la superficie del iris aparece manchado y enmarañado. La atrofia del iris falta en el 50% de los casos y en el resto suele ser leve o moderada, aunque la corectopia puede ser grave.

NB: Es importante no diagnosticar equivocadamente un melanoma difuso del iris con un síndrome del nevus del iris.

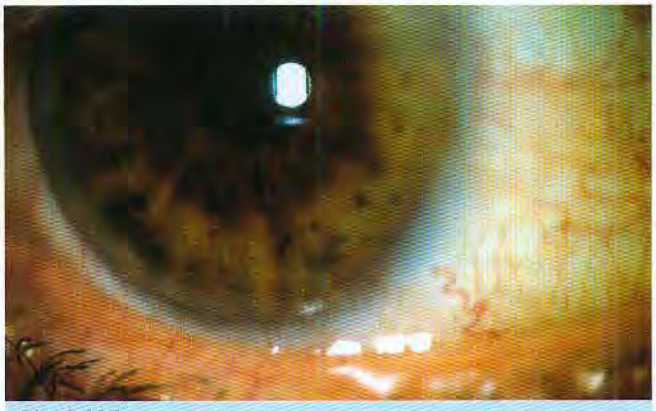


Fig. 9.107
Nódulos del iris pigmentados en un síndrome de Cogan-Reese.

3. El **síndrome de Chandler** se caracteriza por cambios corneales graves y con frecuencia se presenta con visión borrosa y halos debido a edema corneal. La atrofia de la estroma está ausente en alrededor del 60% de los casos y en los restantes su gravedad es variable; la corectopia es leve o moderada. El glaucoma suele ser menos grave que en los otros dos síndromes, y en el momento de la presentación la PIO puede ser normal.

Tratamiento del glaucoma

1. El tratamiento **médico** del glaucoma es inefectivo en una gran proporción de casos.
2. La **trabeculectomía**, incluso cuando se combina con tratamiento adyuvante con antimetabolitos, no suele tener éxito debido al fracaso de la ampolla de inicio tardío.
3. Las **derivaciones con filtro artificiales** son precisas a veces en muchos casos.

Otros glaucomas secundarios

Glaucoma por células fantasma

1. **Patogenia**. En el glaucoma por células fantasma hay una obstrucción trabecular por hematíes degenerados. Aproximadamente 2 semanas después de una hemorragia vítrea se pierde la hemoglobina de los hematíes y éstos se convierten en «células fantasma», que pasan a través de un defecto en la hialoides anterior del humor vítreo hacia la cámara anterior. Debido a que han perdido su flexibilidad normal, estas células quedan atrapadas en los poros del trabéculo y obstruyen el drenaje del humor acuoso. El glaucoma por células fantasma puede tener lugar en las siguientes situaciones:
   - Extracción de una catarata en el contexto de una hemorragia vítrea previa.
   - Hemorragia vítrea en un ojo que ya es afáquico o seudoafáquico.
   - Cuando la cirugía de la catarata se complica con una hemorragia vítrea e hipema. El hipema desaparece, pero los glóbulos rojos del vítreo persisten y evolucionan a células fantasma.
2. **Signos clínicos**
   - La córnea puede estar edematosa debido a la PIO elevada o al traumatismo quirúrgico.
   - En la cámara anterior se observan las células fantasma, que se pueden reconocer como partículas de color rojizo-marrón o pardusco en el humor acuoso (Fig. 9.108). No se deben confundir con leucocitos, ya que esto puede llevar a un tratamiento no justificado por uveítis.

Fig. 9.108
Glaucoma de células fantasma.

3. **Tratamiento**
   a. Tratamiento ***médico*** con supresores del humor acuoso.
   b. ***Irrigación*** de la cámara anterior y eliminación con lavado de las células fantasma si fracasa el tratamiento médico.
   c. La ***vitrectomía vía pars plana*** puede ser necesaria en ocasiones por hemorragia vítrea persistente.

Glaucoma en la fístula carótido-cavernosa

Una fístula arteriovenosa es una comunicación anormal entre una vena previamente normal y una arteria. La sangre dentro de la vena afectada «se arterializa», y la presión intravenosa aumenta de forma que el flujo de sangre venosa puede alterarse tanto en

proporción como en dirección. Los signos clínicos de una fístula arteriovenosa se deben en su mayor parte a esta dinámica vascular alterada con la consiguiente reducción de la perfusión arterial, hipoxia ocular y congestión venosa (*ver* Capítulo 17).

1. **Patogenia del glaucoma**
   - El signo clínico más frecuente es un glaucoma secundario de ángulo abierto debido a aumento de la presión venosa episcleral, que a su vez da lugar a un aumento generalizado de la presión venosa orbitaria. La gonioscopia puede mostrar la presencia de sangre en el canal de Schlemm.
   - Glaucoma neovascular como resultado de la isquemia del segmento anterior.
   - Cierre del ángulo secundario debido a congestión del tracto uveal como resultado de la presión aumentada en las venas vorticosas (*ver* después).
2. **Signos clínicos**. En los pacientes con grandes fístulas carótida-seno cavernoso, los otros signos tienden a enmascarar la elevación de la PIO. Sin embargo, algunos pacientes con fístulas relativamente leves, en especial de tipo indirecto (comunicación dural), pueden presentar glaucoma unilateral y congestión del globo ocular, y la posibilidad de una fístula carótida-seno cavernoso puede pasar por alto.
3. El **tratamiento** se dirige a controlar la PIO médicamente hasta que la comunicación se resuelve o se trata.

Glaucoma en tumores intraoculares

Aproximadamente el 5% de los ojos con tumores intraoculares presentan una elevación secundaria de la PIO. Dependiendo de la localización del tumor, uno o más de los siguientes mecanismos pueden ser los responsables:

1. **Bloqueo trabecular**
   - Invasión por las células neoplásicas de un tumor sólido que afecta directamente al trabéculo, originada a partir de un melanoma primario o un tumor metastásico de la úvea anterior. Raramente un tumor procedente de un retinoblastoma puede invadir también el trabéculo.
   - En algunos ojos con melanoma del iris se puede producir un glaucoma melanocítico; se debe al bloqueo trabecular por macrófagos que han ingerido pigmento y células tumorales, de forma similar al glaucoma facolítico.
2. **Cierre del ángulo secundario**
   - El glaucoma neovascular es el mecanismo más frecuente en los ojos con melanoma coroideo o retinoblastoma.
   - El desplazamiento anterior del diafragma iris-cristalino puede producirse en un ojo con un melanoma del cuerpo ciliar o un gran tumor del segmento posterior.

Glaucoma en el desprendimiento ciliocoroideo

1. **Patogenia del glaucoma**. El desprendimiento del cuerpo ciliar con rotación hacia delante alrededor del espolón escleral da lugar a un desplazamiento anterior del diafragma iris-cristalino. La cámara anterior pierde profundidad, lo que da lugar a cierre del ángulo por aposición sin iris bombé.
2. **Causas del desprendimiento ciliocoroideo**
   a. ***Postoperatorias***
   - Congestión coroidea por un cierre escleral por desprendimiento de retina demasiado tenso.
   - Fotocoagulación panretiniana agresiva que causa exudación coroidea inflamatoria.
   - Hemorragia supracoroidea después de cirugía intraocular.
   - Después de trabeculectomía, especialmente si existe pérdida de la ampolla. El globo ocular está inicialmente hipotenso; después la PIO empieza a aumentar.

   b. Las causas ***inflamatorias*** incluyen escleritis y enfermedad de Harada.

   c. Las causas ***vasculares*** incluyen malformación arteriovenosa, nanoftalmos y después oclusión de la vena central de la retina.

   d. ***Síndrome de efusión uveal.***
3. **Signos**
   - Cámara anterior extraordinariamente poco profunda, que es plana en la periferia, pero sin iris bombé.
   - Ángulo cerrado.
   - Desprendimiento coroideo.
4. **Tratamiento**
   a. Tratamiento ***médico*** con midriáticos, corticoides tópicos y supresores del humor acuoso.

   b. ***Iridoplastia periférica con láser*** (gonioplastia), no iridotomía.

   c. La ***cirugía*** supone la reparación de una ampolla de trabeculectomía que tiene pérdidas, cortar una banda de cerclaje demasiado tensa y, como último recurso, drenaje del desprendimiento coroideo.

Glaucoma en el crecimiento epitelial en cámara anterior

1. **Patogenia**. El crecimiento epitelial en cámara anterior es una complicación rara de la cirugía o un traumatismo del segmento anterior. Las células epiteliales conjuntivales o corneales migran a través de la herida y proliferan en el segmento anterior, de forma quística o difusa. Esta última se caracteriza por la proliferación de capas de células epiteliales sobre la córnea posterior, trabéculo, iris y cuerpo ciliar, y se asocia con glaucoma secundario con mayor frecuencia que la variedad quística. La elevación de la PIO se debe a una combinación de sinequias anteriores periféricas previas frecuentes, destrucción del trabéculo por la membrana epitelial y/u obstrucción del trabéculo por células epiteliales descamadas y células inflamatorias asociadas.
2. **Signos clínicos**
   - Uveítis anterior postoperatoria persistente.
   - La epitelización difusa se caracteriza por una membrana translúcida con un borde festoneado que afecta a la superficie corneal posterior (Fig. 9.109) y a la cara vítrea anterior en el sector de la incisión.
   - Distorsión pupilar.
3. El **tratamiento** de esta posible causa de ceguera se dirige a erradicar el epitelio invasor para evitar la recidiva o la conver-

Fig. 9.109
Crecimiento epitelial en la cámara anterior difuso.

sión de los quistes epiteliales en una epitelización difusa con el consiguiente glaucoma intratable.

a. La ***resección del bloqueo*** supone la resección simultánea del iris adyacente, pars plicata del cuerpo ciliar, junto con todas las capas de la esclerótica y la córnea en contacto con la lesión. El defecto resultante se cubre con un injerto corneoescleral tectónico. La zona de afectación del iris se puede identificar mediante aplicación de impactos con láser de argón, que causarán el blanqueo de la zona afectada.

b. Se puede aplicar ***crioterapia*** de forma transescleral para desvitalizar el epitelio restante en la superficie posterior de la córnea, en el ángulo y en el cuerpo ciliar. El aire intraocular se emplea para aislar a otros tejidos de los efectos de la crioterapia.

c. Los ***dispositivos de drenaje artificiales*** son útiles para el glaucoma no controlado médicamente asociado con crecimiento epitelial importante que no se puede extirpar quirúrgicamente.

Glaucoma en la iridosquisis

La iridosquisis es una enfermedad rara que afecta típicamente a personas ancianas y suele ser bilateral. Se asocia con glaucoma de ángulo cerrado subyacente en cerca del 90% de los casos. Se ha sugerido que el cierre del ángulo agudo o intermitente da lugar a atrofia del iris debido a la PIO alta.

1. Signos clínicos

- Cámara anterior poco profunda (Fig. 9.110).
- La iridosquisis suele afectar al iris inferior. La gravedad varía desde la atrofia de la estroma (Fig. 9.111) hasta el desgarro extenso de la hoja anterior (Fig. 9.112) y desintegración de las fibrillas del iris (Fig. 9.113), que pueden flotar libremente en la cámara anterior.
- La gonioscopia muestra un ángulo estrecho ocluible que puede asociarse con sinequias anteriores periféricas.

2. El **tratamiento** inicial es la iridotomía periférica con láser. El tratamiento siguiente está dirigido a limitar la progresión de lesión glaucomatosa.

Fig. 9.110
Cámara anterior de poca profundidad en una iridosquisis.

Fig. 9.111
Iridosquisis leve.

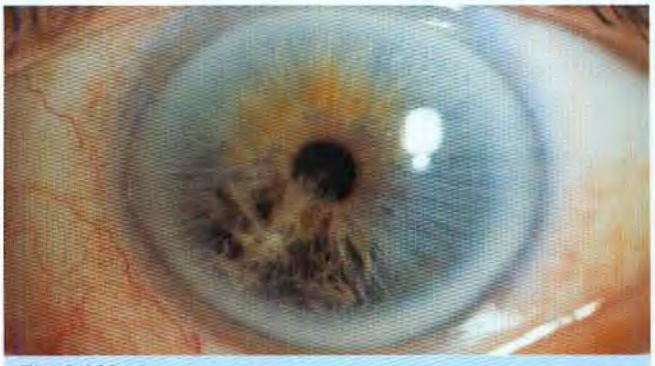


Fig. 9.112
Desgarro de la capa anterior del iris en una iridosquisis.

Fig. 9.113
Iridosquisis grave con desintegración de las fibrillas del iris.

Glaucoma congénito primario

Aunque el glaucoma congénito primario (GCP) es el más frecuente de los glaucomas congénitos, todavía es una enfermedad muy rara, que afecta a 1:10.000 nacimientos; el 65% de los pacientes son hombres. La mayoría de los casos de GCP son esporádicos. Aproximadamente en el 10% de ellos hay una herencia autosómica recesiva con penetrancia incompleta.

Patogenia

El drenaje del humor acuoso en el GCP está afectado como resultado de un desarrollo anormal del ángulo de la cámara anterior, no asociado con otras anomalías oculares mayores (trabeculodisgenesia aislada). Clínicamente, la trabeculodisgenesia se caracteriza por ausencia del receso angular, con lo que el iris se inserta directamente en la superficie del trabéculo en una de dos configuraciones:

1. **Inserción plana del iris**. El iris se inserta de forma aplanada y brusca en el trabéculo engrosado ya sea en o por delante del espolón escleral (Fig. 9.114a).
2. La **inserción cóncava del iris** es menos frecuente. El tejido superficial del iris se extiende sobre la unión iridotrabecular y el trabéculo (Fig. 9.114b). Al contrario que en los ojos con una inserción plana del iris, las estructuras angulares están oscurecidas por el tejido del iris sobrepuesto, que tiene aspecto de capas o consta de una red arborizada densa.

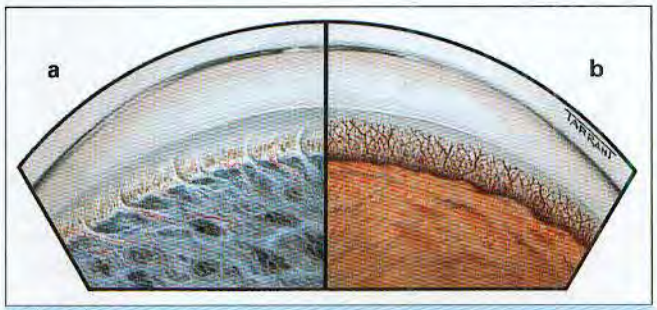


Fig. 9.114
Trabeculodisgenesia en el glaucoma congénito primario.
(**a**) Inserción anterior del iris plana; (**b**) inserción cóncava del iris.

Clasificación

1. **Glaucoma congénito verdadero** (40%), en el que la PIO se encuentra elevada durante la vida intrauterina.
2. **Glaucoma infantil** (55% de los casos), en el que la enfermedad se pone de manifiesto antes del tercer cumpleaños del niño.
3. **Glaucoma juvenil**, el menos común, en el que el aumento de la presión se produce después del tercer cumpleaños pero antes de la edad de 16 años. Este trastorno puede parecer un GPAA. La gonioscopia es normal o muestra la existencia de trabeculodisgenesia.

Signos clínicos

Dependen de la edad de inicio y del valor de la PIO. Ambos ojos están afectados en el 75% de los casos, aunque generalmente de forma asimétrica.

1. Una **turbidez corneal** suele ser el primer signo percibido por los padres (Fig. 9.115). Está causado por edema epitelial y estromal secundario al aumento de la PIO y puede asociarse con lagrimeo, fotofobia y blefarospasmo.

Fig. 9.115
Turbidez corneal en un glaucoma congénito.

2. El **buftalmos** se refiere a un ojo grande como resultado de la tensión debida a la PIO elevada antes de los 3 años de edad (Fig. 9.116). No suele ser referido por los padres a menos que sea unilateral y avanzado. A medida que la esclerótica se agranda también se adelgaza y se vuelve translúcido; el ojo adopta un aspecto azulado debido a la visualización aumentada de la úvea subyacente. A medida que el agrandamiento ocular sigue, la profundidad de la cámara anterior aumenta; en los casos avanzados, las fibras zonulares se tensan y en raras ocasiones el cristalino puede subluxarse. El aumento de la longitud axial también causa miopía axial, que puede originar una ambliopía anisometrópica.

Fig. 9.116
Buftalmos bilateral que afecta al ojo derecho más que al izquierdo.

3. Las **grietas en la membrana de Descemet** (Fig. 9.117) secundarias a estiramiento corneal pueden asociarse con un flujo repentino de humor acuoso hacia dentro de la estroma corneal. El edema crónico de la estroma puede dar lugar a cicatrización corneal permanente. Las estrías de Haab corresponden a roturas cicatrizadas de la membrana de Descemet y aparecen como líneas curvas horizontales.

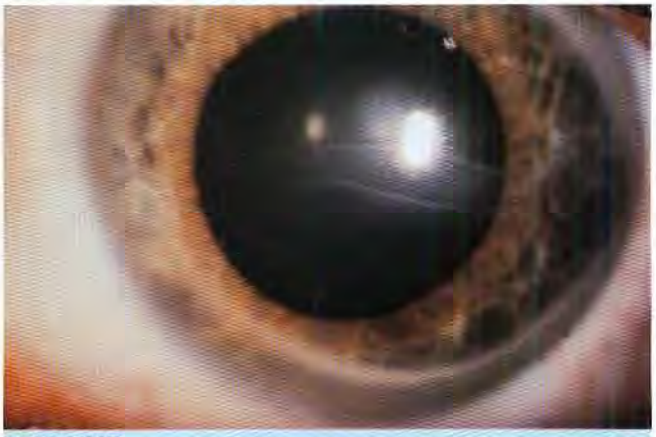


Fig. 9.117
Estrías de Haab.

4. La **excavación de la papila óptica** en niños puede desaparecer una vez que la PIO se normaliza. En la mayoría de los niños normales no hay una excavación central aparente en la cabeza del nervio óptico, y muy pocos tienen una relación excavación-papila superior a 0,3, al contrario que un elevado porcentaje de niños con GCP. Al revés que el ojo adulto, el canal escleral en el ojo infantil se agranda como parte del crecimiento generalizado del globo ocular y la lámina cribosa puede inclinarse posteriormente, en respuesta a la PIO elevada. Por lo tanto, el tamaño de la excavación puede estar aumentado por pérdida neuronal, aumento del canal escleral o ambos.

Diagnóstico diferencial

1. **Opacidad corneal congénita**
   - Un traumatismo obstétrico puede originar edema corneal como resultado de las grietas en la membrana de Descemet.
   - La rubeola intrauterina puede producir una opacidad corneal al nacer debida a queratitis.

NB: El 10% de los lactantes con el síndrome rubeólico tienen además glaucoma congénito debido a una anomalía del ángulo similar a la del GPAC. Esto puede pasar desapercibido porque el ojo puede no parecer significativamente aumentado de tamaño, a causa de un microftalmos previo.

   - Trastornos metabólicos como las mucopolisacaridosis y las mucolipidosis.
   - La distrofia endotelial hereditaria congénita (*ver* Capítulo 5).
2. Una **córnea grande** debida a megalocórnea o miopía muy alta.
3. **Epífora** resultante de una canalización retrasada del conducto nasolagrimal.
4. **Glaucoma infantil secundario**
   - Tumores como retinoblastoma y xantogranuloma juvenil.
   - Vítreo primario hiperplásico persistente.
   - Retinopatía de la prematuridad.
   - Inflamación intraocular.
   - Traumatismo.
   - Ectopia lentis.

Evaluación inicial

Debe realizarse bajo anestesia general empleando ketamina endovenosa ya que los otros agentes pueden disminuir la PIO. La exploración de los discos ópticos debe realizarse primero, seguida de la determinación de la PIO y los diámetros corneales, y finalmente la gonioscopia.

1. La **PIO** se mide con el tonómetro de Perkins o el TonoPen.
2. Los **diámetros corneales** se miden en los meridianos vertical y horizontal con calibradores. Un diámetro superior a 11 mm antes de la edad de 1 año o superior a 13 mm a cualquier edad debe considerarse sospechoso. Los diámetros de 14 mm son típicos de buftalmos avanzado.
3. La **gonioscopia** debe realizarse con la lente de Koeppe o una de las otras goniolentes directas.

Cirugía

1. La **goniotomía** (Fig. 9.118) se realiza en la exploración inicial si se confirma el diagnóstico, siempre que haya suficiente transparencia y se pueda visualizar el ángulo. Aunque es posible que se deba repetir el procedimiento, la tasa de éxito es de cerca del 85%. La goniotomía probablemente no será efectiva si el diámetro corneal es igual o superior a 14 mm debido a que en estos ojos el canal de Schlemm está obstruido.
2. La **trabeculotomía** (Fig. 9.119) puede ser necesaria cuando la opacidad corneal impide la visualización del ángulo o cuando la goniotomía repetida ha fracasado.
3. La **trabeculectomía** tiene habitualmente éxito, en particular cuando se combina con trabeculotomía y antimetabolitos.

Seguimiento

Los pacientes deben revisarse al cabo de 1 mes después de la cirugía inicial. La PIO y los diámetros corneales deben medirse a intervalos regulares ya que un agrandamiento progresivo del diámetro corneal es un signo tan importante de glaucoma congénito no controlado como la pérdida progresiva del campo visual en el glaucoma del adulto. Aproximadamente el 50% de los pacientes sufren pérdida visual por lesión del nervio óptico, ambliopía anisometrópica, opacidad corneal, catarata y subluxación del cristalino. Un ojo buftálmico también es susceptible de lesión traumática.

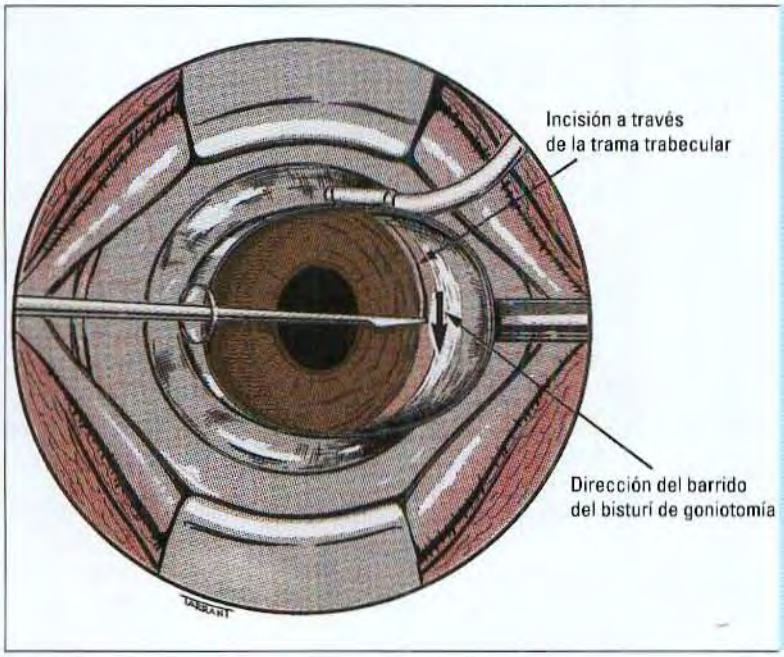


Fig. 9.118
Goniotomía. Se hace una incisión circunferencial en la trama trabecular.

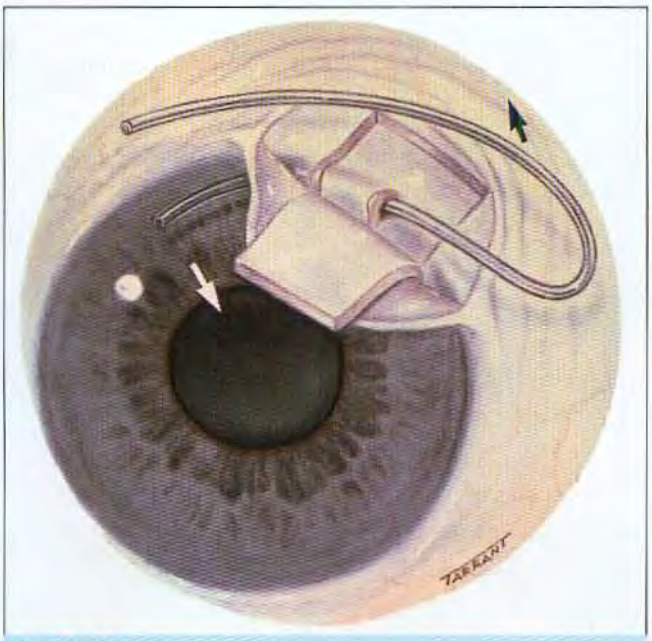


Fig. 9.119
Trabeculotomía. Se inserta un trabeculotomo en el canal de Schlemm y se rota dentro de la cámara anterior.

Disgenesia iridocorneal

La disgenesia iridocorneal consiste en la siguiente superposición de trastornos congénitos raros que afectan a la córnea y al iris, algunos de los cuales pueden asociarse con glaucoma. Estas enfermedades ocurren como resultado de una anomalía en el desarrollo celular de la cresta neural fetal y son: (a) *Síndrome de Axenfeld-Rieger*, (b) *anomalía de Peters* y (c) *aniridia*.

Síndrome de Axenfeld-Rieger

El síndrome de Axenfeld-Rieger es un espectro de trastornos del desarrollo raros, designados en la nomenclatura actual con los epónimos siguientes:

Anomalía de Axenfeld

1. La **gonioscopia** muestra una línea de Schwalbe prominente y desplazada anteriormente (embriotoxón posterior) (Fig. 9.120) a la cual están unidas bandas de tejido del iris periférico (Fig. 9.121).
2. El **glaucoma** es raro.

Fig. 9.120
Embriotoxón posterior, más marcado en la zona temporal donde la membrana de Descemet está parcialmente desprendida.

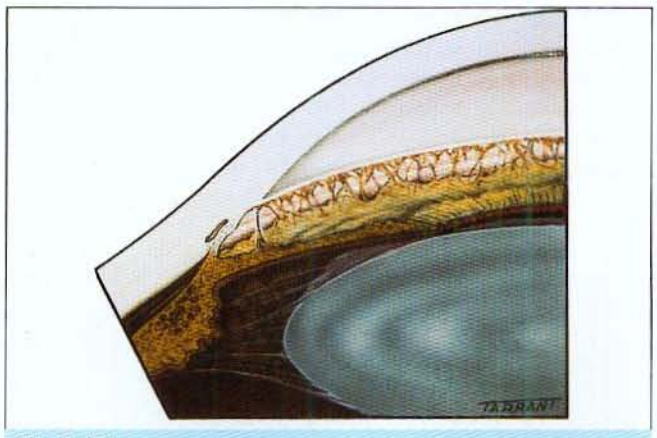


Fig. 9.121
Aspecto gonioscópico de la anomalía de Axenfeld que muestra bandas de iris periférico adheridas a un embriotoxón posterior.

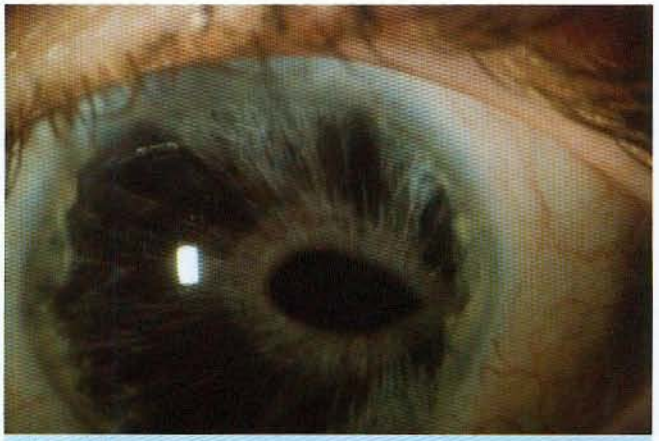


Fig. 9.123
Corectopia e hipoplasia de la estroma del iris en una anomalía de Rieger.

Anomalía de Rieger

Se hereda como un rasgo autosómico dominante con un alto grado de penetrancia. La afectación suele ser bilateral pero no siempre simétrica.

1. Biomicroscopia con lámpara de hendidura
- Embriotoxón posterior.
- La línea de Schwalbe puede estar desprendida dentro de la cámara anterior.
- Hipoplasia de la estroma del iris (Fig. 9.122), corectopia (Fig. 9.123), seudopolicoria (Fig. 9.124) y ectropión de la úvea (Fig. 9.125).

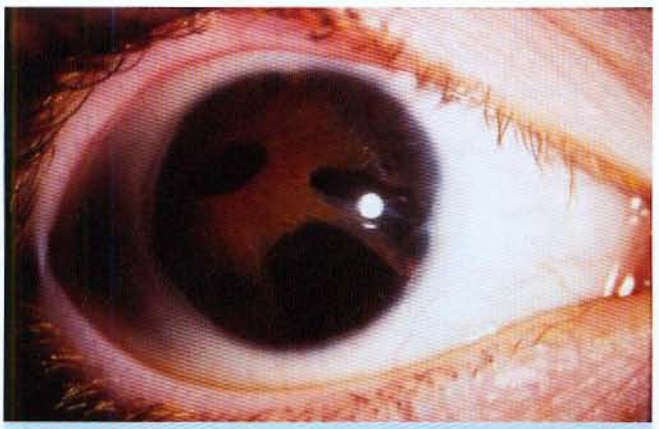


Fig. 9.124
Corectopia y atrofia del iris de espesor completo en una anomalía de Rieger.

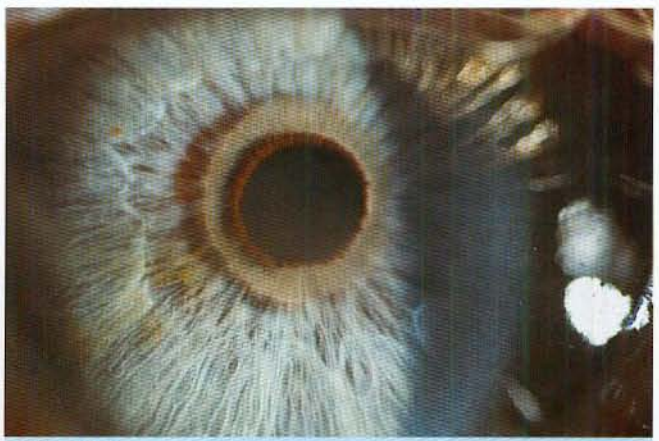


Fig. 9.122
Hipoplasia de la estroma del iris en una anomalía de Rieger.

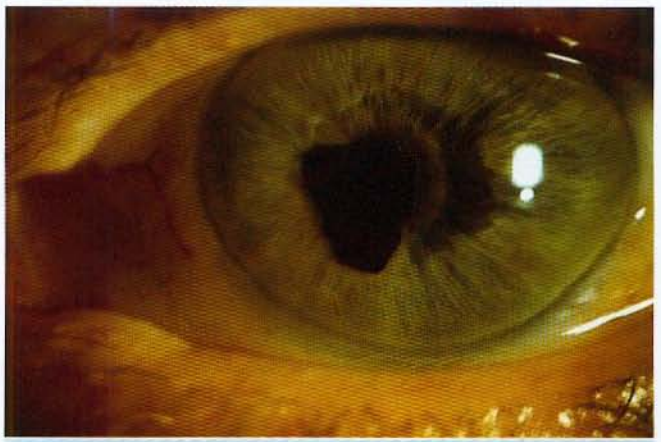


Fig. 9.125
Ectropión uveal y atrofia leve de la estroma del iris en una anomalía de Rieger.

2. La **gonioscopia** en los casos leves muestra la anomalía de Axenfeld. En los casos graves, amplias hojas de la estroma del iris se adhieren a la córnea por delante de la línea de Schwalbe (Fig. 9.126).

3. El **glaucoma** se presenta en aproximadamente el 50% de los casos, generalmente durante la primera infancia o la primera

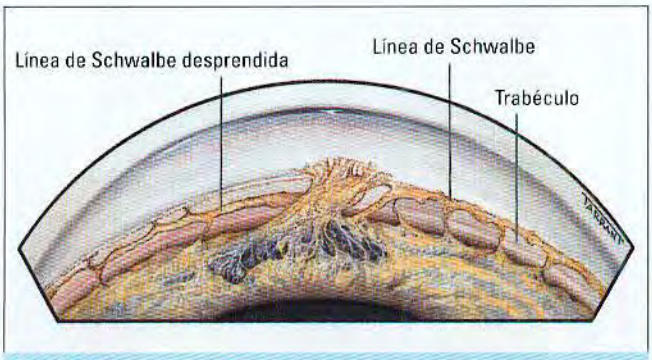


Fig. 9.126
Sinequias anteriores periféricas y desprendimiento parcial de la membrana de Descemet en un síndrome de Rieger.

edad adulta, como resultado de una anomalía del ángulo asociada o cierre del ángulo secundario por sinequias. La elevación de la PIO se trata inicialmente con medicamentos, aunque la cirugía puede ser necesaria en los casos resistentes.

Síndrome de Rieger

El síndrome de Rieger está ligado a la región del gen del factor de crecimiento epidérmico en el cromosoma 4. Se caracteriza por la anomalía de Rieger asociada a las siguientes malformaciones extraoculares:

1. Anomalías **dentales** consistentes en hipodontia (pocos dientes) y microdontia (dientes pequeños) (Fig. 9.127).

Fig. 9.127
Anormalidades dentales en un síndrome de Rieger.
(Cortesía de K. Nischal.)

2. Las anomalías **faciales** incluyen hipoplasia de maxilar, puente nasal ancho, telecanto (aumento de la distancia entre los cantos mediales) e hipertelorismo (aumento de la distancia interorbitaria).
3. **Otras anomalías** pueden ser piel paraumbilical redundante (Fig. 9.128) y defectos en la región de la glándula hipófisis.

Fig. 9.128
Piel paraumbilical redundante en un síndrome de Rieger.
(Cortesía de K.Nischal.)

Anomalía de Peters

La anomalía de Peters es una alteración del desarrollo rara y grave que es bilateral en el 80% de los casos. Es el resultado de una migración defectuosa de las células de la cresta neural entre la sexta y la octava semanas del desarrollo fetal, período durante el cual tiene lugar la formación del segmento anterior del ojo. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se ha descrito una herencia autosómica recesiva y defectos cromosómicos.

1. Signos clínicos

- La opacidad corneal (Fig. 9.129) de densidad variable, con un defecto subyacente que afecta a la estroma posterior, membrana de Descemet y endotelio.

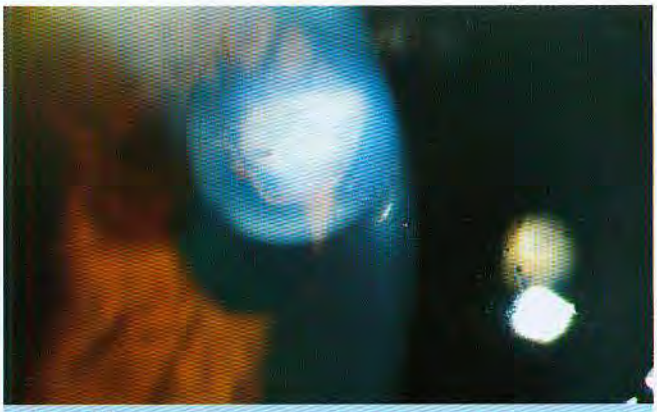


Fig. 9.129
Opacidad corneal en una anomalía de Peters.

- Bandas de tejido del iris se adhieren al borde de la opacidad (Figs. 9.130 y 9.131a).
- En sus grados más graves, la anomalía se caracteriza por adherencias queratolenticulares (Fig. 9.132) o aposición (*ver* Fig. 9.131b).
- Diversas anomalías ocasionales pueden ser microftalmos, córnea plana, esclerocórnea, corectopia, hipoplasia de iris y catarata polar anterior.

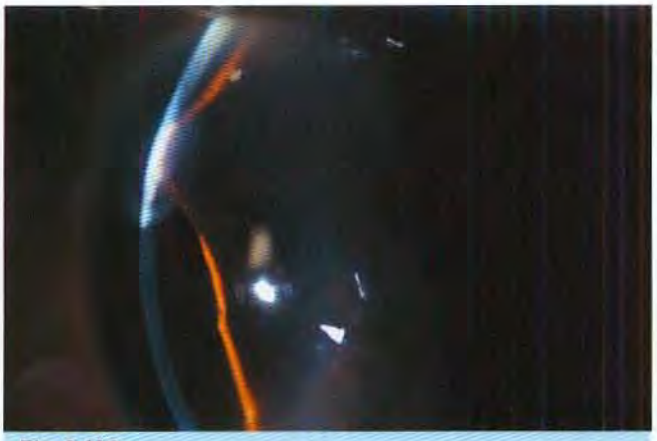


Fig. 9.130
Adherencias iridocorneales en una anomalía de Peters.

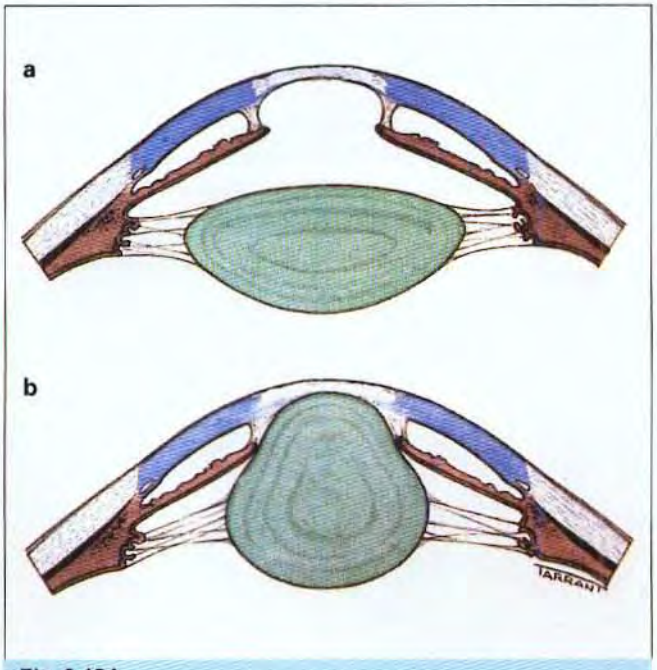


Fig. 9.131
Anomalía de Peters. **(a)** Adherencias iridocorneales; **(b)** aposición queratolenticular.

2. El **glaucoma**, que suele ser congénito, ocurre en alrededor del 50% de los casos y está causado por una anomalía asociada del ángulo.

Aniridia

La aniridia (AN) es una enfermedad bilateral con asociaciones de riesgo vital. Ocurre como resultado de un desarrollo neuroectodérmico anormal secundario a una mutación en el gen *PAX6* en 11p13. Este gen controla el desarrollo de una serie de estructuras, y por lo tanto de la amplia naturaleza de las manifestaciones oculares y sistémicas. El glaucoma es frecuente y difícil de controlar.

Fig. 9.132
Adherencia queratolenticular en una anomalía de Peters.

Clasificación

1. **AN-1**, que se hereda de forma autosómica dominante, supone el 66% de los casos y no tiene implicaciones sistémicas. La penetrancia es completa pero la expresividad variable.
2. **AN-2** (síndrome de Miller), que es esporádica y supone el 33% de los casos. Tiene un riesgo del 30% de presentar un tumor de Wilms antes de los 5 años de edad.
3. **AN-3** (síndrome de Gillespie), que se hereda de forma recesiva y supone el porcentaje restante. Se asocia con retraso mental y ataxia cerebelosa.

Signos clínicos

1. La **presentación** es típicamente en el nacimiento con nistagmo y fotofobia. Los padres pueden haber observado la ausencia de iris o unas «pupilas dilatadas».
2. **Signos**
   a. El grado de ***aniridia*** puede variar desde mínima (detectable sólo mediante retroiluminación) a parcial (Fig. 9.133)

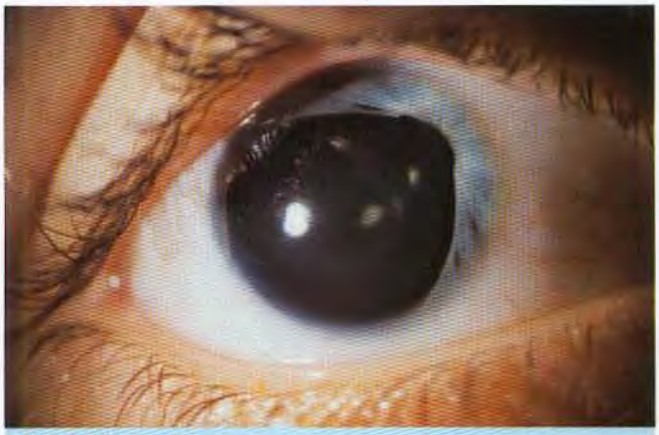


Fig. 9.133
Aniridia parcial.

o total (Fig. 9.134). Sin embargo, incluso en los ojos con afectación «total» se pueden observar con la gonioscopia algunos restos del iris en el ángulo (Fig. 9.135).

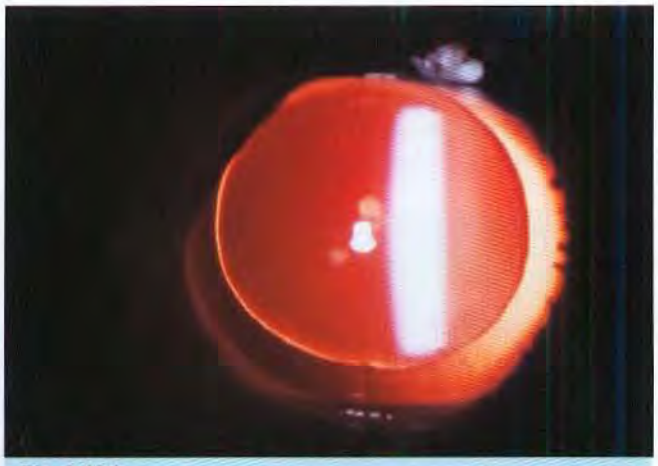


Fig. 9.134
Aniridia total.

Fig. 9.135
Vista gonioscópica de una aniridia mostrando los restos de la raíz del iris.

b. Las lesiones ***corneales*** incluyen opacidad, dermoides epibulbares, microcórnea, esclerocórnea y adherencias queratolenticulares. La superficie corneal suele manifestar defectos epiteliales y puede volverse como la conjuntiva por la deficiencia de células madre límbicas.
c. Los cambios ***lenticulares*** incluyen catarata, subluxación (generalmente superior) (Fig. 9.136), afaquia congénita y membranas pupilares persistentes.
d. Las lesiones del ***fondo de ojo*** incluyen hipoplasia de la fóvea, hipoplasia de la papila óptica y colobomas coroideos.

Tratamiento

1. Se pueden emplear **lentes de contacto opacas** para crear una pupila artificial y mejorar la visión y la estética.

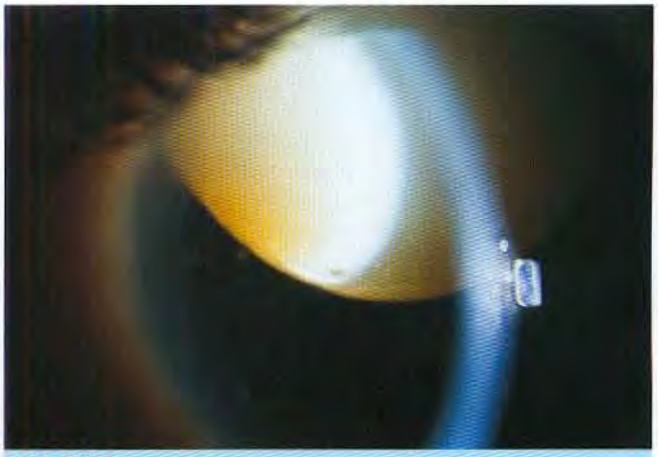


Fig. 9.136
Subluxación de un cristalino con catarata en una aniridia.

2. Los **lubrificantes tópicos** suelen ser necesarios para la queratopatía asociada.
3. La **cirugía de catarata** suele ser necesaria. Hay que tener cuidado de minimizar el traumatismo del limbo y conservar la función de las células madre.

Glaucoma

El glaucoma aparece en aproximadamente el 75% de los pacientes, generalmente en la segunda infancia o al principio de la adolescencia.

1. El **mecanismo** es el cierre del ángulo por sinequias secundario al desplazamiento hacia delante del tejido rudimentario del iris por contracción de las fibras preexistentes que pasan sobre el ángulo.
2. El **tratamiento** es difícil y el pronóstico visual reservado.
   a. El tratamiento ***médico*** es ineficaz en la mayoría de los casos.
   b. La ***goniotomía*** puede evitar el aumento posterior de la PIO si se lleva a cabo antes de la aparición del cierre del ángulo por sinequias irreversible.
   c. Los ***dispositivos de drenaje artificiales*** pueden ser efectivos en casos establecidos.
   d. La ***cicloablación con láser de diodo*** puede ser necesaria si fracasan las otras modalidades terapéuticas.

Glaucoma en las facomatosis

Síndrome de Sturge-Weber

El síndrome de Sturge-Weber (angiomatosis encefalotrigeminal) se caracteriza por *nevus flammeus* y angiomas leptomeníngeos intracraneales (*ver* Capítulo 20). El glaucoma se presenta en

alrededor del 30% de los pacientes en el lado correspondiente al hemangioma facial, especialmente si la lesión afecta al párpado superior.

1. La **patogenia** del glaucoma es motivo de discusión. Una trabeculodisgenesia aislada puede ser responsable en los niños pequeños, mientras que una presión venosa episcleral elevada asociada con una comunicación arteriovenosa en un angioma episcleral (Fig. 9.137) puede causar aumento de la PIO en los pacientes de más edad. Sin embargo, con frecuencia, la causa no queda clara.

Fig. 9.137
Angioma episcleral en un síndrome de Sturge-Weber.

2. La **presentación** de glaucoma en el 60% de los pacientes ocurre en los 2 primeros años de vida con buftalmos; en el resto el aumento de la PIO tiene lugar en cualquier momento entre la infancia o los primeros años de la edad adulta.
3. **Tratamiento**
   a. El tratamiento ***médico*** con latanoprost tópico puede ser eficaz.
   b. La ***goniotomía*** puede tener éxito en los ojos con anomalías del ángulo.
   c. La ***trabeculectomía asociada con trabeculotomía*** da buenos resultados en los casos de inicio precoz. La justificación es que la trabeculotomía corrige la barrera al drenaje de humor acuoso que supone una anomalía congénita del ángulo, mientras que la trabeculectomía evita las venas epiesclerales.

NB: La cirugía comporta un riesgo elevado de derrame coroideo y hemorragia supracoroidea.

Neurofibromatosis-1

La neurofibromatosis-1 (NF-1, enfermedad de von Recklinghausen) es un trastorno que afecta principalmente al crecimiento de las células de la cresta neural. Se hereda de forma autosómica dominante con penetrancia irregular y expresividad variable (*ver* Capítulo 20). El glaucoma es raro, y si existe suele ser unilateral y congénito. Alrededor del 50% de los pacientes con glaucoma tiene un neurofibroma ipsilateral del párpado superior o hemiatrofia facial.

1. **Patogenia**
   - Obstrucción del drenaje del humor acuoso por tejido neurofibromatoso en el ángulo.
   - Anomalía del desarrollo del ángulo que puede asociarse con ectropión congénito de la úvea (Fig. 9.138).

Fig. 9.138
Ectropión uveal congénito en una neurofibromatosis-1.

   - Cierre del ángulo secundario causado por un desplazamiento hacia delante del iris periférico asociado con engrosamiento neurofibromatoso del cuerpo ciliar.
   - Cierre del ángulo por sinequias secundario causado por contracción de una membrana fibrovascular.
2. El **tratamiento** es similar al del glaucoma congénito primario pero el pronóstico es peor.

Medicamentos para el glaucoma

Betabloqueantes

Farmacología

Las neuronas adrenérgicas segregan noradrenalina en las terminaciones nerviosas posganglionares simpáticas.

1. Los **receptores adrenérgicos** son de los cuatro tipos principales siguientes (Fig. 9.139):
   a. Los receptores ***alfa-1*** están localizados en las arteriolas, músculo dilatador de la pupila y músculo de Müller. Su estimulación da lugar a hipertensión, midriasis y retracción palpebral.
   b. Los receptores ***alfa-2*** son receptores inhibidores localizados en el epitelio ciliar. Su estimulación da lugar a dismi-

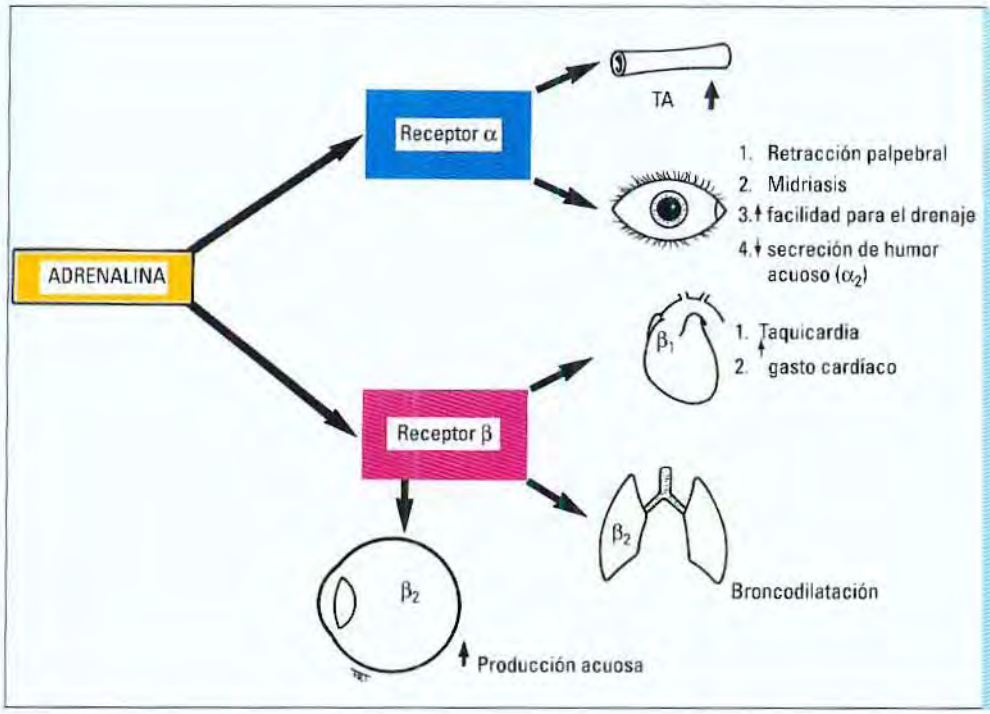


Fig. 9.139
Farmacología de las neuronas adrenérgicas.

nución de la secreción de humor acuoso. También puede haber un aumento del drenaje uveoescleral.

c. Los receptores ***beta-1*** están situados en el músculo cardíaco y dan lugar a taquicardia cuando son estimulados.

d. Los receptores ***beta-2*** están localizados en la musculatura bronquial y el epitelio ciliar ($\beta_2 > \beta_1$). Su estimulación da lugar a broncodilatación y aumento de la producción de humor acuoso.

2. Los **betabloqueantes** son agentes que antagonizan los efectos de las catecolaminas en los receptores beta. Reducen la PIO al disminuir la secreción de humor acuoso y por lo tanto son útiles en todos los tipos de glaucoma, aunque aproximadamente el 10% de la población no responde a ellos. Los betabloqueantes pueden ser no selectivos o cardioselectivos. Los betabloqueantes no selectivos son equipotentes en los receptores beta-1 y beta-2, mientras que los cardioselectivos son más potentes en los receptores beta-1. La ventaja, al menos en teoría, es que el efecto broncoconstrictor del bloqueo beta-2 es mínimo. El betaxolol es el único betabloqueante cardioselectivo disponible actualmente para el tratamiento del glaucoma. Las contraindicaciones de los betabloqueantes incluyen la insuficiencia cardíaca congestiva, bloqueo cardíaco de segundo o tercer grado, bradicardia, asma y enfermedad obstructiva de las vías aéreas.

Timolol

1. **Preparaciones**
   - Colirio al 0,25% o 0,5% cada 12 horas.
   - Timoptol-LA al 0,25%, 0,5% una vez al día.
   - Gel al 0,1% una vez al día.
2. Los **efectos adversos oculares** son alergia ocasional, erosiones epiteliales puntiformes corneales y reducción de la secreción acuosa de las lágrimas.
3. Los **efectos adversos sistémicos** tienden a ocurrir durante la primera semana de su administración. Aunque son poco frecuentes, pueden resultar graves.
   - Bradicardia e hipotensión pueden derivar del bloqueo beta-1. Por lo tanto, los betabloqueantes están contraindicados en pacientes con bradicardia e insuficiencia cardíaca congestiva.

> *NB:* Hay que tomar el pulso del paciente antes de prescribir un betabloqueante.

   - El broncoespasmo puede estar provocado por la acción del bloqueo beta-2 y puede ser fatal en pacientes con asma u obstrucción pulmonar crónica grave.
   - Otros efectos secundarios incluyen trastornos del sueño, alucinaciones, confusión, depresión, fatiga, cefalea, náuseas, vértigos, libido disminuida y posible reducción de la cifra de lipoproteínas plasmáticas de alta densidad.
4. La **reducción de la absorción del fármaco sistémico** se puede conseguir mediante:
   - Oclusión lagrimal después de la instilación, mediante el cierre de los ojos y la aplicación de presión digital sobre el saco lagrimal durante unos 3 minutos. Además de obstruir el drenaje lagrimal y reducir la absorción sistémica, esto prolonga además el contacto entre el ojo y el fármaco y aumenta su eficacia terapéutica.
   - Tan sólo cerrar los ojos durante 3 minutos también reducirá la absorción sistémica en cerca de un 50%.

Otros betabloqueantes

1. **Betaxolol** al 0,5% cada 12 horas. Aunque su efecto hipotensor es menor que el del timolol, el efecto de conservación del

campo visual parece ser superior. El betaxolol puede aumentar el flujo sanguíneo retiniano al elevar la presión de perfusión.
2. El **levobunolol** al 0,5% es tan potente como el timolol. Generalmente basta con la administración de una dosis al día.
3. El **carteolol** al 1%, 2% es similar al timolol, pero también muestra una actividad simpaticomimética intrínseca. Tiene una acción más selectiva sobre el ojo que sobre el sistema cardiopulmonar y por lo tanto puede inducir menos bradicardia que el timolol.
4. **Metipranolol** al 0,1%, 0,3% dos veces al día es similar al timolol, pero sólo está disponible en unidades sin conservantes. Por lo tanto, es útil en pacientes alérgicos a los conservantes o que llevan lentes de contacto blandas (en las que hay que evitar el uso de cloruro de benzalconio). Raramente puede causar uveítis anterior.

Agonistas alfa-2

Estos agentes reducen la PIO al disminuir la secreción de humor acuoso y favorecer el drenaje uveoescleral.

1. La **brimonidina** al 0,2% cada 12 horas es un agonista alfa-2 altamente selectivo que tiene además un efecto neuroprotector. Su eficacia es menor que la del timolol, pero mejor que la del betaxolol. Muestra un efecto aditivo con los betabloqueantes. Su principal efecto adverso ocular es la conjuntivitis alérgica que se puede retrasar hasta 1 año después de haber empezado el tratamiento. Los efectos secundarios sistémicos son xerostomía, somnolencia y fatiga.
2. La **apraclonidina** al 0,5%, 1% suele usarse principalmente para reducir el riesgo de aumento agudo de la PIO después de la cirugía con láser. No es recomendable para un empleo prolongado por el riesgo de taquifilaxia (pérdida del efecto terapéutico con el tiempo) y una incidencia elevada de efectos secundarios locales.

Análogos de las prostaglandinas

Los análogos de las prostaglandinas reducen la PIO al favorecer el drenaje uveoescleral.

Latanoprost

Es un análogo de la prostaglandina F2-alfa.

1. **Preparaciones**. Latanoprost 0,005% una vez al día.
2. Su **eficacia** es superior al timolol, aunque un porcentaje de pacientes no muestran respuesta.
3. Los **efectos secundarios oculares** son hiperemia conjuntival, alargamiento e hiperpigmentación de las pestañas, iris (Fig. 9.140) y piel periorbitaria. En ojos predispuestos pueden aparecer raramente uveítis anterior y edema macular cistoide. Por lo tanto, el fármaco debe emplearse con cuidado en el glaucoma de la uveítis.
4. Los **efectos secundarios sistémicos** son cefalea ocasional y síntomas de vías respiratorias altas.

Fig. 9.140
Hipercromía del iris derecho e hiperpigmentación de las pestañas debido al latanoprost.

Otras preparaciones

1. El **travoprost** al 0,004% es similar al latanoprost pero puede tener un efecto hipotensor ocular superior.
2. El **bimatoprost** al 0,3% es una prostamida. Además de favorecer el drenaje uveoescleral también potencia el drenaje trabecular.
3. **Isopropil unoprostona** al 0,15% dos veces al día no es tan efectivo como el latanoprost para reducir la PIO y quizá no es adecuado como monoterapia. Sin embargo, puede emplearse en combinación con latanoprost.

Mióticos

Modo de acción

Los mióticos son fármacos parasimpaticomiméticos que actúan estimulando los receptores muscarínicos en el esfínter pupilar y el cuerpo ciliar.

1. **En el glaucoma primario de ángulo abierto** los mióticos reducen la PIO mediante contracción del músculo ciliar, lo cual aumenta el drenaje del humor acuoso a través de la red trabecular.
2. **En el glaucoma primario de ángulo cerrado** la contracción del esfínter pupilar y la miosis resultante traccionan del iris periférico lejos del trabéculo, con lo que se abre el ángulo. Suele ser necesario reducir la PIO con medicación sistémica antes de que los mióticos hagan efecto.

Pilocarpina

1. **Preparaciones**
   - La pilocarpina al 1%, 2%, 3%, 4% se emplea cada 6 horas como monoterapia. Cuando se combina con un betabloqueante, la administración cada 12 horas es adecuada.
   - El gel de pilocarpina está formado por pilocarpina adsorbida a un gel plástico y se instila una vez al día al acostarse, de forma que la miopía y la miosis inducidas duran sólo el tiempo de sueño. El principal inconveniente es el desarrollo de una opacidad corneal superficial difusa en el 20% de los usuarios, aunque esto raramente afecta a la agudeza visual.
2. La **eficacia** es igual a la de los betabloqueantes.
3. Los **efectos adversos oculares** son miosis, dolor en las cejas, desviación miópica y exacerbación de los síntomas de catarata. Los defectos del campo visual parecen más densos y más grandes.
4. Los **efectos adversos sistémicos** son insignificantes.

Inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos

Los inhibidores de la anhidrasa carbónica (IAC) son agentes que están relacionados químicamente con las sulfonamidas. Disminuyen la PIO al reducir la secreción de humor acuoso.

1. La **dorzolamida** al 2% cada 8 horas tiene una eficacia similar al betaxolol pero inferior al timolol. El principal efecto adverso ocular es la conjuntivitis alérgica.
2. La **brinzolamida** al 1% cada 8 horas es similar a la dorzolamida, pero con una incidencia menor de alergia local.

Preparaciones tópicas combinadas

Las preparaciones combinadas con efectos hipotensores oculares similares a la suma de los componentes individuales mejoran la comodidad y el cumplimiento por parte del paciente. También son más rentables. Algunos ejemplos son:

1. **Timolol** + **dorzolamida** cada 12 horas.
2. **Timolol** + **latanoprost** una vez al día.
3. **Timolol** + **pilocarpina** cada 12 horas.

Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos

Los IAC administrados sistémicamente son útiles como tratamiento a corto plazo; su utilización a largo plazo suele reservarse para pacientes con riesgo elevado de pérdida visual.

Preparaciones

1. **Acetazolamida comprimidos** 250 mg. La dosis es 250-1.000 mg en varias dosis. El inicio de la acción ocurre en 1 hora, con un máximo a las 4 horas y una duración de hasta 12 horas.
2. **Acetazolamida cápsulas de liberación sostenida** 250 mg. La dosis es 250-500 mg cada día con una duración de hasta 24 horas.
3. **Acetazolamida polvo** 500 mg viales para inyección. El inicio de la acción es casi inmediato, con un máximo a los 30 minutos y una duración de hasta 4 horas. Ésta es la única preparación de IAC disponible para inyección y es útil en el tratamiento del glaucoma de ángulo cerrado agudo.
4. **Diclorfenamida comprimidos** 50 mg. La dosis es de 50 a 100 mg (2-3 veces cada día). La acción se inicia en 1 hora, con un máximo a las 3 horas y una duración de hasta 12 horas.
5. **Metazolamida comprimidos** 50 mg. La dosis es 50-100 mg (dos o tres veces al día). El tiempo de inicio de la acción son 3 horas, con un pico máximo a las 6 horas y una duración de hasta 10-18 horas. Es una alternativa útil a la acetazolamida, con una duración de acción más prolongada, pero actualmente no está disponible en Reino Unido.

Efectos secundarios sistémicos

El empleo a largo plazo de los IAC sistémicos suele estar limitado por sus efectos secundarios (Fig. 9.141). El paciente debe ser informado de los efectos secundarios potenciales para así disminuir su ansiedad y mejorar su cumplimiento.

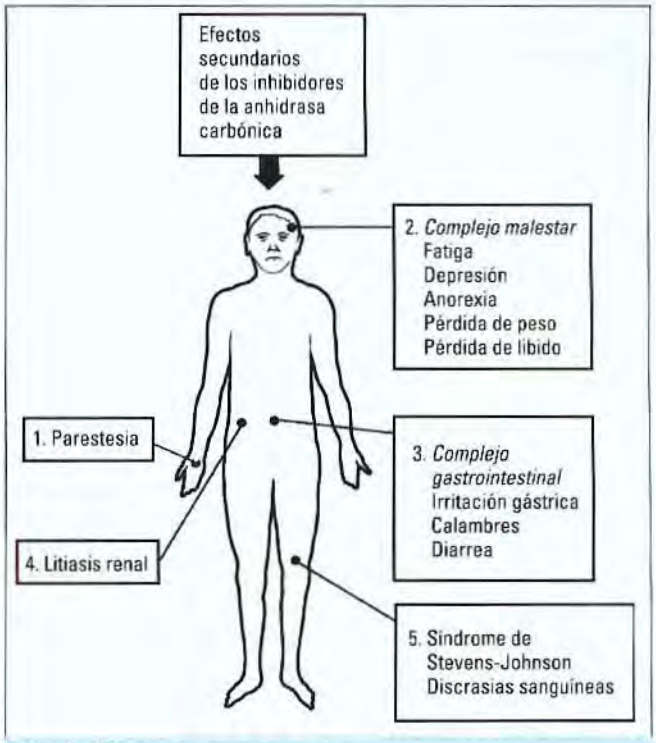


Fig. 9.141
Efectos secundarios sistémicos de los inhibidores de la anhidrasa carbónica.

1. **Frecuentes**
   - *a.* ***Parestesias*** caracterizadas por hormigueos de los dedos de las manos y los pies, y ocasionalmente de las uniones mucocutáneas, son un hallazgo universal y suelen ser inocuas. Hay que dudar del cumplimiento si el paciente no refiere este síntoma.
   - *b.* El ***complejo de malestar*** se caracteriza por una combinación de malestar, fatiga, depresión, pérdida de peso y disminución de la libido. A menudo es útil una tanda suplementaria durante 2 semanas de acetato de sodio.
2. **Infrecuentes**
   - *a.* El ***complejo gastrointestinal*** se caracteriza por irritación gástrica, espasmos abdominales, diarrea y náuseas. Puede presentarse independientemente del síndrome de malestar y no está relacionado con ningún cambio específico en la bioquímica sanguínea.
   - *b.* ***Formación de litiasis renal***.
   - *c.* El ***síndrome de Stevens-Johnson*** puede ocurrir debido a que los IAC son derivados de las sulfonamidas.
   - *d.* Las ***discrasias sanguíneas*** son muy raras y hay de dos tipos:
     - Una depresión de la médula ósea relacionada con la dosis y que suele recuperarse cuando se interrumpe el tratamiento.
     - Una anemia aplásica idiosincrásica que no está relacionada con la dosis y que tiene una mortalidad del 50%. Puede producirse después de una única dosis, aunque

suele hacerlo durante los primeros 2-3 meses y muy raramente después de 6 meses de administración.

Agentes hiperosmóticos

Principios fisiológicos

La presión osmótica es dependiente del número y no del tamaño de las partículas en una solución. Por este motivo, cuanto menor es el peso molecular mayor es el efecto osmótico por gramo. Los agentes hiperosmóticos permanecen en el espacio intravascular, con lo que aumentan la osmolalidad sanguínea. Disminuyen la PIO al crear un gradiente osmótico entre la sangre y el humor vítreo de forma que el agua es «drenada» del vítreo. Cuando mayor es el gradiente mayor es la reducción de la PIO. Para ser efectivo en el ojo, un agente hiperosmótico debe ser capaz de atravesar la barrera sangre-humor acuoso. Si esta penetración se produce, se establece un equilibrio osmótico y se pierde cualquier efecto posterior. Por lo tanto, los agentes hiperosmóticos tienen un valor limitado en el tratamiento de los glaucomas inflamatorios en los que está comprometida la integridad de la barrera sangre-humor acuoso.

Usos clínicos

- Cuando se requiere una caída temporal de la PIO que no se puede conseguir por otros medios.
- En el glaucoma de ángulo cerrado agudo.
- Antes de la cirugía intraocular cuando la PIO es muy alta, como puede ocurrir por la luxación del cristalino en la cámara anterior.

NB: Estas preparaciones deben administrarse bastante rápidamente y el paciente no ha de recibir posteriormente líquidos para calmar la sed.

Preparaciones

1. El **glicerol** es un agente oral con un gusto dulce y empalagoso. Debe añadirse zumo puro de limón (no de naranja) para evitar las náuseas. La dosis es 1 g/kg de peso corporal o 2 ml/kg de peso corporal (solución al 50%). La acción máxima ocurre en 1 hora, con una duración de hasta 3 horas. Aunque el glicerol se metaboliza a glucosa, se puede administrar a diabéticos bien controlados.
2. La **isosorbida** es un agente oral con un sabor mentolado. Es metabólicamente inerte y por lo tanto se puede dar a los diabéticos sin cubrir con insulina. La dosis es la misma que la del glicerol.
3. El **manitol** es el agente hiperosmótico endovenoso más ampliamente utilizado. La dosis es 1 g/kg de peso corporal o 5 ml/kg de peso corporal (solución al 20% en agua). La acción máxima se alcanza a los 30 minutos, con una duración de hasta 6 horas.

Efectos secundarios

1. La **sobrecarga cardiovascular** puede ocurrir como resultado del aumento del volumen extracelular. Por lo tanto, los agentes hiperosmóticos deben emplearse con mucho cuidado en los pacientes con enfermedad cardíaca o renal.
2. La **retención urinaria** puede presentarse en hombres ancianos después de la administración endovenosa. Puede ser necesario el sondaje vesical en los que presentan prostatismo.
3. **Otros efectos** secundarios incluyen cefalea, dolor de espalda, náuseas y confusión mental.

Laserterapia

Trabeculoplastia con láser de argón

La trabeculoplastia con láser de argón (TLA) es un procedimiento que consiste en la aplicación de impactos con láser al trabéculo. Esto incrementa el drenaje de humor acuoso y disminuye la PIO.

Técnica

1. Instilar una gota de apraclonidina al 1% o brimonidina al 0,2% para prevenir el aumento precoz de la PIO posterior al láser.
2. Instilar dos gotas de un anestésico tópico.
3. Insertar una goniolente con el espejo en la posición de las 12 horas para visualizar el ángulo inferior (generalmente la parte más fácil de ver).
4. Identificar el espolón escleral, la línea de Schwalbe (que puede estar pigmentada) y el aspecto tridimensional en vidrio deslustrado del trabéculo.
5. Enfocar el haz sobre la unión del trabéculo pigmentado y no pigmentado, asegurando que el foco es redondo y tiene un borde definido (Fig. 9.142a). Un foco oval con un límite borroso (Fig. 9.142b) significa que el haz no es perpendicular a la superficie trabecular.
6. Las características iniciales del láser suelen ser: tamaño de la mancha 50 µm, duración 0,1 segundos y potencia 700 mW.
7. Aplicar el láser; la reacción ideal es un blanqueo transitorio (Fig. 9.143a) o la aparición de burbuja de gas mínima (Fig. 9.143b) en el punto de incidencia. Una burbuja de gas grande (Fig. 9.143c) es excesiva.
8. Si la reacción no es adecuada, hay que aumentar la potencia en escalones de 200 mW. En los ángulos fuertemente pig-

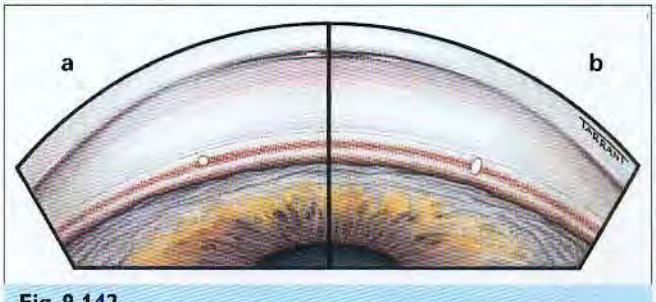


Fig. 9.142
Trabeculoplastia con láser. **(a)** Foco correcto apuntado con un haz redondo; **(b)** foco incorrecto apuntado con un haz oval.

mentados, una potencia de 400 mW puede ser suficiente, mientras que algunos ángulos no pigmentados pueden necesitar hasta 1.200 mW (la media es alrededor de 900 mW).

9. Aplicar 25 impactos con intervalos de espacio regulares desde un extremo del espejo hasta el otro.
10. Rodar la goniolente en el sentido de las agujas del reloj 90° y aplicar otros 25 impactos hasta un total de 50 que se extienden en los 180° del ángulo. Es importante familiarizarse con el patrón rotacional del espejo de forma que los cuadrantes adyacentes se traten de forma sistemática. Con la práctica es posible realizar la TLA mediante rotación continua de la goniolente y aplicar cada quemadura a través del centro del espejo.

NB: Algunos oftalmólogos tratan inicialmente 180° y posteriormente los otros 180° si la respuesta no ha sido satisfactoria. Sin embargo, otros tratan toda la circunferencia con 100 quemaduras en el momento inicial.

11. Instilar iopidina al 1% o brimonidina al 0,2%.
12. Prescribir fluorometolona tópica cada 6 horas durante 1 semana; se continúa el tratamiento médico del glaucoma.

Seguimiento

Hay que esperar entre 4 y 6 semanas para que el tratamiento sea efectivo. Si la PIO se disminuye de forma significativa a las 6 semanas, se puede intentar reducir la medicación gradualmente, aunque la suspensión total raras veces es posible. El principal objetivo de la TLA es obtener una PIO segura; la reducción de la medicación suele ser una consideración secundaria. Si la PIO se mantiene todavía alta y sólo se han tratado 180°, se tratan los otros 180°. Después de una TLA de 360°, el retratamiento no es probable que sea beneficioso y puede ser preciso plantear la cirugía filtrante.

Complicaciones

1. Pueden aparecer **sinequias anteriores periféricas** (Fig. 9.143d) si las quemaduras se aplican demasiado posteriormente o si el nivel de energía es alto. En la mayoría de los casos, esto no compromete el drenaje del humor acuoso.
2. Pueden producirse **pequeñas hemorragias** si los vasos sanguíneos del iris periférico o del cuerpo ciliar se tratan de forma inadvertida. El sangrado se detiene fácilmente aplicando presión sobre el globo ocular con la goniolente.
3. La **elevación aguda de la PIO** puede ocurrir si no se emplea apraclonidina o brimonidina de forma profiláctica.
4. La **uveítis anterior** es bastante frecuente, pero suele ser leve, transitoria e inocua.
5. **Efectos adversos de la cirugía de filtración subsiguiente**. La incidencia de ampollas encapsuladas después de la cirugía de filtración es hasta tres veces más alta en los ojos previamente tratados con TLA.

Resultados

1. **En el GPAA** la tasa de éxito inicial es del 75-85%. La reducción media de la PIO es aproximadamente del 30%; los ojos que inicialmente tienen PIO altas tendrán una reducción mayor que los que tienen PIO más bajas. Hasta el 50% de los ojos siguen controlados después de 5 años y aproximadamente el 33% tras 10 años. Los fracasos suceden con mayor frecuencia durante el primer año; por lo tanto, si la PIO sigue estando controlada al cabo de 1 año, la probabilidad de control después de 5 años es del 65% y tras los 10 años es aproximadamente del 40%. Si se emplea la TLA como tratamiento primario, el 50% de los casos requieren tratamiento médico adicional dentro de los 2 años siguientes. Después de una TLA inicial con éxito, el retratamiento tiene una tasa de éxito baja (el 30% al cabo de 1 año y sólo el 15% después de 2 años). En general, los resultados son menos buenos en los pacientes menores de 50 años de edad. En pacientes de raza negra los resultados iniciales son tan buenos como en los de raza blanca, pero tienden a tener una pérdida del efecto más rápida.
2. **En el glaucoma de tensión normal** entre el 50 y el 70% de los pacientes tienen una buena respuesta, pero la reducción real de la PIO es menor que en el GPAA.
3. **En el glaucoma pigmentario** los resultados son generalmente buenos, aunque menos en los pacientes ancianos.
4. **En el glaucoma con seudoexfoliación** los resultados iniciales son excelentes, aunque el fracaso puede ocurrir antes que en el GPAA y el aumento posterior de la PIO puede ser rápido.

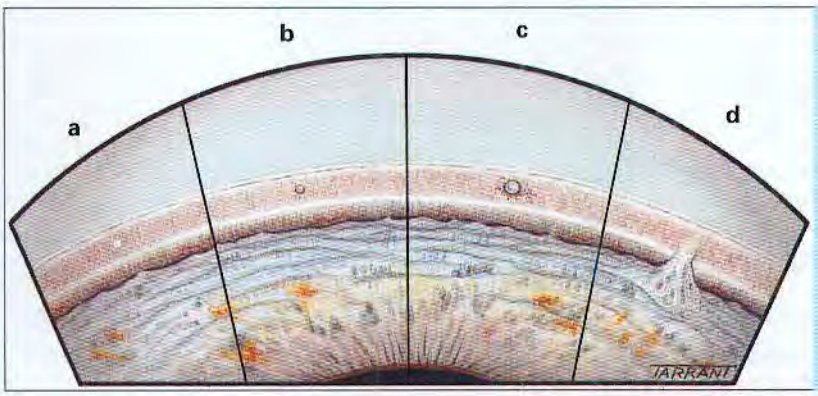


Fig. 9.143
Trabeculoplastia con láser. (**a**) Blanqueamiento del trabéculo: reacción correcta; (**b**) ampolla pequeña: también reacción correcta; (**c**) gran ampolla: reacción excesiva; (**d**) sinequias anteriores periféricas: aplicación de la quemadura demasiado posterior.

NB: La TLA no es efectiva en el glaucoma pediátrico ni en la mayoría de los glaucomas secundarios con excepción del glaucoma pigmentario y por seudoexfoliación.

Trabeculoplastia con láser de diodo

La trabeculoplastia con láser de diodo da resultados similares a la TLA (trabeculoplastia con láser de argón), aunque se asocia con menos disrupción de la barrera sangre-humor acuoso. Las principales diferencias prácticas entre los dos son las siguientes:

- Se emplea una mayor potencia de láser, entre 800 y 1.200 mW.
- Las quemaduras son menos intensas; aunque se observa blanqueo, la formación de la burbuja no se produce.
- El tamaño del foco es 100 µm aunque se puede disminuir usando una lente de contacto especial a un tamaño de 70 µm.
- La duración del pulso puede ser de 0,1 o 0,2 segundos.

Iridotomía con láser Nd:YAG

Indicaciones

- Glaucoma primario de ángulo cerrado: agudo, intermitente y crónico.
- El otro ojo en un paciente que presenta glaucoma agudo.
- Ángulos estrechos «ocluibles».
- Cierre del ángulo secundario con bloqueo pupilar.
- GPAA con ángulos estrechos y glaucoma por mecanismo combinado.

Técnica

1. Instilar apraclonidina al 1% o brimonidina al 0,2%.
2. Idealmente la pupila debe estar miótica empleando pilocarpina tópica, aunque esto puede que no sea posible después de un glaucoma agudo.
3. Instilar un anestésico tópico.
4. Insertar una lente de contacto especial como la de iridotomía de Abraham (Fig. 9.144).
5. Seleccionar un lugar de iridotomía, preferentemente en el iris superior, de forma que queda cubierto por el párpado y evita así la diplopía monocular. La iridotomía debe ser lo más periférica posible para minimizar la lesión del cristalino, aunque un arco senil puede hacer que esto sea difícil. El hallazgo de una cripta del iris resulta beneficioso, pero no es esencial.
6. Angular el haz de forma que no sea perpendicular y se dirija hacia la retina periférica para evitar la posibilidad remota de una quemadura macular.
7. Las características del láser varían de acuerdo con el aparato empleado. La mayoría de las iridotomías se realizan con características entre 4 y 8 milijoules (mJ). Cuando penetra en un iris azul delgado, el nivel de energía es aproximadamente 1-4 mJ por disparo, con dos o tres disparos por serie.

Fig. 9.144
Lente de Abraham empleada para la iridotomía con láser.

El nivel de energía se debe incrementar cuando atraviesa un iris marrón, aterciopelado levemente y espeso. Aunque estos niveles más altos de energía y más disparos por quemadura hacen que la penetración del iris sea más fácil, comportan también un mayor riesgo de lesión intraocular.

NB: Como recomendación general, tres quemaduras de 3-6 mJ suelen ser efectivas.

8. Enfocar con precisión el haz y disparar el láser. La penetración con éxito se caracteriza por una efusión de restos de pigmento. Por término medio se precisan siete disparos para producir una iridotomía adecuada (Fig. 9.145), aunque con la práctica éstos se pueden reducir a uno o dos.
9. Instilar una gota de apraclonidina al 1% o brimonidina al 0,2%.
10. Prescribir un corticoide tópico potente cada 10 minutos durante 30 minutos después del tratamiento, luego cada hora durante el día de la intervención y posteriormente cada 6 horas durante 1 semana.

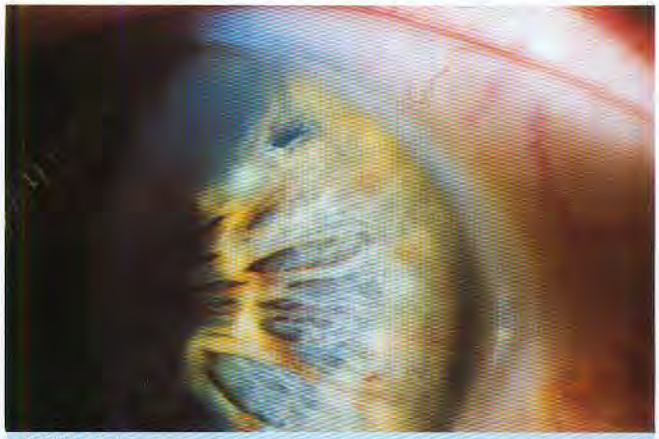


Fig. 9.145
Abertura de tamaño correcto en el iris.

Posibles problemas técnicos

1. El **fracaso inicial** se trata con una nueva intervención en el mismo lugar o desplazándose a otro sitio y aumentando el nivel de energía. La decisión de reintervenir en el mismo lugar depende en parte del grado de dispersión pigmentaria y de la hemorragia causada por el tratamiento parcial previo. En los iris marrones gruesos el tratamiento incompleto puede dar lugar a una nube dispersa de pigmento del iris que impide la visualización y el enfoque exacto en la base del cráter. Las aplicaciones posteriores en la nube pueden simplemente aumentar la cantidad de pigmento y hemorragia, sin producir una abertura. En esta situación es mejor esperar a que la nube se disperse y luego volver a tratar el mismo sitio, o aumentar el nivel de energía e intentar un lugar diferente. De forma alternativa un sitio posible se puede tratar previamente con láser de argón.
2. **Abertura demasiado pequeña**. A veces es más fácil crear una abertura adicional en un lugar diferente antes que intentar agrandar la abertura existente. El diámetro ideal es de 150 a 200 µm.

Complicaciones

1. El **sangrado** ocurre en alrededor del 50% de los casos. Suele ser leve y se detiene después de algunos segundos. La hemorragia persistente puede detenerse mediante presión de la lente de contacto contra la córnea.
2. La **iritis** es frecuente y generalmente leve. La iritis grave, que puede dar lugar a la formación de sinequias posteriores (Fig. 9.146), está causada de forma invariable por sobretratamiento y un tratamiento inadecuado con corticoides tras la intervención.

Fig. 9.146
Sinequias posteriores después de una iridotomía con láser.
(Cortesía de J. Salmon.)

3. Las **quemaduras corneales** pueden suceder si no se emplea una lente de contacto o si la cámara anterior es poco profunda.
4. **Deslumbramientos y diplopía** pueden presentarse raras veces si la iridotomía no está localizada bajo el párpado superior.

Cicloablación con láser de diodo

Este procedimiento reduce la PIO por destrucción del epitelio ciliar secretor, lo que da lugar a una disminución de la secreción de humor acuoso. Se emplea principalmente para controlar el dolor en el glaucoma en fase terminal intratable, generalmente asociado con el cierre del ángulo por sinequia permanente.

1. **Técnica**
   a. Se administra anestésico peribulbar o bajo la cápsula de Tenon.
   b. Las características del láser son 1,5 segundos y 1.500 a 2.000 mW.
   c. La potencia se ajusta hasta que se escucha un sonido de tapón («pop») y luego se reduce hasta justo por debajo de ese nivel.
   d. Se aplican aproximadamente 30 impactos 1,4 mm por detrás del limbo a lo largo de 270°.
   e. Se prescribe un corticoide tópico fuerte cada hora durante el día de la intervención y después cada 6 horas durante 2 semanas.
2. **Complicaciones**. Dolor leve e inflamación del segmento anterior son frecuentes. Las complicaciones graves son raras e incluyen hipotonía crónica, adelgazamiento escleral, descompensación corneal y desprendimiento retiniano y coroideo. Sin embargo, el objetivo del procedimiento suele ser aliviar el dolor, por lo que las complicaciones que suponen un riesgo para la visión no tienen el mismo significado que después de los procedimientos de filtración convencionales.
3. **Resultados**. La tasa de éxito depende del tipo de glaucoma; con frecuencia el procedimiento debe repetirse. El alivio del dolor suele ser bueno, pero no parece estar relacionado sólo con el control de la presión.

Trabeculectomía

Técnicas quirúrgicas

Trabeculectomía

Una trabeculectomía es un procedimiento quirúrgico que disminuye la PIO mediante la creación de una fístula, que permite el drenaje del humor acuoso desde la cámara anterior hasta el espacio situado por debajo de la cápsula de Tenon. La fístula está protegida o «cubierta» por un colgajo escleral superficial (Fig. 9.147).

1. La pupila debe estar en miosis.
2. Se diseña un colgajo de conjuntiva y cápsula de Tenon. El colgajo puede ser con la base en el limbo o en el fondo de saco (Fig. 9.148).
3. Se limpia el tejido epiescleral. El perfil del colgajo escleral superficial propuesto se realiza con cauterio de campo húmedo.

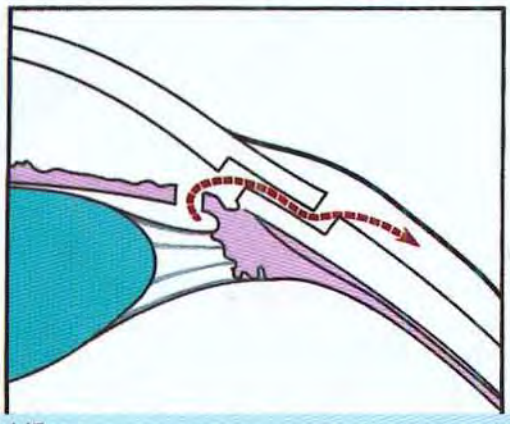


Fig. 9.147
Vías de salida del humor acuoso después de la trabeculectomía.

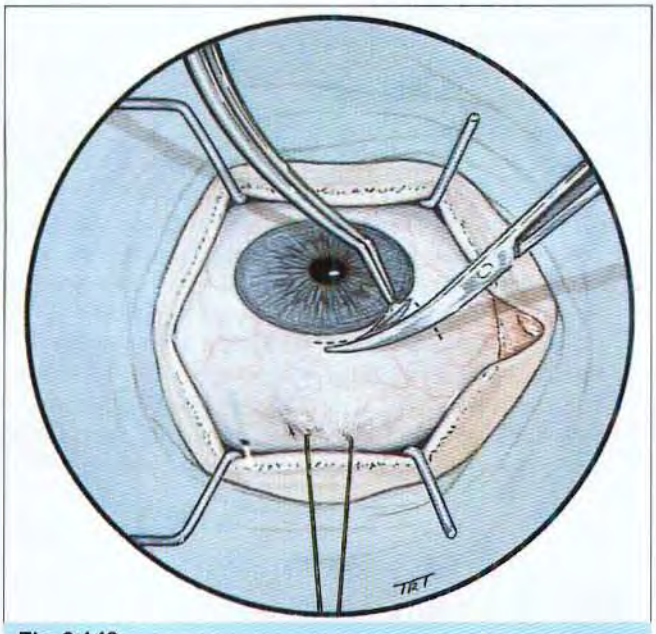


Fig. 9.148
Incisión conjuntival límbica para un colgajo conjuntival de base en el fondo de saco.

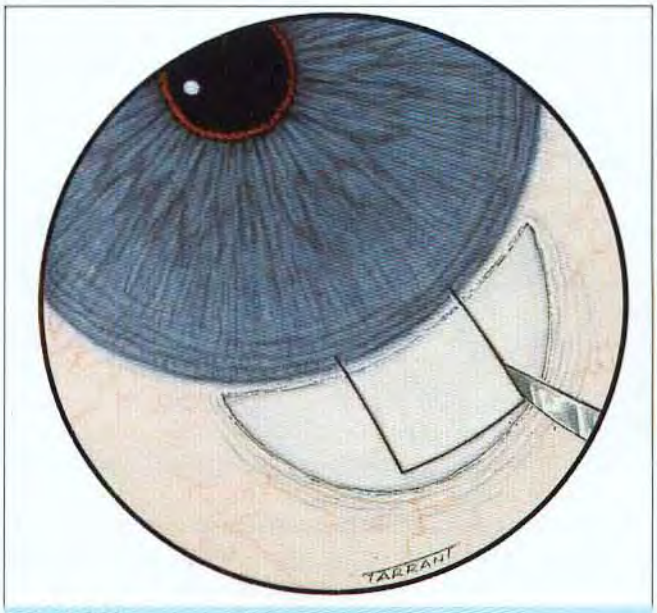


Fig. 9.149
Demarcación del colgajo escleral superficial.

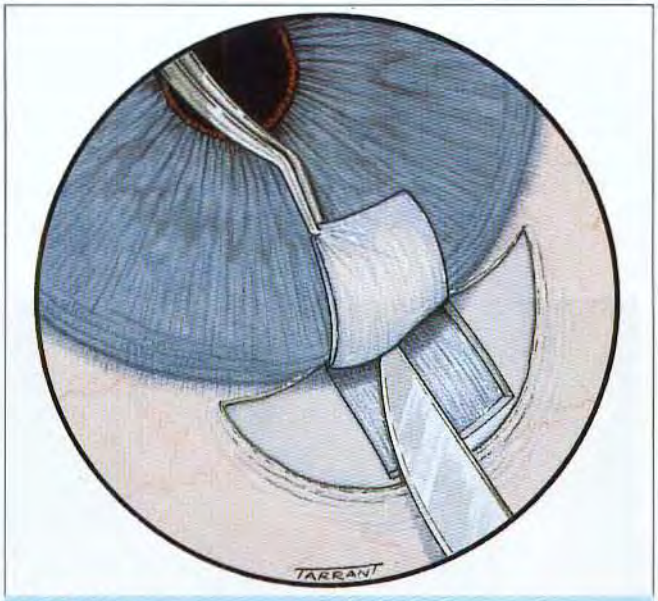


Fig. 9.150
Disección del colgajo escleral superficial.

4. Las incisiones se hacen a lo largo de las marcas del cauterio a través de las dos terceras partes del espesor escleral, para crear un colgajo escleral laminar en escotilla (Fig. 9.149). Este colgajo puede ser rectangular (3 × 4 mm) o triangular, según se prefiera.
5. La disección del colgajo escleral superficial se realiza hasta que se alcanza córnea transparente (Fig. 9.150).
6. Se practica una paracentesis en la córnea transparente periférica temporal superior.
7. Se entra en la cámara anterior a través de toda la anchura del colgajo.
8. Se extirpa un bloque de esclerótica profunda (1,5 × 2 mm) con un bisturí y tijeras (Figs. 9.151 y 9.152) o con un punzón especial (Fig. 9.153).
9. Se realiza una iridectomía periférica (Fig. 9.154) para prevenir el bloqueo de la abertura interna por el iris periférico. La Figura 9.155 muestra el aspecto desde el interior del ojo.
10. El colgajo escleral superficial se sutura en sus esquinas posteriores, de forma que queda ligeramente apuesto al lecho subyacente.
11. Alternativamente, el colgajo se puede suturar fuertemente con suturas liberables para reducir el riesgo de pérdida postoperatoria del colgajo escleral y cámara anterior poco profunda.

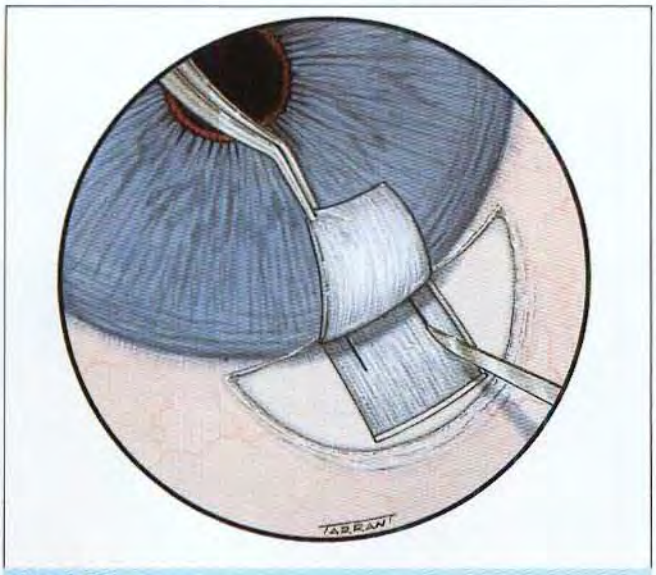


Fig. 9.151
Incisiones para la esclerectomía profunda.

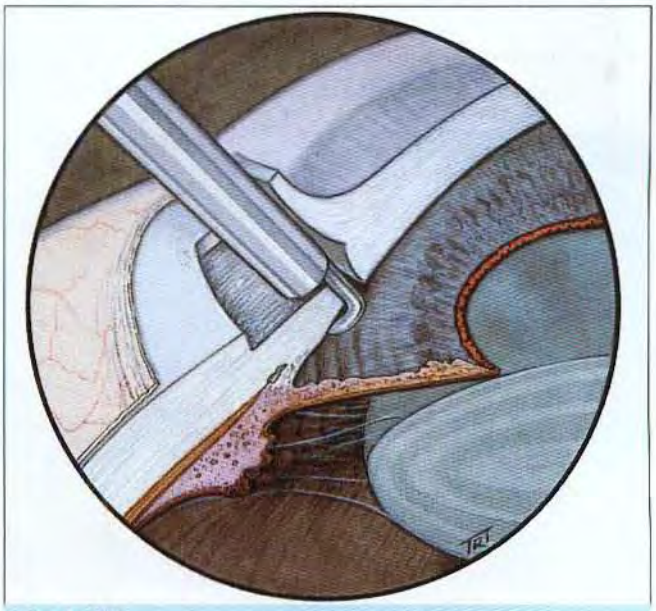


Fig. 9.153
Escisión del bloque profundo con un punzón.

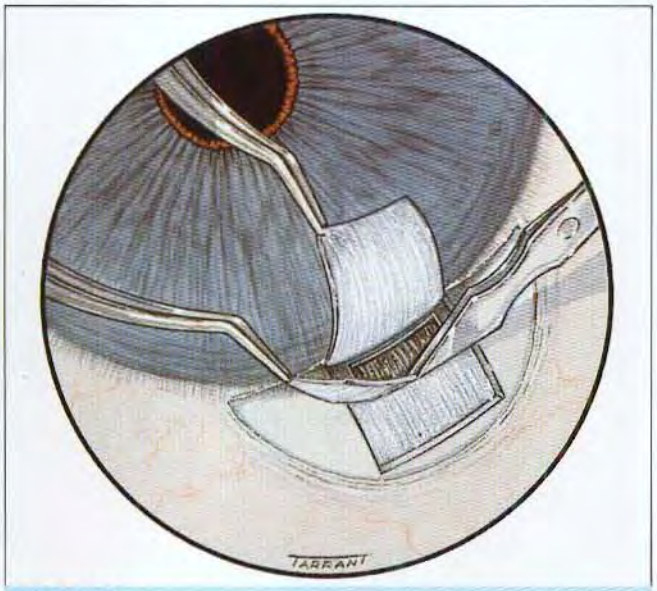


Fig. 9.152
Escisión del bloque profundo con las tijeras de Vannas.

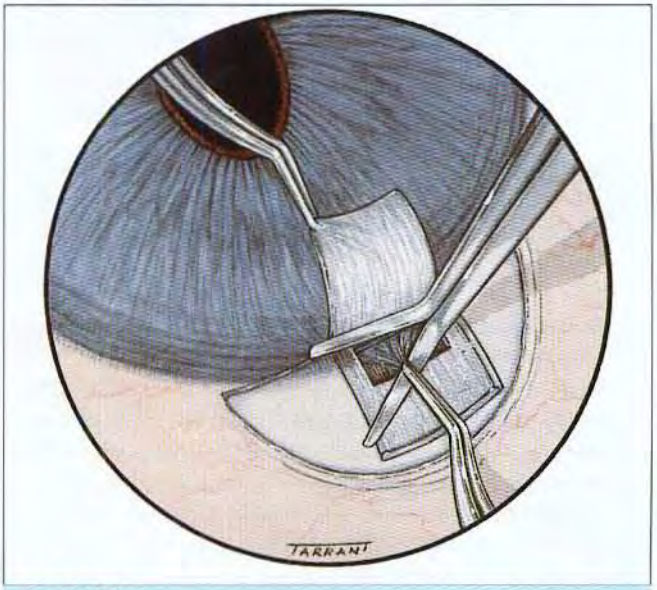


Fig. 9.154
Iridectomía periférica.

12. Se inyecta suero fisiológico dentro de la cámara anterior a través de la paracentesis (Fig. 9.156a). Esto prueba la permeabilidad de la fístula y facilita la detección de cualquier orificio o de fugas en el colgajo.
13. Se sutura la conjuntiva/cápsula de Tenon (Fig. 9.156b). Se repite la irrigación a través de la paracentesis para producir una ampolla, que se explora por si tiene fugas.
14. Se instila una gota de atropina al 1%.
15. Se inyectan un corticoide y un antibiótico bajo la conjuntiva inferior.

Trabeculectomía combinada y facoemulsificación

La trabeculectomía y la facoemulsificación se pueden llevar a cabo empleando las mismas incisiones conjuntival y escleral de la forma siguiente:

1. Se diseña un colgajo escleral.
2. Se diseca un colgajo escleral laminar de 3,5-4 mm de ancho, unido como una bisagra al limbo.

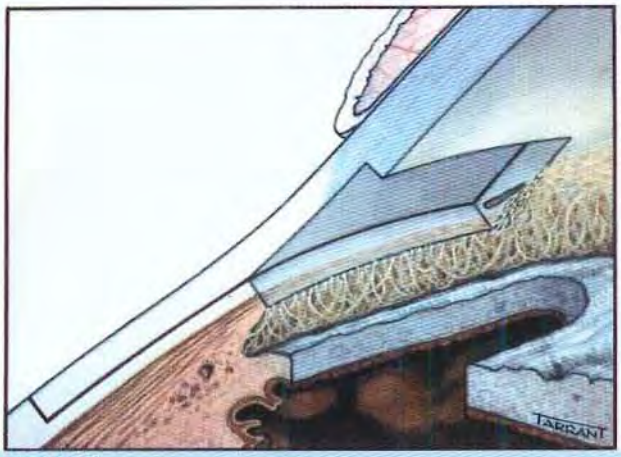


Fig. 9.155
Aspecto después de completar la trabeculectomía.

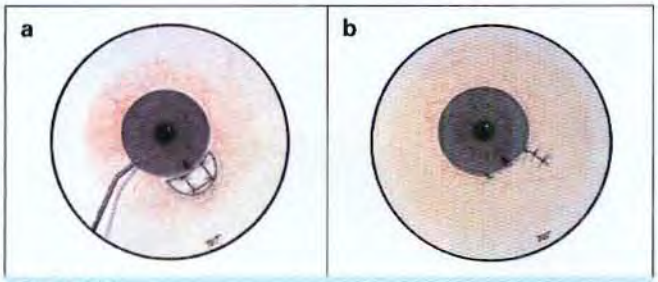


Fig. 9.156
(a) Inyección de suero fisiológico en la cámara anterior;
(b) colgajo de base en el fondo de saco suturado.

3. Se realiza una incisión en túnel de 2,8-3,2 mm de ancho en la cámara anterior.
4. Se lleva a cabo la facoemulsificación de la forma habitual.
5. Se inserta una lente intraocular plegable. Si se utiliza una lente rígida, las dimensiones de los colgajos conjuntival y escleral se ajustan desde el principio.
6. Se retira el bloque escleral profundo.
7. Se realiza una iridectomía periférica.
8. Se cierra el colgajo escleral.
9. Se suturan la cápsula de Tenon y la conjuntiva.

Complicaciones postoperatorias

Cámara anterior poco profunda

Es una de las complicaciones más frecuentes después de una trabeculectomía, y puede deberse a (a) *bloqueo pupilar*, (b) *filtración excesiva* o (c) *glaucoma maligno* (dirección errónea del humor acuoso). La pérdida de profundidad de la cámara anterior grave y mantenida es rara, la cámara se reforma espontáneamente en muchos casos. Sin embargo, las que no lo hacen pueden desarrollar complicaciones graves como sinequias anteriores periféricas, lesión endotelial corneal, catarata y maculopatía asociada con hipotonía.

Evaluación

1. La **gravedad** de una cámara anterior poco profunda se puede graduar de la siguiente forma:
   - Grado 1: aposición del iris periférico a la superficie corneal posterior (Fig. 9.157).
   - Grado 2: aposición del borde pupilar a la córnea (Fig. 9.158).

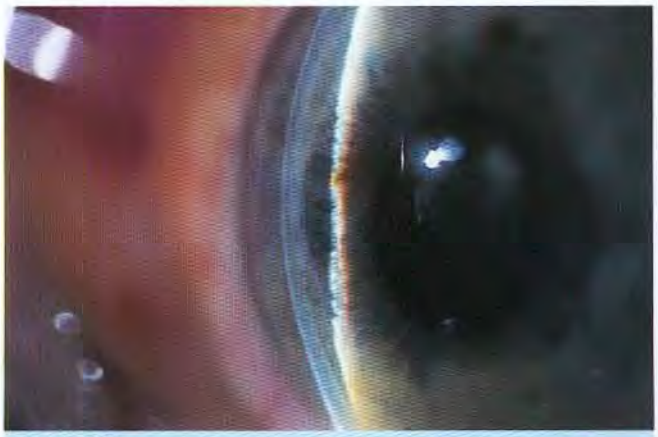


Fig. 9.157
Cámara anterior de poca profundidad con aposición iridocorneal periférica.

Fig. 9.158
Cámara anterior de muy poca profundidad con aposición entre el borde pupilar y la córnea.

   - Grado 3: contacto entre cristalino y córnea que, si no se resuelve, puede dar lugar a descompensación endotelial (Fig. 9.159) y formación de catarata (Fig. 9.160).
2. La **causa** se determina de la siguiente forma:
   - Confirmar la permeabilidad de la iridectomía periférica y la configuración del iris estudiado para descartar el bloqueo pupilar.
   - Valorar la ampolla de filtración.
   - Realizar una prueba de Seidel mediante la instilación de fluoresceína al 2% en el saco conjuntival o sobre la ampolla. Se observa la ampolla con un filtro de azul cobalto; si existe una fuga, la fluoresceína se diluirá en el humor acuoso que se esca-

pa (Fig. 9.161). La fluoresceína diluida brilla de color verde en contraste con la fluoresceína al 2% (no tan fuertemente).

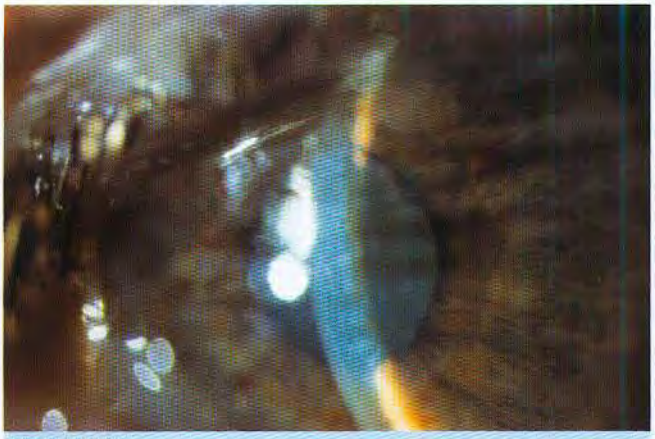


Fig. 9.159
Contacto entre el cristalino y la córnea que da lugar a edema corneal.

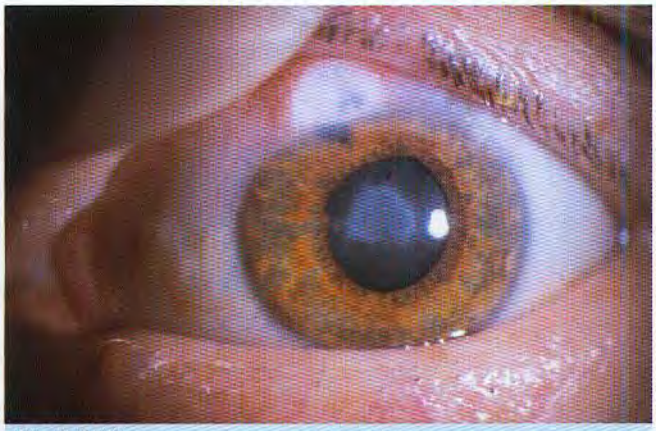


Fig. 9.160
Opacidades anteriores del cristalino después de un tratamiento inadecuado de una cámara anterior plana.

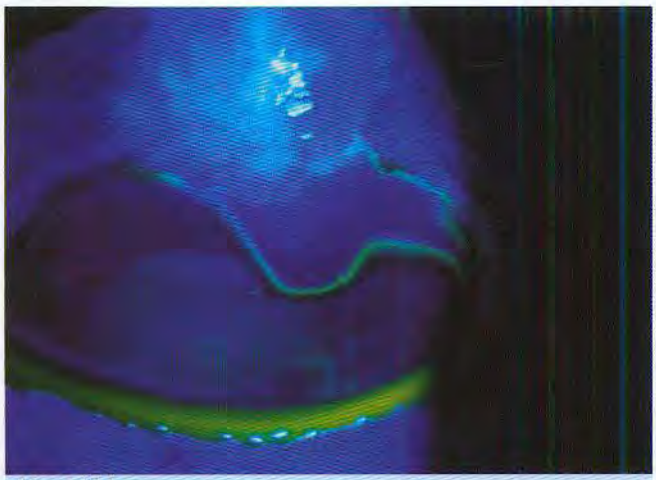


Fig. 9.161
Prueba de Seidel positiva.

- Medir la PIO.
- Examinar el fondo de ojo buscando la presencia de un desprendimiento coroideo (Fig. 9.162).

Fig. 9.162
Desprendimiento coroidal asociado con hipotonía.

Bloqueo pupilar

1. La **causa** es una iridectomía periférica no permeable.
2. **Signos**. PIO alta, ampolla plana, prueba de Seidel negativa e iris bombé con una iridectomía no permeable.
3. **Tratamiento**. Se puede aplicar láser de argón al epitelio pigmentario en el lugar de la iridectomía si la estroma del iris anterior parece haber sido ampliamente penetrada, o se puede realizar una nueva iridotomía.

Filtración excesiva

1. **Causas**
   a. ***Pérdida por el colgajo escleral*** debido a resistencia insuficiente al drenaje por el colgajo escleral laminar. Esto se puede evitar mediante un cierre inicial fuerte del colgajo con la opción de un drenaje creciente posterior en el período postoperatorio inmediato, por eliminación de las suturas con un láser de argón o liberando las suturas que han sido atadas con nudos corredizos. Estas maniobras no son efectivas si se llevan a cabo más de 14 días después de la intervención.
   b. La ***pérdida por la ampolla*** a través de un orificio que ha pasado inadvertido o debido a un cierre inadecuado de la conjuntiva y la cápsula de Tenon quizá sea la causa más frecuente.
2. **Signos**
   - PIO baja.
   - La ampolla está bien formada en caso de fuga del colgajo escleral y es plana en una fuga de la ampolla.
   - Prueba de Seidel negativa en caso de fuga del colgajo escleral y positiva en una fuga de la ampolla.
   - La córnea puede manifestar signos de hipotonía como pliegues en la membrana de Descemet.
   - Puede existir un desprendimiento coroideo.

3. El **tratamiento** depende de la causa y del grado de aplanamiento de la cámara anterior.
   a. Tratamiento conservador ***inicial*** en los ojos sin contacto cristalino-córnea.
   - Atropina al 1% tópica para mantener la pupila bien dilatada y evitar el bloqueo pupilar.
   - La supresión del humor acuoso con betabloqueantes tópicos o acetazolamida oral puede favorecer la curación espontánea mediante la reducción temporal del flujo de humor acuoso a través de la fístula.
   - Las fugas puntiformes de la ampolla se pueden sellar con cianoacrilato o pegamento de fibrina, aunque los orificios conjuntivales grandes o las incisiones con fugas deben repararse quirúrgicamente.
   - En la mayoría de los casos esta pauta tendrá éxito y la cámara anterior se reformará en algunos días.

   b. El tratamiento ***posterior*** si las medidas citadas anteriormente son ineficaces incluye el taponamiento temporal de la conjuntiva para favorecer la curación espontánea mediante oclusión por presión simple, lente de contacto blanda de diámetro grande, escudo de colágeno o escudo de Simmons diseñado con este propósito. Este taponamiento puede dar lugar al aumento de la profundidad de la cámara anterior en algunas horas, pero si no resulta efectivo debe suspenderse.

   c. El tratamiento ***definitivo*** del aplanamiento progresivo de la cámara anterior o del contacto cristalino-córnea establecido es:
   - La cámara anterior se reforma con aire, hialuronato sódico o gas (SF_6).
   - El desprendimiento coroideo se drena sólo si es muy profundo y hay riesgo de contacto (beso coroideo).
   - El colgajo escleral y la conjuntiva son resuturados. Esto puede resultar difícil, ya que el tejido puede ser ahora friable.

Glaucoma maligno

El glaucoma maligno (glaucoma del bloque ciliar) («síndrome» de dirección errónea del humor acuoso) es una complicación rara pero grave.

1. **Causa**. Bloqueo del flujo del humor acuoso en la pars plicata del cuerpo ciliar, de forma que el humor acuoso se ve forzado a volver hacia atrás al humor vítreo.
2. **Signos.** Poca profundidad de la cámara anterior asociada con PIO alta, falta de ampolla y prueba de Seidel negativa.
3. **Tratamiento**
   a. Tratamiento ***conservador inicial***.
   - El tratamiento tópico con midriáticos (atropina al 1% y fenilefrina al 10%) se emplea para dilatar el anillo ciliar. Esto aumenta la distancia entre los procesos ciliares y el ecuador del cristalino, engrosando de esta forma la zónula y traccionando del cristalino hacia atrás dentro de su posición normal.
   - El tratamiento sistémico con manitol endovenoso se emplea si los midriáticos son inefectivos para contraer el gel vítreo y permitir que el cristalino se mueva hacia atrás.
   - Los supresores del humor acuoso son útiles como adjuntos al control de la presión.

   b. Tratamiento ***posterior*** si falla el tratamiento médico:
   - El láser Nd:YAG puede dispararse a través de la iridectomía para alterar la hialoides anterior y romper el bloque ciliar. En los ojos seudofáquicos hay que realizar una capsulotomía posterior y disrupción de la cara hialoide anterior.
   - Se realiza una vitrectomía vía pars plana si el tratamiento con láser fracasa. Se extirpa suficiente gel vítreo para permitir el flujo libre de humor acuoso en la cámara anterior. Si no se dispone de una cuchilla para vítreo se puede aspirar el líquido atrapado con una aguja de calibre 20 insertada 3,5 mm por detrás del limbo y dirigida hacia el centro del globo ocular.

Fracaso de la filtración

Evaluación clínica

1. La **buena filtración** se caracteriza por una PIO baja y una ampolla que puede adoptar uno de los aspectos siguientes:
   a. La ***ampolla tipo 1*** tiene un aspecto fino y poliquístico (Fig. 9.163) a menudo con flujo transconjuntival de humor acuoso.

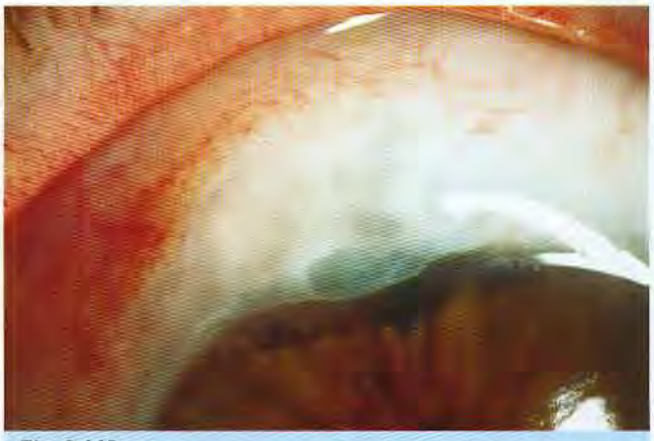


Fig. 9.163
Ampolla de filtración poliquística fina.

   b. La ***ampolla tipo 2*** es plana, de pared fina y difusa, con un aspecto relativamente avascular en comparación con la conjuntiva de alrededor (Fig. 9.164). Con gran aumento suelen ser visibles microquistes epiteliales conjuntivales.
2. La **mala filtración** se caracteriza por una PIO creciente y una ampolla que puede adoptar uno de los aspectos siguientes:
   a. La ***ampolla tipo 3*** es una ampolla no filtrante causada por fibrosis subconjuntival, es plana, no asociada con espacios microquísticos y su superficie contiene vasos sanguíneos ingurgitados (Fig. 9.165).
   b. La ***ampolla tipo 4 es una ampolla encapsulada*** (quiste de la cápsula de Tenon) que se desarrolla típicamente a las 2-8 semanas después de la intervención. Se caracteriza por una cavidad llena de líquido localizada, muy elevada, con

forma de cúpula y firme, de la cápsula de Tenon hipertrofiada con vasos sanguíneos superficiales ingurgitados (Fig. 9.166). La cavidad atrapa al humor acuoso y evita la filtración, aunque en algunos casos la PIO puede no estar elevada debido a las áreas funcionales de filtración que rodean la ampolla. Los factores de riesgo de formación de una ampolla encapsulada son la cirugía conjuntival previa, trabeculoplastia con láser, tratamiento simpaticomimético tópico y una ampolla encapsulada en el otro ojo.

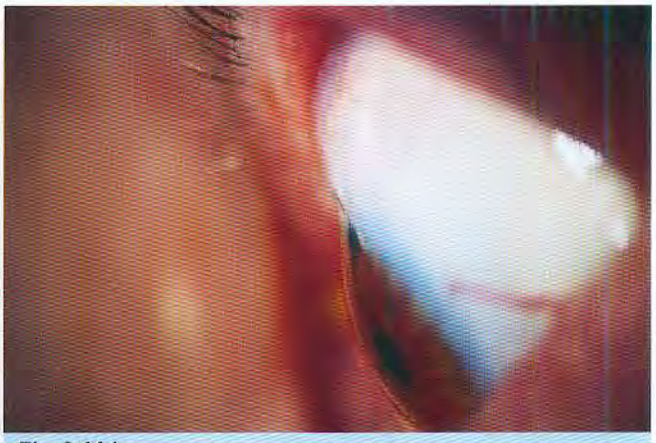


Fig. 9.164
Ampolla de filtración difusa de poca profundidad.

Fig. 9.165
Ampolla no filtrante vascularizada. (Cortesía de J. Salmon.)

Fig. 9.166
Ampolla no filtrante encapsulada.

Causas del fracaso

Se pueden clasificar según el lugar del bloqueo:

1. **Extraoculares**
   - La fibrosis subconjuntival y epiescleral es la causa más frecuente de fallo de la ampolla; en muchos casos nunca se consigue establecer una ampolla bien formada. La hemorragia subconjuntival intra o postoperatoria puede incrementar el riesgo de fibrosis posterior.
   - Encapsulación de la ampolla.
2. **Esclerales**
   - Sutura demasiado tensa del colgajo escleral.
   - La cicatrización gradual en el lecho escleral puede conducir a obstrucción de la fístula a este nivel.
3. **Intraoculares**
   - Bloqueo de la esclerotomía por el vítreo, sangre o tejido uveal.
   - La obstrucción de la abertura interna puede ocurrir por una serie de membranas delgadas derivadas de la córnea y el tejido escleral circundantes. Esto puede asociarse con una mala técnica quirúrgica.

Tratamiento del fracaso

Depende de la etiología y puede suponer uno o más de los siguientes:

1. La **compresión ocular**, en un intento por forzar el drenaje a través de la fístula quirúrgica, se realiza de la siguiente forma:
   a. La ***compresión digital*** se realiza a través del párpado inferior con los ojos cerrados y el paciente mirando hacia delante. Se aplica una presión digital moderada durante 5 a 10 segundos; después se examina la ampolla. Si la fístula está completamente ocluida, la PIO y el aspecto de la ampolla no habrán cambiado. Si la compresión es efectiva, la PIO habrá disminuido y la ampolla suele aparecer hinchada. Se enseña al paciente a repetir con cuidado esta maniobra varias veces al día.
   b. La ***compresión focal*** con anestesia tópica se aplica con la lámpara de hendidura con una torunda de algodón estéril humedecida en el extremo del colgajo escleral en un intento por favorecer el drenaje.
2. La **manipulación de la sutura** se puede plantear al cabo de 7-14 días tras la intervención si el ojo tiene una PIO elevada, una ampolla plana y una cámara anterior profunda.
   a. Las ***suturas liberables*** se pueden cortar o correr según la técnica de colocación inicial.
   b. La ***lisis de la sutura con láser de argón*** es útil si no se han empleado suturas liberables. El procedimiento puede realizarse mediante la lente de lisis de sutura de Hoskins o

con la goniolente de cuatro espejos de Zeiss. Las características del láser son 0,2 segundos de duración, tamaño de la quemadura de 50 µm y potencia de 500-700 mW.

3. La **punción** de la ampolla enquistada se puede realizar con la lámpara de hendidura o el microscopio quirúrgico bajo anestesia tópica. Se inyecta una solución salina fisiológica subconjuntivalmente adyacente a la ampolla encapsulada a través de una aguja de calibre 27 con una jeringa de 1 ml. Luego la aguja se emplea para transfixiar y crear una incisión de 2 mm en la pared fibrosa del quiste, procurando no perforar la conjuntiva.
4. Se pueden usar **inyecciones subconjuntivales de 5-fluorouracilo** en los primeros 7-14 días para eliminar la fibrosis epiescleral; se inyectan 5 mg (0,1 ml de una solución con 50 mg/ml) aproximadamente a 10 mm de la ampolla.
5. El **láser Nd:YAG** puede usarse en dos situaciones:
   a. Reabertura gonioscópica ***interna*** de un orificio interno bloqueado si se puede identificar gonioscópicamente el tejido responsable y el ojo tiene ya una ampolla bien establecida.
   b. Revisión transconjuntival ***externa*** de una ampolla con fallo tardío debido a fibrosis epiescleral.
6. **Reintervención** para revisar la trabeculectomía existente o realizar un segundo procedimiento de filtración en una localización diferente. En estos casos el uso de un tratamiento antimetabolito adyuvante puede ser apropiado para aumentar las posibilidades de un resultado positivo.
7. El **tratamiento médico** puede retomarse si todo lo demás fracasa.

Pérdida de la ampolla tardía

1. La **causa** es la disolución de la conjuntiva que recubre la esclerostomía, después de la aplicación operatoria previa de antimetabolitos, especialmente mitomicina C. La necrosis del epitelio de superficie da lugar al drenaje transconjuntival del humor acuoso.
2. Las **complicaciones** de las fugas no tratadas incluyen descompensación corneal, sinequias anteriores periféricas, hemorragia supracoroidea, pliegues coriorretinianos (Fig. 9.167), maculopatía hipotónica e infección.
3. **Signos**
   - PIO baja y ampolla quística avascular (Fig. 9.168).
   - La prueba de Seidel es negativa inicialmente y sólo se ven múltiples áreas puntiformes de tinción (sudoración). La formación posterior de un orificio franco da lugar a una pérdida importante con una prueba positiva.

Fig. 9.168
Ampolla quística avascular.

   - Puede haber una cámara anterior poco profunda y desprendimiento coroideo en los casos graves.
4. El **tratamiento** es difícil. Los siguientes son algunos de los métodos que se emplean, ninguno de los cuales tiene éxito de forma universal.
   a. El tratamiento ***inicial*** es igual que el del exceso de filtración postoperatorio precoz pero rara vez tiene éxito.
   b. El tratamiento ***posterior*** depende de si la fuga supone una simple «sudoración» o se debe a la formación de un orificio:
      - Las ampollas con sudoración se pueden tratar mediante la inyección de sangre autóloga dentro de la ampolla, pegamento tisular o suturas compresivas.
      - Los orificios de espesor completo suelen requerir cirugía de revisión como el avance conjuntival para cubrir la ampolla existente (Fig. 9.169), parches de autoinjerto

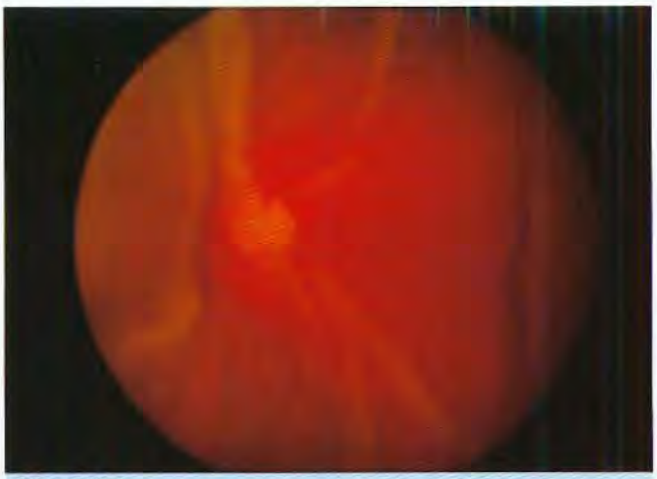


Fig. 9.167
Importantes pliegues coriorretinianos en un ojo hipotónico.

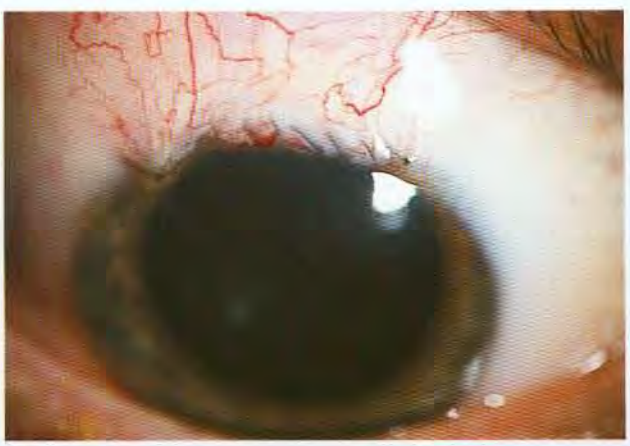


Fig. 9.169
Aspecto después de la reparación de una ampolla con fugas.

conjuntival libre con retirada de la ampolla existente e implantes esclerales para limitar el flujo a través de la esclerostomía.

Infección bacteriana tardía

La ampolla quística de pared fina con una prueba de Seidel positiva, particularmente si se asocia con el uso de tratamiento antimetabolito adyuvante, supone un riesgo significativo porque drena transconjuntivalmente y es, por lo tanto, más probable que origine una vía para la entrada de bacterias dentro del ojo. Todos los pacientes con estas ampollas deben ser controlados por la posibilidad de infección tardía, y se les debe recomendar encarecidamente que informen inmediatamente si presentan un ojo rojo o con secreción, o visión borrosa. Los procedimientos que pueden traumatizar la ampolla, como el ajuste de las lentes de contacto o la gonioscopia, deben evitarse si es posible. Otros factores de riesgo son los procedimientos de drenaje de espesor completo (p. ej., termoesclerostomía de Scheie), localización inferior de la ampolla de filtración y empleo inadecuado intermitente o prolongado de antibióticos tópicos después del período postoperatorio.

«Blebitis»

La «blebitis» es la infección de la ampolla sin afectación del vítreo.

1. La **presentación** es con síntomas leves como malestar y enrojecimiento, que habitualmente han existido durante varios días.
2. **Signos**
   - Una ampolla blanquecina y lechosa que parece contener material inflamatorio (Fig. 9.170).

Fig. 9.170
«Blebitis» después de trabeculectomía caracterizada por una ampolla de drenaje blanca con inyección conjuntival alrededor.

   - No suele existir uveítis anterior (ampulitis en estadio 1) o está presente (blebitis en estadio 2).
   - El reflejo rojo es normal.
3. El **tratamiento** supone el empleo de fluoroquinolonas tópicas como para la queratitis bacteriana (*ver* Capítulo 5). Esto suele ser adecuado, aunque el paciente debe ser controlado de cerca para detectar la presencia de signos de afectación del vítreo en ocasiones.

Endoftalmitis asociada a la ampolla

1. La **presentación** es con una historia breve de empeoramiento rápido de la visión, dolor y enrojecimiento.
2. **Signos**
   - Ampolla blanca y lechosa.
   - Uveítis anterior grave que se puede asociar con hipopión (Fig. 9.171).
   - Vitritis y afectación del ojo rojo.

Fig. 9.171
Endoftalmitis con hipopión después de trabeculectomía.

3. El **tratamiento** consiste en toma de muestra vítrea y antibióticos intravítreos (*ver* Capítulo 8).

NB: Los ojos tratados con éxito siguen teniendo un riesgo de infección recurrente.

Cirugía filtrante no penetrante

En la cirugía filtrante no penetrante no se entra en la cámara anterior, lo que reduce la incidencia de exceso de filtración postoperatoria e hipotonía. Sin embargo, en general, la reducción de la PIO es inferior a la que se consigue mediante trabeculectomía; por lo tanto, la filtración convencional todavía es el procedimiento de elección cuando la PIO diana es cercana a 10. La cirugía no penetrante consiste en diseñar dos colgajos esclerales laminares y resecar el colgajo profundo, dejando detrás una fina membrana consistente en trabéculo/membrana de Descemet a través de la cual difunde el humor acuoso desde la cámara anterior hacia el espacio subconjuntival. Los dos procedimientos que se emplean actualmente son: (a) *esclerectomía profunda*, en la

que suele ocurrir la formación de una ampolla, y (b) *viscocanalostomía*, en la que es infrecuente la formación de la ampolla.

Esclerectomía profunda

1. Se prepara un colgajo conjuntival de base en el fondo de saco.
2. Se diseca un colgajo escleral superficial de espesor parcial en la córnea sana.
3. Se diseca un segundo colgajo escleral más profundo de espesor parcial de aproximadamente 4 mm hacia el canal de Schlemm y se reseca.
4. Se puede colocar un dispositivo de drenaje de implante de colágeno bajo el colgajo escleral superficial.
5. El colgajo superficial se aproxima suavemente y se cierra la incisión conjuntival.

Viscocanalostomía

1. Se prepara un colgajo conjuntival de base en el fondo de saco.
2. Se diseca un colgajo superficial de espesor parcial hasta aproximadamente una tercera parte del espesor escleral.
3. Se diseca un segundo colgajo escleral más profundo para permitir el acceso al canal de Schlemm.
4. Se inyecta una sustancia viscoelástica de alta viscosidad en el canal de Schlemm con una cánula especial.
5. Se crea una «ventana» en la membrana de Descemet por disección suave del colgajo profundo por delante del canal de Schlemm y luego se reseca.
6. El colgajo escleral superficial se sutura fuertemente para minimizar el flujo de líquido subconjuntival y la formación de la ampolla.
7. Se inyecta una sustancia viscoelástica en el área de la esclerotomía.
8. Se cierra la conjuntiva.

Antimetabolitos adjuntos

El tratamiento adjunto con antimetabolitos inhibe la respuesta de curación normal que puede impedir el éxito de la cirugía de filtración. Sin embargo, debe emplearse con precaución debido al carácter de gravedad de las posibles complicaciones, y esta forma de tratamiento sólo debe plantearse cuando existen factores de riesgo conocidos de fallo de la trabeculectomía.

Indicaciones

1. Factores de alto riesgo
- Glaucoma neovascular.
- Trabeculectomía previa o dispositivos de drenaje artificiales que han fracasado.
- Algunos glaucomas secundarios (p. ej., inflamatorio, recesión del ángulo postraumática y síndrome endotelial iridocorneal).
- Inflamación conjuntival cicatrizante crónica.

2. Factores de riesgo intermedio
- Pacientes tratados con medicamentos antiglaucoma tópicos (particularmente simpaticomiméticos) durante más de 3 años.
- Cirugía conjuntival previa.
- Procedimiento combinado para glaucoma y catarata.

3. Factores de bajo riesgo
- Pacientes de raza negra.
- Pacientes menores de 40 años de edad.

NB: En el glaucoma no complicado el empleo de dosis bajas de antimetabolitos puede mejorar el control a largo plazo de la PIO, pero este beneficio debe contrastarse con las posibles complicaciones como defectos epiteliales corneales, hipotonía crónica y fuga de la ampolla de inicio tardío.

Precauciones generales

- El tratamiento con antimetabolitos debe emplearse con gran prudencia cuando la conjuntiva se ha resecado o donde la población de células madre límbicas está disminuida (p. ej., quemaduras por álcalis, penfigoide ocular).
- El lugar de filtración nunca debe estar situado inferiormente por el riesgo aumentado de infección intraocular tardía.
- Los antimetabolitos no deben entrar en contacto con los extremos de las incisiones conjuntivales o con el endotelio corneal.
- La cápsula de Tenon y la conjuntiva deben suturarse en dos capas, empleando una aguja de sección redonda.
- Se debe avisar a los pacientes sobre las complicaciones tardías potenciales, en particular la elevada incidencia de formación de ampolla quística. También deben saber que la cirugía adicional puede ser necesaria en caso de hipotonía tardía. Debido al riesgo de endoftalmitis tardía relacionada con la ampolla, se les deben explicar los riesgos asociados con el uso de lentes de contacto, nadar en una piscina pública y el peligro de usar gotas contaminadas.

5-fluorouracilo

El 5-fluorouracilo (5-FU) inhibe la síntesis de DNA y es activo en la fase «S» (fase de síntesis) del ciclo celular. Se inhibe la proliferación fibroblástica, pero la adhesión fibroblástica y la migración no están afectadas. La técnica es la siguiente:

1. Disecar un colgajo conjuntival.
2. Empapar una esponja de celulosa que mide 4,5 × 4,5 mm en una solución de 50 mg/ml de 5-FU.
3. Colocar la esponja bajo el colgajo disecado de la cápsula de Tenon en el lugar de filtración, asegurándose de que los extremos de la incisión conjuntival no quedan expuestos al fármaco.
4. Después de 5 minutos retirar la esponja.
5. Irrigar completamente con una solución salina fisiológica el espacio entre la conjuntiva y la episclera.
6. Completar la trabeculectomía.

Mitomicina C

La mitomicina C (MMC) es un agente alquilante más que un antimetabolito que inhibe selectivamente la replicación del

DNA, la mitosis y la síntesis de proteínas. El fármaco inhibe la proliferación de fibroblastos, suprime el crecimiento vascular, y se ha demostrado que in vitro es más potente que el 5-FU. La concentración óptima y el tiempo de exposición no se conocen y varían entre 0,2-0,5 mg/ml y 1-5 minutos. En general, un riesgo bajo o intermedio indica el uso de una concentración baja (0,2 mg/ml), mientras que un riesgo alto implica la necesidad de una concentración más alta (0,4-0,5 mg/ml). Concentraciones más altas y tiempos de exposición más prolongados están asociados con una incidencia aumentada de complicaciones. La técnica de aplicación es la misma que para el 5-FU, y hay que tener mucho cuidado para evitar la contaminación de la cámara anterior.

Dispositivos de drenaje artificiales

Los dispositivos de drenaje artificiales son ingenios plásticos que crean una comunicación entre la cámara anterior y el espacio bajo la cápsula de Tenon. Todas estos dispositivos consisten en un tubo unido a un explante epiescleral posterior. Algunos contienen una válvula sensible a la presión para la restricción del flujo del humor acuoso. Debido a que hay muchas complicaciones postoperatorias asociadas con este tipo de cirugía, las derivaciones de drenaje deben ser colocadas sólo por cirujanos ampliamente entrenados en su práctica.

Indicaciones

- Glaucoma incontrolado a pesar de una trabeculectomía previa con tratamiento antimetabolito adyuvante.
- Glaucoma secundario en el que la trabeculectomía de rutina, con o sin antimetabolitos adyuvantes, es improbable que tenga éxito. Los ejemplos incluyen glaucoma neovascular, aniridia y glaucoma después de disrupción traumática del segmento anterior.
- Cicatrización conjuntival grave en la que la disección de la conjuntiva sería difícil.
- Algunos glaucomas congénitos en los que los procedimientos convencionales han fracasado (es decir, goniotomía, trabeculotomía y trabeculectomía).

Tipos de implante

La mayoría de los implantes utilizados actualmente son Molteno (Fig. 9.172), Baerveldt, Krupin y Ahmed. Se basan en un diseño descrito originalmente por Molteno, que incorpora un explante escleral para favorecer la formación de una ampolla funcionante. Un tubo abierto, uno de cuyos extremos está situado en la cámara anterior, drena el humor acuoso en un área de encapsulación alrededor del explante localizado 10-12 mm por detrás del limbo. La reducción de la PIO se debe al flujo pasivo dependiente de la presión del humor acuoso a través de la pared capsular. La magnitud de la reducción de la presión depende de la resistencia al flujo del humor acuoso (cuanto más gruesa es la cápsula mayor es la PIO) y de la superficie total del área de encapsulación (cuanto mayor es la superficie menor es la PIO).

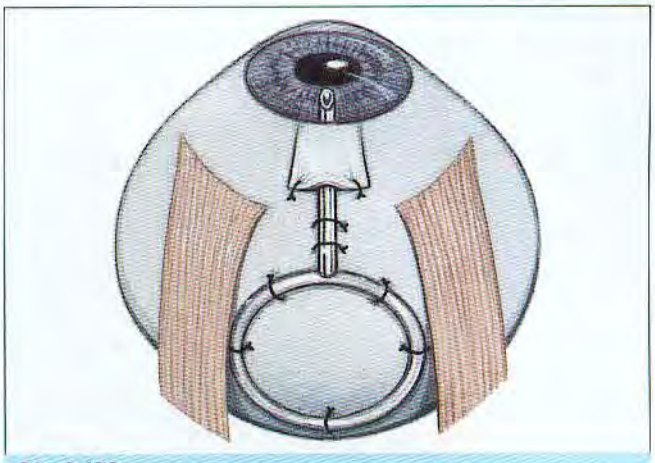


Fig. 9.172
Implante de Molteno.

Complicaciones

1. El **drenaje excesivo** puede ocurrir como resultado de la existencia de fugas alrededor o debajo del tubo y da lugar a una cámara anterior poco profunda (Fig. 9.173). La fuga más allá del tubo se puede minimizar mediante el empleo de suturas liberables o solubles para ocluir el tubo durante el período postoperatorio inmediato.

Fig. 9.173
Cámara anterior plana secundaria a exceso de drenaje por una derivación artificial. (Cortesía de J. Salmon.)

2. **Descompensación corneal** secundaria a contacto endotelial por un tubo mal colocado.
3. Puede aparecer **catarata** si el extremo del tubo toca el cristalino.
4. La **retracción del tubo** de la cámara anterior es poco frecuente, pero puede suceder si el tubo se ha dejado demasiado corto.

5. La **erosión del tubo** a través de la conjuntiva (Fig. 9.174) se puede evitar colocando un colgajo escleral de donante entre el tubo y la cápsula de Tenon.

Fig. 9.174
Erosión de un tubo de drenaje a través de la conjuntiva.
(Cortesía de J. Salmon.)

6. El **fallo de drenaje** puede producirse como consecuencia del bloqueo del extremo del tubo por humor vítreo, sangre o tejido del iris.
7. Se han descrito casos de **diplopía** debido a desequilibrio muscular, especialmente si la plataforma pasa por debajo de un músculo o si se ha empleado un dispositivo con una gran zona de drenaje.
8. La **encapsulación de la ampolla** sobre la plataforma (Fig. 9.175) puede dar lugar a drenaje insuficiente. Esto ocurre en aproximadamente el 10% de los casos y es la complicación tardía más significativa.
9. **Endoftalmitis tardía**.

Fig. 9.175
Encapsulación de la ampolla sobre la plataforma.
(Cortesía de J. Salmon.)

Resultados

Dependen del tipo de glaucoma. Se consigue una PIO inferior a 21 mmHg en el 50-70% de los casos, pero la medicación tópica suele ser precisa para mantener la PIO a ese nivel. En menos del 33% de los casos se consigue un control adecuado de la PIO sin tratamiento médico adicional. La tasa de éxito a largo plazo en el glaucoma neovascular es particularmente decepcionante debido a enfermedad retiniana progresiva con pérdida de visión y desarrollo tardío de ptisis bulbi. La mitomicina C adyuvante puede aumentar la tasa de éxito de la cirugía de los dispositivos de drenaje.

CAPÍTULO 10

Uveítis

- **INTRODUCCIÓN 278**
  - Clasificación 278
  - Signos clínicos 278
- **TRATAMIENTO 283**
  - Midriáticos 283
  - Corticoides 283
  - Agentes inmunosupresores 285
- **UVEÍTIS EN LAS ESPONDILOARTROPATÍAS 285**
  - Espondilitis anquilosante 285
  - Síndrome de Reiter 286
  - Artritis psoriásica 286
- **UVEÍTIS EN LA ARTRITIS JUVENIL 286**
  - Artritis idiopática juvenil 286
  - Otros tipos de artritis juvenil y uveítis 287
- **UVEÍTIS EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL 287**
  - Colitis ulcerosa 287
  - Enfermedad de Crohn 287
  - Enfermedad de Whipple 288
- **UVEÍTIS EN LA NEFRITIS 288**
  - Nefritis tubulointersticial 288
  - Glomerulonefritis por IgA 288
- **UVEÍTIS EN ENFERMEDADES MULTISISTÉMICAS NO INFECCIOSAS 288**
  - Sarcoidosis 288
  - Enfermedad de Behçet 291
  - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada 293
- **UVEÍTIS VIRAL 294**
  - Herpes zoster 294
  - Retinitis por citomegalovirus 295
  - Necrosis retiniana externa progresiva 297
  - Necrosis retiniana aguda 298
  - Rubeola congénita 299
- **UVEÍTIS PARASITARIA 300**
  - Retinitis por *Toxoplasma* 300
  - Toxocariasis 303
  - Neumocistosis coroidea 304
- **UVEÍTIS FÚNGICA 305**
  - Histoplasmosis 305
  - Candidiasis 307
  - Coroiditis criptocócica 308
- **UVEÍTIS MICOBACTERIANA 308**
  - Tuberculosis 308
  - Lepra 308
- **UVEÍTIS POR ESPIROQUETAS 310**
  - Sífilis adquirida 310
  - Enfermedad de Lyme 311
- **ENFERMEDADES FRECUENTES DE UVEÍTIS ESPECÍFICA 311**
  - Síndrome de uveítis de Fuchs 311
  - Uveítis intermedia 313
  - Iridociclitis crónica juvenil 315
  - Uveítis anterior aguda en adultos jóvenes 315
- **SÍNDROMES DE PUNTOS BLANCOS MULTIFOCALES IDIOPÁTICOS 315**
  - Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda 315
  - Coroidopatía serpiginosa 316
  - Retinocoroidopatía en perdigonada 317
  - Coroidopatía interna puntiforme 319
  - Coroiditis multifocal con panuveítis 319
  - Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes 322
  - Epitelitis pigmentaria retiniana aguda 323

Introducción

Clasificación

La uveítis, según una definición estricta, es una inflamación del tracto uveal. Sin embargo, el término se emplea actualmente para describir muchas formas de inflamación intraocular que pueden afectar no sólo a la úvea sino también a estructuras adyacentes. Las uveítis se pueden clasificar desde un punto de vista: (a) *anatómico*, (b) *clínico* y (c) *etiológico*.

Clasificación anatómica (Fig. 10.1)

1. La **uveítis anterior** se puede subdividir en:
   a. ***Iritis***, en la que la inflamación afecta predominantemente al iris.
   b. ***Iridociclitis***, en la que están afectados por igual el iris y la parte anterior del cuerpo ciliar (pars plicata).
2. La **uveítis intermedia** se caracteriza por la afectación predominantemente de la parte posterior del cuerpo ciliar (pars plana), la periferia extrema de la retina y la coroides subyacente.
3. La **uveítis posterior** se caracteriza por la inflamación de la coroides y la retina situadas por detrás de la base del humor vítreo.
4. La **panuveítis** se caracteriza por la afectación de todo el tracto uveal.

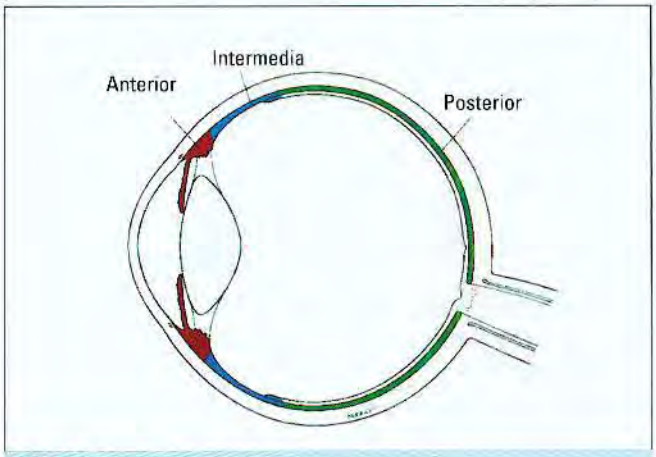


Fig. 10.1
Clasificación anatómica de la uveítis.

NB: La uveítis anterior es el tipo más frecuente, seguido por la intermedia, posterior y panuveítis.

Clasificación clínica

Según el modo de inicio y la duración, la uveítis puede ser aguda o crónica.

1. La **uveítis aguda** suele tener un inicio sintomático brusco y persiste durante 3 meses. Si la inflamación reaparece después del ataque inicial se denomina aguda recurrente.
2. La **uveítis crónica** persiste durante más de 3 meses. Su inicio es frecuentemente insidioso y puede ser asintomático, aunque a veces pueden ocurrir exacerbaciones agudas o subagudas.

Clasificación etiológica

La uveítis exógena está causada por lesiones externas a la úvea o por la invasión de microorganismos (u otros agentes) desde fuera. La uveítis endógena está causada por microorganismos (u otros agentes) desde el interior del paciente. Los principales tipos son los siguientes:

1. **Asociada a una enfermedad sistémica** (p. ej., sarcoidosis).
2. **Infecciones** por bacterias (p. ej., tuberculosis), hongos (p. ej., candidiasis) y virus (p. ej., herpes zoster).
3. **Infestaciones** por protozoos (p. ej., toxoplasmosis) o nematodos (p. ej., toxocariasis).
4. Las **entidades con uveítis específica idiopática** son un grupo de trastornos no relacionados y no asociados con una enfermedad sistémica de base pero con características especiales propias que requieren una descripción independiente (p. ej., síndrome de la uveítis de Fuchs).
5. Las **entidades con uveítis inespecífica idiopática** que no encajan en ninguna de las categorías anteriores suponen alrededor del 25% de los casos.

Signos clínicos

Uveítis anterior

Síntomas

1. La **uveítis anterior aguda** se caracteriza por fotofobia, dolor, enrojecimiento, disminución de la visión y lagrimeo.
2. La **uveítis anterior crónica** puede ser asintomática o provocar un leve enrojecimiento y la percepción de objetos flotantes (moscas volantes).

Signos

1. La **inyección circuncorneal (ciliar)** en la uveítis anterior tiene un tinte violáceo (Fig. 10.2).
2. Los **precipitados corneales** (PC) son depósitos celulares sobre el endotelio corneal. Sus características y distribución pueden dar datos importantes acerca del tipo probable de uveítis. Los PC suelen formarse en las zonas media e inferior de la córnea, debido a las corrientes de convección en la cámara anterior. Sin embargo, en el síndrome de la uveítis de Fuchs están dispersos por el endotelio.
   a. El ***espolvoreado endotelial*** por varios cientos de pequeñas células ocurre en la uveítis anterior aguda, así como durante las exacerbaciones subagudas de la inflamación crónica (Fig. 10.3).
   b. Los PC ***de tamaño medio*** se producen en la mayoría de los tipos de uveítis anterior aguda y crónica (Fig. 10.4).

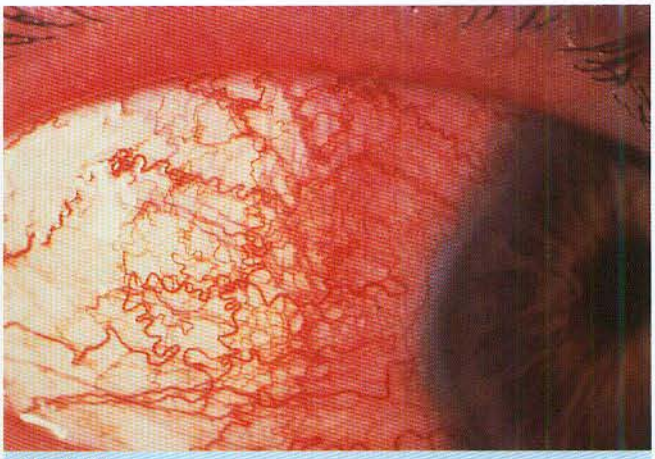


Fig. 10.2
Inyección ciliar en una uveítis anterior aguda.

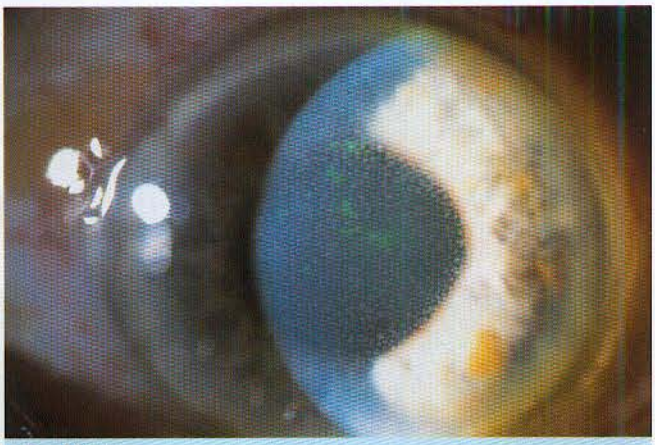


Fig. 10.3
Depósitos endoteliales en una uveítis anterior aguda.

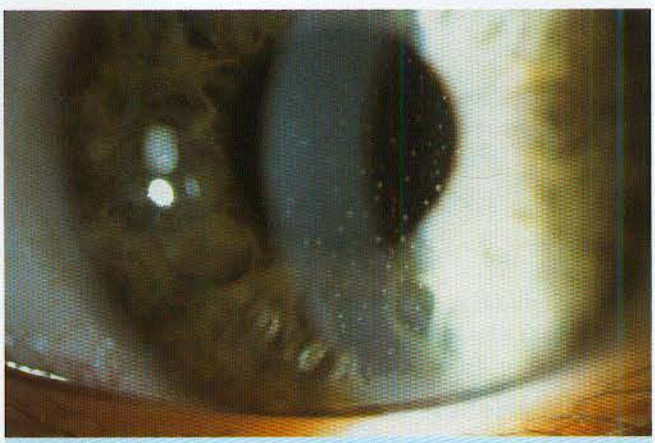


Fig. 10.4
Precipitados corneales de tamaño medio.

c. Los PC ***grandes*** suelen ser de la variedad «en grasa de carnero» y tienen un aspecto graso y céreo, apareciendo típicamente en la uveítis granulomatosa (Fig. 10.5).

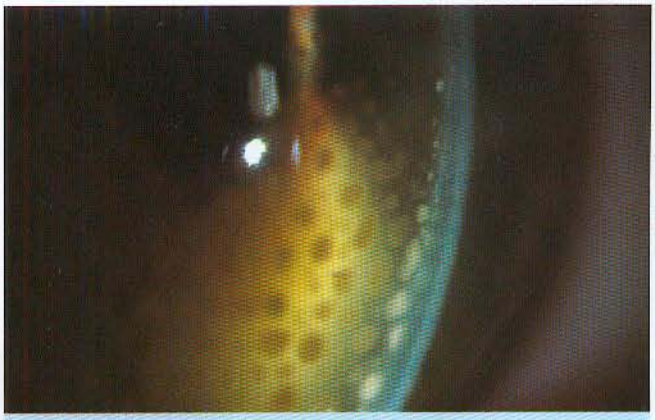


Fig. 10.5
Precipitados corneales en forma de grasa de carnero.

d. Los PC ***antiguos*** son pigmentados (Fig. 10.6) y, si son grandes, presentan un aspecto de «vidrio deslustrado» (hialinizado) (Fig. 10.7).

3. Las **células** son indicativas de inflamación aguda.

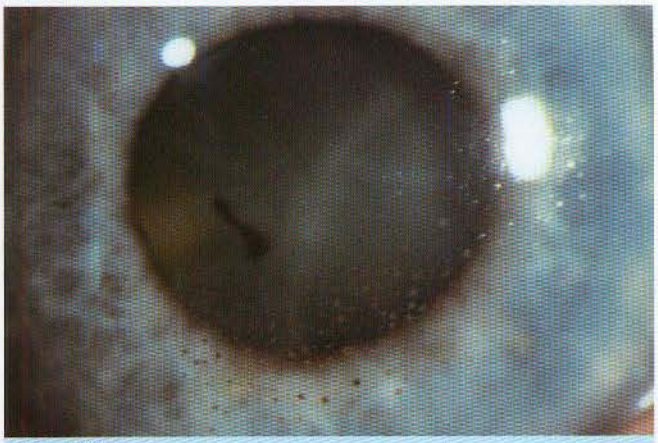


Fig. 10.6
Precipitados corneales pigmentados viejos.

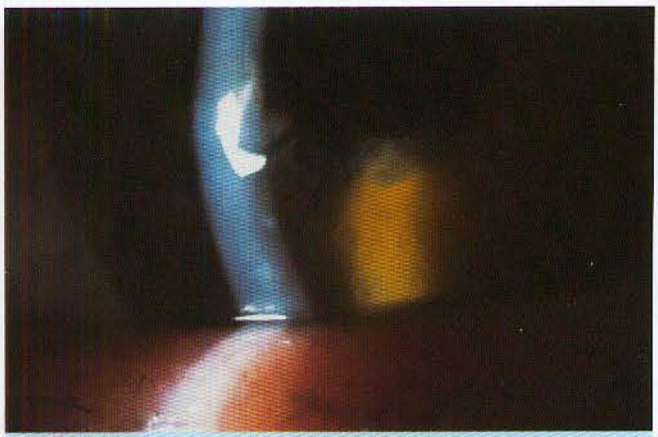


Fig. 10.7
Precipitados corneales viejos con aspecto de «vidrio deslustrado».

a. Las ***células del humor acuoso*** se clasifican según el número que se observa con un haz oblicuo de la lámpara de hendidura, de 3 mm de largo y 1 mm de ancho, con la máxima intensidad de la luz y aumento.
- < 5 células = +/–.
- 5-10 células = + 1.
- 11-20 células = + 2.
- 21-50 células = + 3.
- > 50 células = + 4.
- Hipopión (Fig. 10.8).

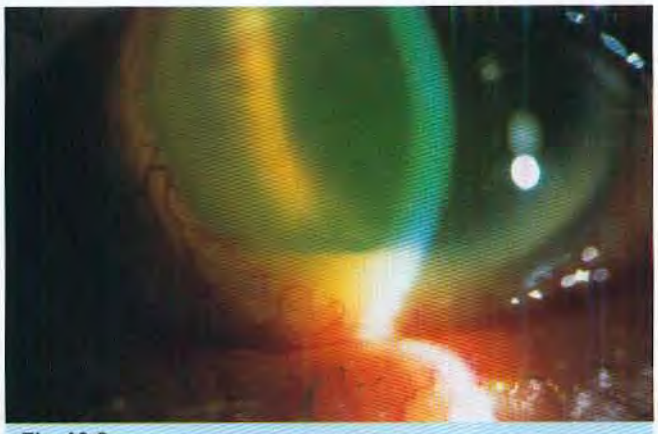


Fig. 10.8
Hipopión en una uveítis anterior aguda.

b. Las ***células del humor vítreo anterior*** deben compararse en número con las del humor acuoso. En la iritis, las células del humor acuoso superan con diferencia a las células del humor vítreo.

4. La **turbidez del humor acuoso** es el resultado de la dispersión de la luz (efecto Tyndall) por la pérdida de proteínas al humor acuoso a través de los vasos sanguíneos dañados del iris (Fig. 10.9). En ausencia de células la presencia de turbidez no es indicativa de inflamación activa y, por tanto, tampoco de tratamiento. Se establece un rango de turbidez empleando las mismas características de la lámpara de hendidura que para las células:

Fig. 10.9
Turbidez densa del humor acuoso.

- Débil: sólo detectable = + 1.
- Moderada: detalles del iris claros = + 2.
- Marcada: detalles del iris nebulosos = + 3.
- Intensa con exudado fibrinoso = + 4 (Fig. 10.10).

Fig. 10.10
Exudado fibrinoso en una uveítis anterior aguda grave.

5. Los **nódulos en el iris** son un signo de inflamación granulomatosa.
   a. Los ***nódulos de Koeppe*** son pequeños y están situados en el borde pupilar (Fig. 10.11).

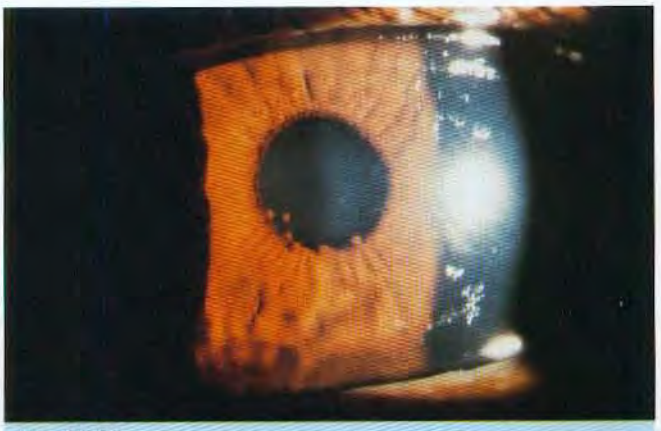


Fig. 10.11
Nódulos de Koeppe en una uveítis anterior granulomatosa.

b. Los ***nódulos de Busacca*** son menos frecuentes y están localizados lejos de la pupila (Fig. 10.12).

Complicaciones

1. **Las sinequias posteriores** son adherencias entre la cápsula anterior del cristalino y el iris, que se forman fácilmente durante un ataque de uveítis anterior aguda y también en los ojos con uveítis anterior crónica moderada o grave (Fig. 10.13). Las sinequias posteriores que se extienden 360° alrededor del borde pupilar (seclusión pupilar) impiden el paso de humor acuoso desde la cámara posterior a la anterior, dando lugar a un abom-

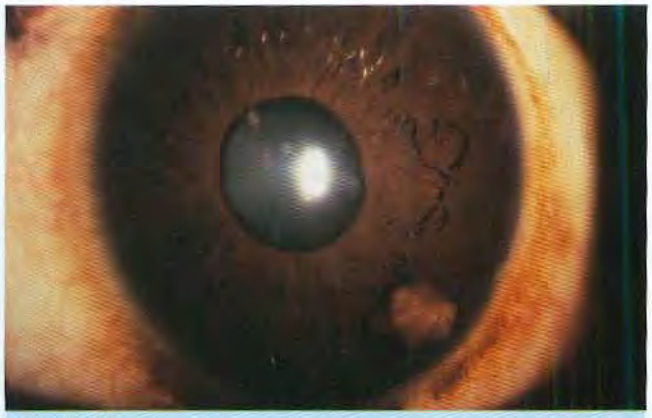


Fig. 10.12
Nódulo de Busacca en una uveítis anterior granulomatosa.

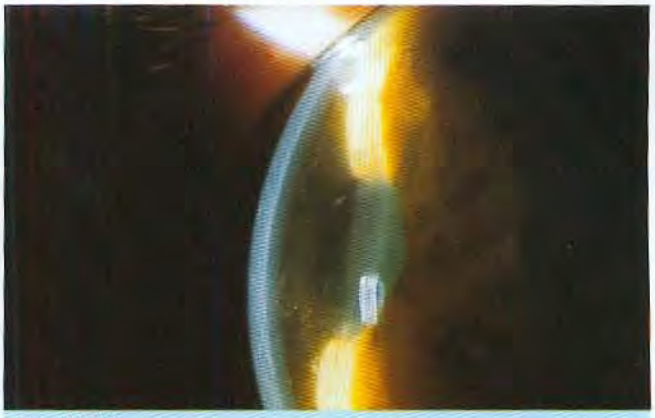


Fig. 10.14
Iris bombé.

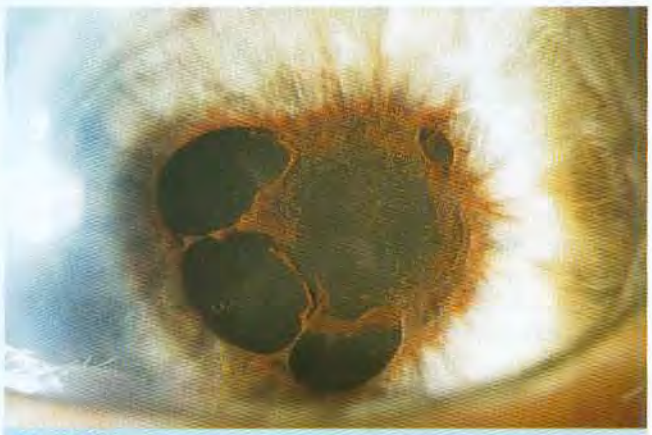


Fig. 10.13
Sinequias posteriores.

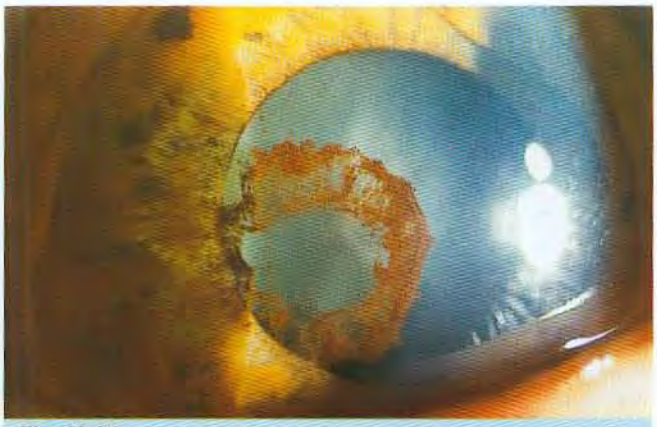


Fig. 10.15
Pigmento residual después de descomposición de sinequias posteriores.

bamiento hacia delante del iris periférico (iris bombé) (Fig. 10.14). Puede originar una elevación de la presión intraocular secundaria al cierre del ángulo de la cámara anterior por el iris periférico (*ver* Capítulo 9). Después de la desaparición de las sinequias posteriores puede permanecer una huella de pigmento del iris en la cápsula anterior del cristalino (Fig. 10.15).

2. **Otras complicaciones** de la uveítis anterior crónica o recurrente son la queratopatía en banda, la catarata, el glaucoma, el edema macular, la formación de una membrana ciclítica y ptisis bulbi.

Uveítis intermedia

1. Los **síntomas** son inicialmente moscas volantes y una posterior afectación de la agudeza visual causada por edema macular cistoide crónico.
2. **Signos**. Infiltración celular del humor vítreo (vitritis) con pocas células en la cámara anterior. Ausencia de lesiones inflamatorias focales en el fondo de ojo.
3. Las **complicaciones** son edema macular cistoide, formación de una membrana ciclítica, catarata y desprendimiento de retina por tracción.

La uveítis intermedia se trata con detalle más adelante.

Uveítis posterior

Síntomas

Los síntomas son moscas volantes y afectación de la visión. Un paciente con una lesión inflamatoria periférica se queja de ver moscas volantes y puede tener tan sólo una visión mínimamente borrosa. Por otro lado, una coroiditis activa que afecta a la fóvea o al haz papilomacular causa principalmente pérdida de visión central, y el paciente puede no notar la presencia de opacidades vítreas.

Signos

1. Los signos **vítreos** incluyen células, turbidez, opacidades (Fig. 10.16), y desprendimiento vítreo posterior. En algunos casos la hialoides posterior está cubierta por precipitados inflamatorios comparables a los PC.
2. La **coroiditis** se caracteriza por manchas profundas, amarillentas o grisáceas y con bordes bastante bien marcados (Fig. 10.17). Las lesiones inactivas aparecen como áreas blancas bien definidas de atrofia cororretiniana con bordes pigmentados (Fig. 10.18).

Fig. 10.16
Opacidades vítreas toscas en una uveítis posterior.

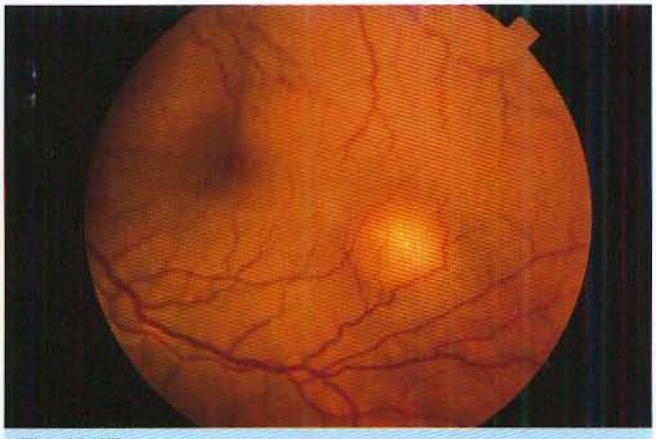


Fig. 10.17
Coroiditis focal activa.

Fig. 10.18
Coroiditis multifocal antigua.

3. La **retinitis** da a la retina un aspecto blanco nebuloso, con oscurecimiento de los vasos retinianos (Fig. 10.19). La línea de demarcación del foco inflamatorio es indistinta, por lo que puede ser difícil de discernir la separación exacta entre la retina sana y la afectada.

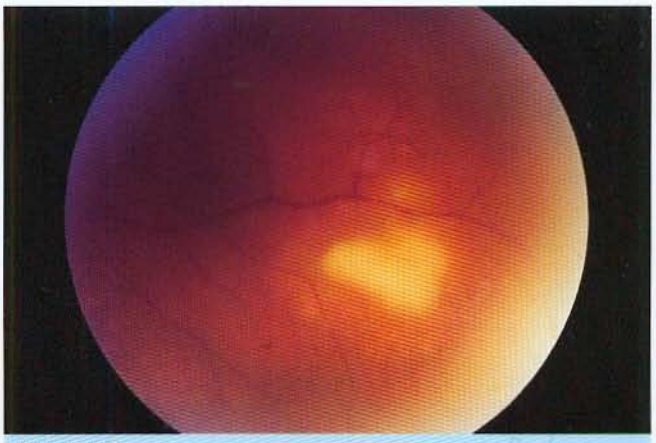


Fig. 10.19
Retinitis focal activa.

4. La **vasculitis** suele afectar a las venas retinianas (periflebitis) y menos frecuentemente a las arterias (periarteritis). La periflebitis activa se caracteriza por una brumosidad blanca algodonosa que rodea a la columna de sangre (Fig. 10.20). La afectación es segmentaria, con extensiones irregulares por fuera de la pared vascular. La acumulación perivascular de tejido granulomatoso en la periflebitis grave puede ocasionar la imagen «en gotas de cera» (*ver* Fig. 10.29).
5. La **uveítis anterior «por contigüidad»** es frecuente.

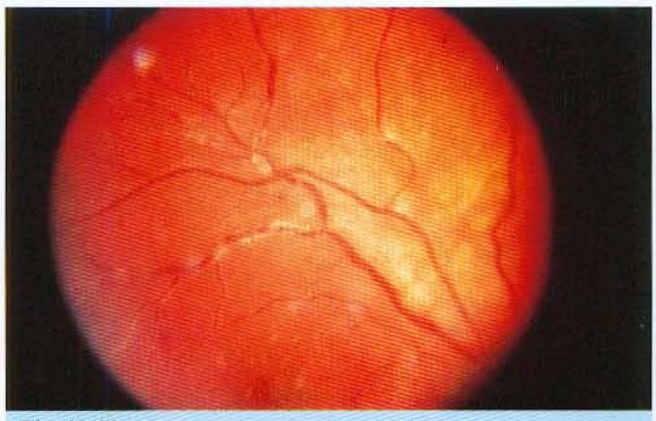


Fig. 10.20
Periflebitis activa.

Complicaciones

Incluyen la afectación directa de la mácula por el proceso inflamatorio, edema macular cistoide, isquemia macular, formación de una membrana epirretiniana, oclusiones vasculares, neovascu-

larización coroidea, desprendimiento de retina y la consiguiente neuropatía óptica.

Clasificación morfológica

1. **Focal**, en la que existe un foco inflamatorio solitario (p. ej., toxoplasmosis).
2. **Multifocal**, en la que existen varios focos separados (p. ej., retinocoroidopatía en perdigonada).
3. **Geográfica**, en la que existe una gran área de confluencia de la inflamación (p. ej., retinitis por citomegalovirus).

Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento de la uveítis son prevenir las complicaciones que comprometen la visión, aliviar las molestias del paciente y tratar la enfermedad de base, si es posible. Los tres grupos de fármacos que se emplean actualmente en el tratamiento de la uveítis son (a) *midriáticos*, (b) *corticoides* y (c) *agentes inmunosupresores sistémicos*. La uveítis de etiología infecciosa debe tratarse con el agente antibacteriano o antiviral apropiado.

Midriáticos

Preparaciones

1. **De acción corta:**
   - Tropicamida (0,5 y 1%) tiene una duración de 6 horas.
   - Ciclopentolato (0,5 y 1%) tiene una duración de 24 horas.
   - Fenilefrina (2,5 y 10%) tiene una duración de 3 horas pero sin efectos cicloplejicos.
2. **De acción prolongada**: la atropina al 1% es el cicloplejico y midriático más potente, con una duración de acción de hasta 2 semanas.

Indicaciones

1. **Para proporcionar bienestar** al aliviar el espasmo del músculo ciliar y del esfínter pupilar, generalmente con atropina, aunque suele ser innecesario emplearla durante más de 1-2 semanas. Una vez que la inflamación muestra signos de remitir, se puede sustituir por un midriático de acción corta, como la tropicamida o el ciclopentolato.
2. **Para prevenir la formación de sinequias posteriores** empleando un midriático de acción corta que mantiene la pupila móvil. En los casos leves de uveítis anterior crónica el midriático se puede instilar una vez al acostarse para evitar las dificultades de acomodación durante el día. Además, la pupila no debe mantenerse constantemente dilatada porque las sinequias posteriores se pueden formar también en la posición de dilatación. En los niños pequeños la atropinización constante de un ojo puede inducir ambliopía.
3. **Para romper las sinequias formadas recientemente** empleando midriáticos tópicos intensivos (atropina, fenilefrina) o inyecciones subconjuntivales de una combinación de adrenalina, atropina y procaína.

Corticoides

Los corticoides son la base del tratamiento. Se pueden administrar (a) *tópicamente* en forma de gotas o pomada, (b) mediante *inyección periocular* (c) por *inyección intravítrea* o (d) *sistémicamente*. Los corticoides, por cualquier vía, deben empezar a administrarse a dosis altas, que más tarde se reducen progresivamente, cuando la inflamación está bajo control.

Administración tópica

Los corticoides tópicos son útiles sólo para la uveítis anterior porque no alcanzan valores terapéuticos en los tejidos situados por detrás del cristalino. Los corticoides potentes como dexametasona, betametasona y prednisolona son preferibles a las preparaciones más débiles como fluorometolona. Una solución atraviesa la córnea mejor que una suspensión o una pomada. Sin embargo, la pomada puede instilarse al acostarse. La frecuencia de instilación de las gotas depende de la gravedad de la inflamación y puede variar de una gota cada 5 minutos a una gota cada 2 días.

1. El **tratamiento de la uveítis anterior aguda** es relativamente sencillo y depende de la gravedad de la inflamación. La administración es inicialmente muy frecuente (p. ej., cada 15 minutos) durante algunas horas y después puede reducirse gradualmente a cada 6 horas pasados algunos días. Cuando la inflamación está bien controlada, se puede reducir la frecuencia a una gota por semana y a menudo se interrumpe al cabo de 5-6 semanas. El activador del plasminógeno tisular (12,5 µg en 0,1 ml) inyectado en la cámara anterior (intracameral) con una aguja de calibre 25 puede disolver el exudado fibrinoso y evitar el glaucoma posterior por bloqueo pupilar.
2. El **tratamiento de la uveítis anterior crónica** es más difícil porque la inflamación puede durar meses o incluso años. Las reagudizaciones con +4 células en el humor acuoso se tratan inicialmente con instilaciones de la misma forma que la uveítis anterior aguda. Si la inflamación se controla con menos de +1 célula en el humor acuoso, la tasa de instilación puede reducirse gradualmente a una gota por mes hasta su suspensión.

NB: Después de interrumpir el tratamiento, el paciente debe reexplorarse al cabo de algunos días para asegurarse de que la uveítis no ha recidivado.

3. **Complicaciones**
   - *a. Glaucoma* en personas susceptibles (*ver* Capítulo 9).
   - *b. Catarata*, que puede ser provocada por la administración de corticoides de forma sistémica y, menos frecuentemente, tópica. El riesgo aumenta con la dosis y la duración del tratamiento.

c. Las complicaciones ***corneales***, que son infrecuentes incluyen la infección secundaria por bacterias y hongos, la reagudización de la queratitis por virus del herpes simple y la necrosis corneal, que puede ser favorecida por la inhibición de la síntesis de colágeno.

d. Efectos secundarios ***sistémicos***, que pueden ser provocados después de la administración prolongada, especialmente en niños.

Inyecciones perioculares

1. Ventajas sobre la administración tópica

- Son capaces de alcanzar una concentración terapéutica detrás del cristalino.
- Los fármacos que sólo son hidrosolubles e incapaces de atravesar la córnea cuando se administran tópicamente, pueden entrar en el ojo a través de la esclerótica cuando se administran mediante inyección periocular.
- Se puede conseguir un efecto prolongado si se emplea una preparación depot como triamcinolona acetónido o acetato de metilprednisolona.

2. Indicaciones

- Uveítis anterior aguda grave, especialmente en pacientes con espondilitis anquilosante con un exudado fibrinoso marcado en la cámara anterior o hipopión (*ver* Fig. 10.8).
- Como adjunto al tratamiento tópico o sistémico en los casos resistentes de uveítis anterior crónica.
- Uveítis intermedia.
- Mal cumplimiento del paciente de la medicación tópica o sistémica.
- En el momento de la cirugía en los ojos con uveítis.

3. Anestesia conjuntival

a. Se instila un anestésico tópico como ametocaína a intervalos de 1 minuto durante 5 minutos.

b. Se coloca una pequeña torunda de algodón empapada en lidocaína en el saco conjuntival en el lugar de la inyección y se deja allí durante 5 minutos.

4. Inyección bajo la cápsula de Tenon anterior

a. Cargar 1 ml de corticoide en una jeringa de 2 ml y sustituir la aguja por otra de calibre 25 de 10 mm.

b. Pedir al paciente que mire hacia otro sitio lejos del lugar de la inyección: generalmente hacia arriba.

c. Con unas pinzas sin dientes, coger y estirar de la conjuntiva y la cápsula de Tenon.

d. Con el bisel separado del globo ocular, pasar la aguja a través de la conjuntiva y la cápsula de Tenon en el punto donde se encuentra la pinza.

e. Inyectar lentamente 0,5 ml de corticoide.

5. Inyección bajo la cápsula de Tenon posterior

a. Cargar 1,5 ml de corticoide en una jeringa de 2 ml y sustituir la aguja por otra de calibre 25 de 16 mm.

b. Pedir al paciente que mire hacia otro sitio lejos del lugar de la inyección: suele ser el cuadrante nasal inferior cuando la inyección se aplica en la zona temporal superior.

c. Penetrar en la conjuntiva bulbar con la punta de la aguja, con la parte superior del bisel hacia el globo ocular, ligeramente sobre el lado del globo ocular del fondo de saco (Fig. 10.21).

Fig. 10.21
Inyección de corticoides en el espacio posterior bajo la cápsula de Tenon. (Cortesía de V. Tanner.)

d. Insertar lentamente la aguja por detrás, siguiendo el contorno del globo ocular y manteniéndola lo más cerca posible del mismo. Para no perforar el globo accidentalmente hacer movimientos amplios de lado a lado a medida que se inserta la aguja y observar el limbo; ¡el movimiento del limbo indica que se ha tocado la esclerótica!

e. Cuando la aguja ha avanzado hasta el centro y no se puede insertar más allá, retirar el émbolo ligeramente y, si no entra sangre en la jeringa, inyectar 1 ml. Si la aguja está demasiado lejos del globo ocular, no tendrá lugar una absorción transescleral adecuada

NB: Un método alternativo consiste en hacer una incisión en la conjuntiva y la cápsula de Tenon, y realizar la inyección con una cánula roma en el espacio bajo la cápsula de Tenon o lagrimal.

Inyección intravítrea

La inyección intravítrea del corticoide triamcinolona acetónido (2 mg en 0,05 ml) está siendo evaluada actualmente. Se ha empleado con éxito en el edema macular cistoide crónico por uveítis resistente.

Tratamiento sistémico

1. Preparaciones

a. La prednisolona 5 mg es la principal preparación ***oral***. Las tabletas con cobertura entérica se pueden administrar a pacientes con enfermedad ulcerosa péptica.

b. Las ***inyecciones*** de hormona adrenocorticotropa (ACTH) se pueden emplear en los pacientes que no toleran los corticoides orales.

2. **Indicaciones**
   - Uveítis anterior intratable que no ha respondido al tratamiento tópico y a las inyecciones bajo la cápsula de Tenon anterior.
   - Uveítis intermedia que no ha respondido a las inyecciones bajo la cápsula de Tenon posterior.
   - Algunos tipos de uveítis posterior o panuveítis, especialmente con afectación bilateral grave.
3. **Normas generales de administración**
   - Empezar con una dosis alta y después reducirla.
   - Una dosis inicial razonable de prednisolona es 1 mg/kg de peso corporal al día en una dosis única por la mañana.
   - Una vez que la inflamación se ha controlado, reducir la dosis gradualmente a lo largo de varias semanas.
   - Si se administran corticoides durante menos de 2 semanas no hay necesidad de reducción gradual de la dosis.
4. Los **efectos secundarios** dependen de la duración de la administración.
   a. El tratamiento ***a corto plazo*** puede causar dispepsia, cambios mentales, desequilibrio electrolítico, necrosis aséptica de la cabeza femoral y, muy raramente, coma hiperglucémico hiperosmolar no cetósico.
   b. El tratamiento ***a largo plazo*** puede causar un estado cushingoide (*ver* Capítulo 20), osteoporosis, limitación del crecimiento en niños, reactivación de infecciones como tuberculosis (TB), catarata, y aumento de la gravedad de enfermedades previas como diabetes y miopatía.

Agentes inmunosupresores

Los agentes inmunosupresores que se emplean en el tratamiento de la uveítis son: (a) *antimetabolitos* (citotóxicos) y (b) *inhibidores de las células T*.

Indicaciones

1. **Uveítis que compromete la visión**, que suele ser bilateral, no infecciosa, reversible y que no ha respondido a un tratamiento *adecuado* con corticoides.
2. **Tratamiento para reducir los corticoides** en pacientes con efectos secundarios intolerables por los corticoides sistémicos. Cuando un paciente empieza el tratamiento con un fármaco inmunosupresor y se alcanza la dosis adecuada, el tratamiento debe mantenerse durante 6-24 meses, con reducción posterior gradual de la dosis e interrupción de la administración durante los siguientes 3-12 meses. Sin embargo, algunos pacientes pueden precisar un tratamiento a largo plazo para controlar la actividad de la enfermedad.

Antimetabolitos

1. **Azatioprina**
   a. ***Indicaciones***: principalmente enfermedad de Behçet.
   b. La ***dosis*** es 1-3 mg/kg al día (comprimido de 50 mg) administrada una vez al día o en varias dosis.
   c. Los ***efectos secundarios*** son supresión de la médula ósea, malestar gastrointestinal y hepatotoxicidad.
   d. La ***monitorización*** consiste en realizar un hemograma completo cada 4-6 semanas y pruebas de función hepática cada 12 semanas.
2. **Metotrexato**
   a. Las ***indicaciones*** incluyen diversas uveítides crónicas no infecciosas que no responden al tratamiento convencional con corticoides.
   b. La ***dosis*** es 7,5-25 mg en una dosis única cada semana.
   c. Los ***efectos secundarios*** son supresión de la médula ósea, hepatotoxicidad y neumonitis, que son graves pero raramente se producen con la administración de dosis bajas. Los efectos secundarios más frecuentes son gastrointestinales.
   d. La ***monitorización*** consiste en realizar un hemograma completo y pruebas de función hepática cada 1-2 meses.
3. **Mofetil micofenolato**
   a. Las ***indicaciones*** todavía no están establecidas, pero el mofetil micofenolato puede resultar una alternativa útil a otros antimetabolitos.
   b. La ***dosis*** es 1 g cada 12 horas.
   c. Los ***efectos secundarios*** son malestar gastrointestinal y supresión de la médula ósea.
   d. La ***monitorización*** consiste en realizar un hemograma completo inicialmente cada semana durante 4 semanas y después con menos frecuencia.

Inhibidores de las células T

1. **Ciclosporina**
   a. Las ***indicaciones*** incluyen enfermedad de Behçet, uveítis intermedia, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, retinocoroidopatía en perdigonada, oftalmitis simpática y vasculitis retiniana.
   b. La ***dosis*** es habitualmente 2-5 mg/kg al día divididos en dos dosis.
   c. Los ***efectos secundarios*** son hipertensión, nefrotoxicidad, hirsutismo, hepatotoxicidad e hiperplasia gingival.
   d. La ***monitorización*** consiste en tomar la tensión arterial y realizar un hemograma completo y pruebas de función hepática y renal cada 6 semanas.
2. **Tacrolimús (FK 506)**
   a. Las ***indicaciones*** todavía no están establecidas. Actualmente este fármaco se está utilizando como una alternativa a la ciclosporina en los casos resistentes o en pacientes que presentan efectos secundarios inaceptables.
   b. La ***dosis*** es 0,05-0,15 mg/kg cada día.
   c. Los ***efectos secundarios*** son nefrotoxicidad, malestar gastrointestinal, hiperglucemia y problemas neurológicos.
   d. La ***monitorización*** consiste en tomar la tensión arterial y realizar una glucemia y pruebas de función renal, inicialmente cada semana y después con menos frecuencia.

Uveítis en las espondiloartropatías

Espondilitis anquilosante

La espondilitis anquilosante (EA) afecta principalmente a las articulaciones sacroilíacas y al esqueleto axial. Aproximada-

mente el 90% de los pacientes son positivos para el HLA-B27 y en algunos casos se asocia a enfermedad inflamatoria intestinal (artritis enteropática) (*ver* Capítulo 20).

En el 30% de los pacientes con EA existe **uveítis anterior aguda**; por el contrario, el 30% de los hombres con iritis aguda tendrán EA. Aunque ambos ojos muy pocas veces se afectan simultáneamente, con frecuencia cada uno de ellos se afecta en momentos diferentes. En los casos graves puede haber un exudado fibrinoso en la cámara anterior. No hay correlación entre la gravedad y la actividad de la afectación ocular y articular. Aunque hay un alto riesgo de que la uveítis repita en uno u otro ojo, el pronóstico visual a largo plazo es bueno y las complicaciones que comprometen la visión son raras. En unos pocos pacientes con muchos ataques recurrentes la inflamación se puede volver crónica.

Síndrome de Reiter

El síndrome de Reiter se define como un episodio de artritis periférica de más de 1 mes de duración que tiene lugar junto con uretritis o cervicitis, o ambas. Alrededor del 70% de los pacientes son positivos para el HLA-B27 y el 60% tienen sacroileítis asociada (*ver* Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** se presenta aproximadamente en el 20% de los pacientes.
2. La **conjuntivitis mucopurulenta bilateral** es la manifestación más frecuente. Suele seguir a la uretritis al cabo de unas 2 semanas y precede al inicio de la artritis. La conjuntivitis suele resolverse espontáneamente en 7-10 días y no precisa tratamiento. Los cultivos para bacterias suelen ser negativos.
3. La **queratitis epitelial puntiforme** con infiltrados subepiteliales puede ocurrir de forma aislada o en asociación con conjuntivitis (Fig. 10.22).

Fig. 10.22
Queratitis en un síndrome de Reiter.

Artritis psoriásica

La artritis psoriásica afecta a alrededor del 7% de los pacientes con psoriasis y se asocia con una prevalencia aumentada de HLA-B27 y HLA-B17 (*ver* Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior**, que puede ser aguda o crónica, es poco frecuente.
2. La **conjuntivitis** se presenta en algunos pacientes.
3. La **queratitis** en forma de infiltrados corneales de bordes aumentados se presenta en algunos pacientes con iritis aguda.
4. El **síndrome de Sjögren secundario** es poco frecuente.

Uveítis en la artritis juvenil

Artritis idiopática juvenil

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una artritis inflamatoria poco frecuente de al menos 6 semanas de duración y que se produce en niños antes de los 16 años de edad. Los pacientes son seronegativos para el factor reumatoide IgM. Según el inicio y la extensión de la afectación articular durante los primeros 6 meses, los tres tipos de presentación son los siguientes: (a) *pauciarticular*, (b) *poliarticular* y (c) *sistémico* (*ver* Capítulo 20). La principal manifestación ocular es una uveítis anterior crónica. La uveítis no se produce en los pacientes con AIJ de inicio sistémico y es infrecuente en la enfermedad poliarticular. Los niños con mayor riesgo son los que presentan afectación pauciarticular de inicio precoz y que también son positivos para anticuerpos antinucleares (ANA) y portadores de HLA-DR5, en quienes la incidencia de uveítis es aproximadamente del 20%.

> *NB:* AIJ no es sinónimo de artritis reumatoide juvenil. Esta última es el equivalente juvenil de la artritis reumatoide del adulto y no se asocia con uveítis.

Signos clínicos

La uveítis anterior es crónica, no granulomatosa y bilateral en el 70% de los casos. Es poco frecuente que los pacientes con uveítis inicialmente unilateral presenten afectación bilateral después de más de 1 año. En los que tienen uveítis bilateral, la gravedad de la inflamación suele ser simétrica.

1. La **presentación** es siempre asintomática; la uveítis suele detectarse en un examen de rutina con lámpara de hendidura. Incluso durante las reagudizaciones con +4 células en el humor acuoso, es raro que los pacientes se quejen, aunque algunos refieren un aumento de las moscas volantes.
2. **Signos**
   - El ojo no suele estar inyectado incluso en presencia de uveítis grave.
   - Los PC suelen ser de tamaño pequeño o mediano.
   - Durante las reagudizaciones todo el endotelio corneal muestra un «espolvoreado», aunque el hipopión no se desarrolla.
   - Las sinequias posteriores son frecuentes en ojos con uveítis de larga duración no detectada.

3. Pronóstico

- Aproximadamente en el 10% de los casos la uveítis es leve, nunca con más de +1 célula en el humor acuoso, y persiste durante menos de 12 meses.
- Cerca del 15% de los pacientes tiene un ataque de uveítis, que dura menos de 4 meses, con una gravedad de la inflamación que varía de +2 a +4 células en el humor acuoso.
- En el 50% de los casos la uveítis es moderada o grave y persiste durante más de 4 meses.
- En el 25% de los casos la uveítis es muy grave, dura varios años y responde mal al tratamiento. En este subgrupo, ocurre queratopatía en banda (Fig. 10.23) en el 40% de los pacientes, catarata en el 30% (Fig. 10.24) y glaucoma inflamatorio secundario en el 15%.

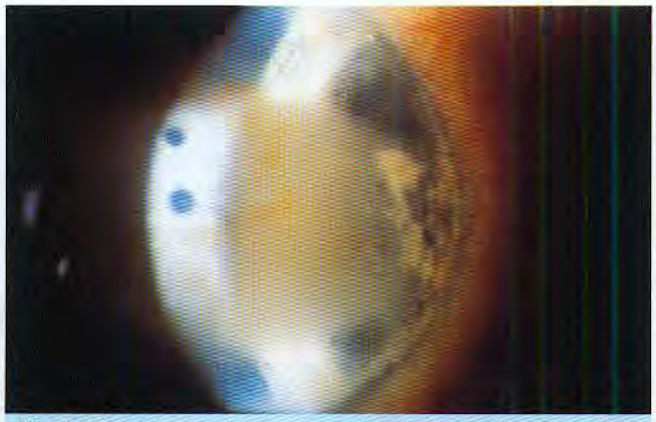


Fig. 10.23
Queratopatía en banda debida a uveítis anterior crónica en una artritis idiopática juvenil.

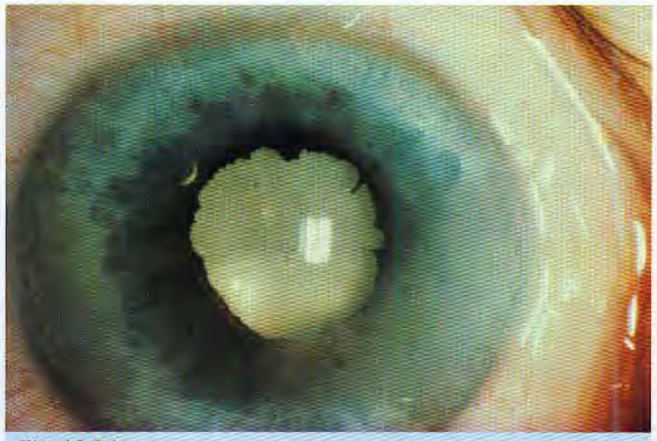


Fig. 10.24
Queratopatía en banda y catarata debida a uveítis anterior crónica en una artritis idiopática juvenil.

Tratamiento

Los corticoides tópicos suelen ser efectivos; las reagudizaciones requieren instilaciones muy frecuentes. Los que responden escasamente a la medicación tópica pueden beneficiarse de inyecciones perioculares. El metotrexato a dosis bajas es útil en caso de resistencia a los corticoides.

Despistaje

El inicio de la inflamación intraocular es invariablemente asintomático, por lo que es muy importante que los niños de riesgo sean sometidos a un examen regular durante al menos 7 años desde el inicio de la artritis. La frecuencia del examen con lámpara de hendidura depende de varios factores de riesgo:

- Inicio sistémico = no necesario.
- Inicio poliarticular = cada 9 meses.
- Inicio poliarticular + ANA = cada 6 meses.
- Inicio pauciarticular = cada 4 meses.
- Inicio pauciarticular + ANA = cada 3 meses.

Otros tipos de artritis juvenil y uveítis

1. La **espondilitis anquilosante juvenil** es poco frecuente y afecta típicamente a hombres de unos 10 años de edad. Al contrario que la EA del adulto, los niños tienden a presentar afectación articular periférica, pero, al igual que los adultos, algunos muestran uveítis anterior aguda recurrente.
2. El **síndrome de Reiter juvenil** es raro y siempre posdisentérico. Se han descrito algunos casos de uveítis anterior aguda.
3. La **artritis psoriásica juvenil** es infrecuente y en ocasiones se puede asociar con uveítis anterior crónica.
4. La **sarcoidosis** es rara en niños y puede presentarse con artropatía y uveítis anterior.
5. El **síndrome cutáneo y articular neurológico infantil y crónico y de enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio neonatal** (CINCA/NOMID) es una enfermedad rara e idiopática caracterizada por una erupción cutánea, artropatía y afectación del sistema nervioso central. Aproximadamente el 50% de los niños presentan uveítis anterior recurrente.
6. **Enfermedad de Lyme** (*ver* Capítulo 20).

Uveítis en la enfermedad inflamatoria intestinal

Colitis ulcerosa

La colitis ulcerosa es una enfermedad inflamatoria recurrente, idiopática y crónica que afecta al recto y al colon (*ver* Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** ocurre aproximadamente en el 5% de los pacientes y los ataques pueden estar sincronizados con las exacerbaciones de la colitis. Como era de esperar, la incidencia de uveítis es mayor cuando se asocia espondilitis anquilosante.
2. **Otras manifestaciones**, que son poco frecuentes, incluyen infiltrados corneales periféricos, conjuntivitis y papilitis.

Enfermedad de Crohn

La enfermedad de Crohn es una enfermedad recurrente, idiopática y crónica que suele afectar muy frecuentemente a la región ileocecal (*ver* Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** ocurre aproximadamente en el 3% de los pacientes.
2. **Otras manifestaciones**, que se encuentran en ocasiones, incluyen conjuntivitis, epiescleritis, infiltrados corneales periféricos y periflebitis retiniana.

Enfermedad de Whipple

Es un trastorno multisistémico, bacteriano y muy raro, caracterizado por malabsorción intestinal y esteatorrea.

1. La **uveítis** en forma de iridociclitis crónica, vitritis y retinitis es rara.
2. **Otras manifestaciones** incluyen neuritis retrobulbar y otros signos neurooftálmicos.

Uveítis en la nefritis

Nefritis tubulointersticial

La nefritis tubulointersticial y uveítis (NTIU) es una reacción de hipersensibilidad infrecuente, generalmente a un fármaco como un antibiótico o un agente antiinflamatorio no esteroideo (AINE). Afecta más frecuentemente a mujeres y niños. La enfermedad renal suele preceder al inicio de la uveítis.

1. La **presentación** es con síntomas constitucionales, proteinuria, anemia, hipertensión e insuficiencia renal sin oliguria. La respuesta al tratamiento sistémico con corticoides es buena y el cuadro se resuelve en algunos meses.
2. La **uveítis anterior**, normalmente bilateral, a menudo se vuelve crónica y resistente a los corticoides. Sin embargo, los agentes inmunosupresores suelen ser efectivos.

Glomerulonefritis por IgA

La glomerulonefritis por IgA es una enfermedad renal común en la que se encuentra IgA en el mesangio glomerular.

1. La **presentación** suele ser en la tercera o quinta décadas de la vida con hematuria macroscópica recurrente que se puede asociar con infección del tracto respiratorio superior.
2. Las **manifestaciones oculares**, que son poco frecuentes, incluyen uveítis anterior, queratoconjuntivitis y escleritis.

Uveítis en enfermedades multisistémicas no infecciosas

Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa idiopática con manifestaciones oculares frecuentes (*ver* Capítulo 20). La uveítis se produce independientemente de la actividad o la gravedad de la enfermedad sistémica, en general precediendo o dentro del primer año del inicio de la sarcoidosis.

Uveítis anterior

1. La uveítis anterior **aguda** afecta típicamente a pacientes con sarcoidosis aguda. Suele controlarse con tratamiento tópico.
2. La uveítis anterior **granulomatosa crónica** afecta generalmente a pacientes ancianos con sarcoidosis pulmonar crónica y se caracteriza por precipitados corneales en grasa de carnero y nódulos en el iris (Fig. 10.25). La inflamación grave y de larga evolución puede dar lugar a catarata secundaria, glaucoma, queratopatía en banda y edema macular cistoide. A menudo se precisan corticoides perioculares o sistémicos.

Fig. 10.25
Nódulos en el iris en una uveítis anterior granulomatosa sarcoidea.

Uveítis intermedia

Es relativamente infrecuente y se caracteriza por células en el humor vítreo y opacidades «en copo de nieve» (Fig. 10.26). El tratamiento inicial es con corticoides bajo la cápsula de Tenon posterior. La sarcoidosis no produce invariablemente manifesta-

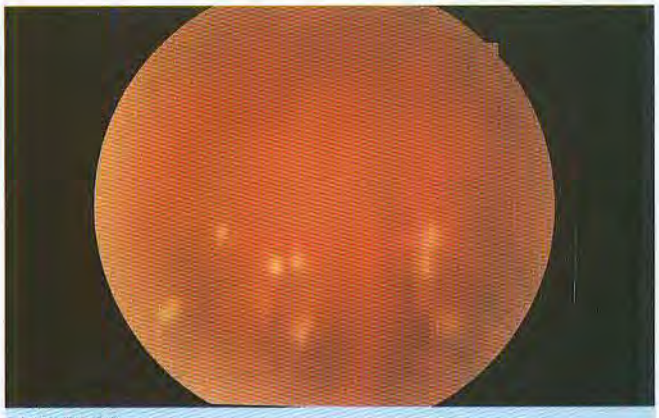


Fig. 10.26
Opacidades «en copo de nieve» en una uveítis intermedia sarcoidea.

ciones sistémicas, por lo que es importante descartar esta posibilidad en pacientes con presunta uveítis intermedia idiopática.

Uveítis posterior

El segmento posterior está afectado aproximadamente en el 25% de los pacientes con sarcoidosis ocular.

1. La **periflebitis retiniana** puede variar en su gravedad desde leve (Fig. 10.27) hasta grave (Fig. 10.28). En ocasiones una periflebitis grave puede asociarse con exudados perivenosos denominados «en gotas de cera» (Fig. 10.29) y oclusión de una rama de la vena retiniana. Aunque las lesiones agudas pueden resolverse espontáneamente o con corticoides sistémicos, el revestimiento vascular, una vez establecido, suele persistir.

Fig. 10.27
Periflebitis sarcoidea leve. (Cortesía de P. Morse.)

Fig. 10.28
Periflebitis sarcoidea grave.

2. Los granulomas **coroideos** son relativamente infrecuentes y varían en su aspecto:
   - Infiltrados múltiples, pequeños, de color amarillo pálido (Fig. 10.30).

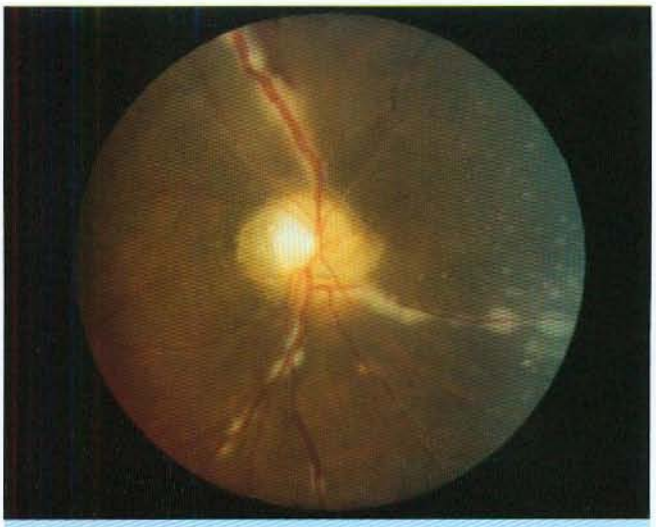


Fig. 10.29
«Gotas de cera» en una periflebitis sarcoidea. (Cortesía de P. Morse.)

Fig. 10.30
Pequeños granulomas sarcoideos coroideos.

   - Los infiltrados más grandes y confluentes, con bordes ameboides, son menos frecuentes (Figs. 10.31 y 10.32).

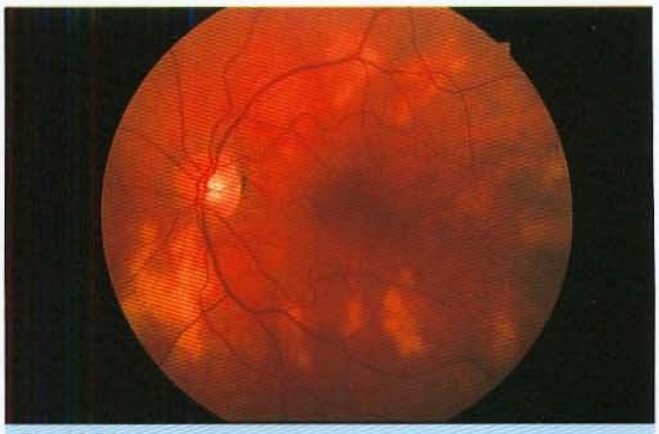


Fig. 10.31
Infiltrados sarcoideos coroideos confluentes.

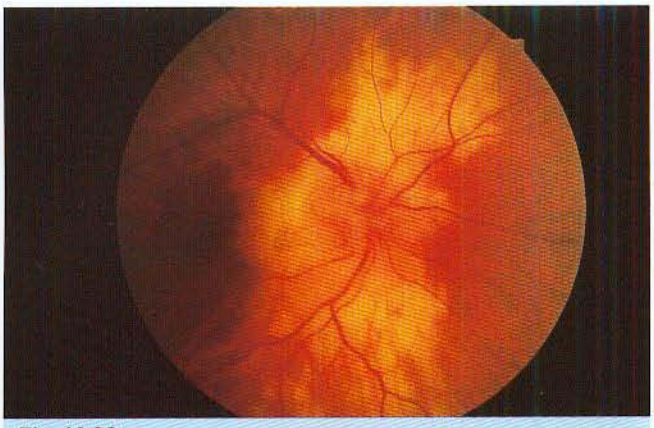


Fig. 10.32
Infiltración granulomatosa sarcoidea coroidea parapapilar confluente.

- Un granuloma coroideo solitario grande (Fig. 10.33) es lo menos frecuente y se puede confundir con un melanoma coroideo amelanótico.

Fig. 10.33
Gran granuloma sarcoideo coroideo solitario.

3. Los granulomas **retinianos** son relativamente infrecuentes y aparecen como lesiones blancas o amarillas (Fig. 10.34).
4. Los granulomas **prerretinianos**, también infrecuentes, se localizan típicamente inferiores, por delante del ecuador (signo de Landers) (Fig. 10.35).
5. Los **granulomas de la papila óptica** son raros y no suelen afectar a la visión (Fig. 10.36).
6. La **neovascularización retiniana periférica** es un hallazgo ocasional (Fig. 10.37) que, en los pacientes de raza negra, se puede confundir con la retinopatía de células falciformes (*ver* Capítulo 14).

NB: Puede aparecer papiledema, habitualmente secundario a la afectación del sistema nervioso central, en ausencia de otras lesiones del ojo.

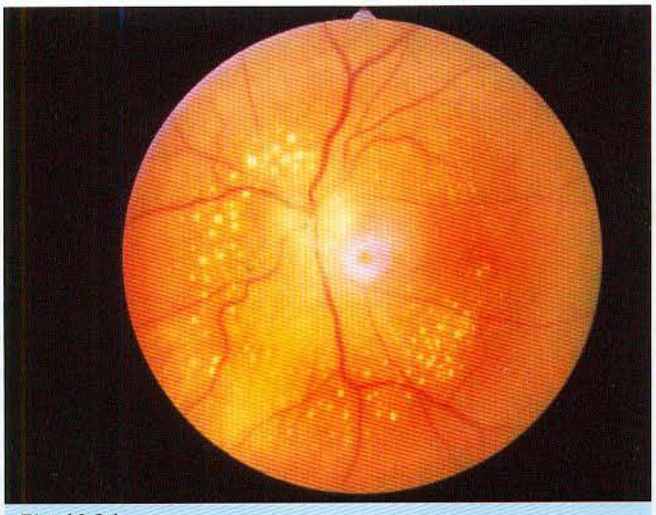


Fig. 10.34
Múltiples granulomas sarcoideos retinianos.

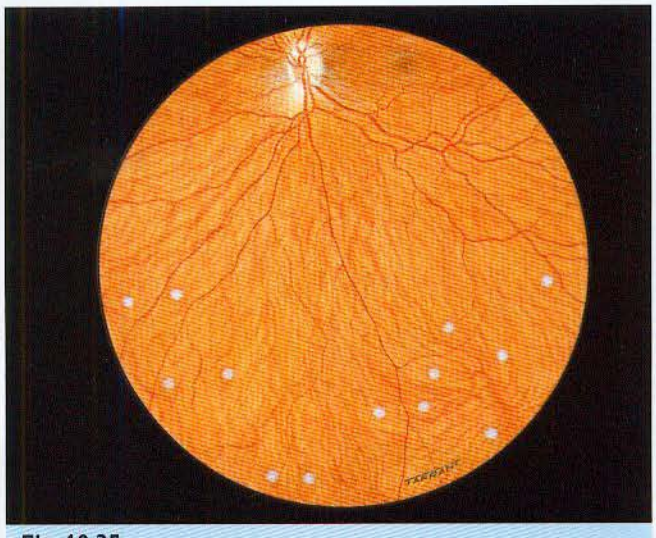


Fig. 10.35
Múltiples granulomas sarcoideos prerretinianos (signo de Landers).

Tratamiento de la uveítis posterior

Los corticoides son la base del tratamiento. Sin embargo, el tratamiento prolongado con corticoides suele ser mal tolerado y requiere opciones para disminuir la dosis de corticoides como metotrexato a dosis bajas, que es un adjunto relativamente seguro y efectivo en la enfermedad crónica.

Diagnóstico diferencial

1. La **uveítis intermedia** puede ser idiopática o estar asociada con enfermedad de Lyme, esclerosis múltiple, linfoma no Hodgkin de células B grandes y enfermedad de Whipple.
2. Las **lesiones coroideas pequeñas** también se producen en la coroiditis multifocal con panuveítis, coriorretinopatía en perdigonada y tuberculosis.

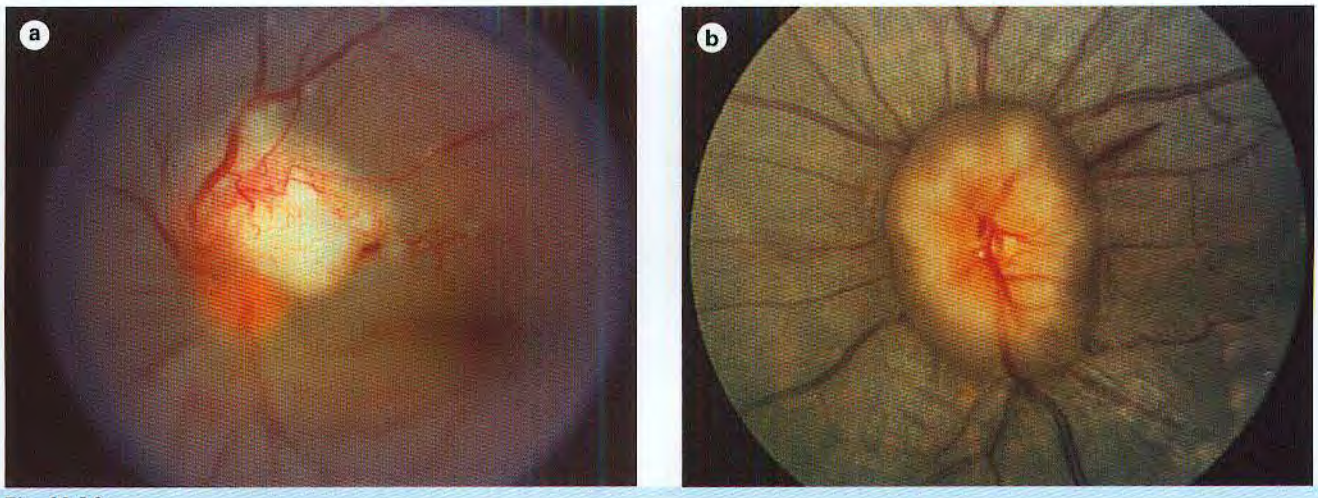


Fig. 10.36
Granulomas sarcoideos que afectan a la papila óptica. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

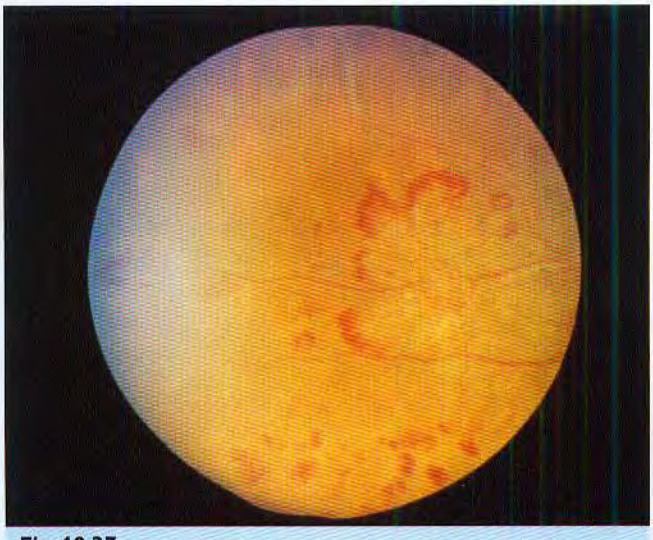


Fig. 10.37
Neovascularización retiniana periférica en una sarcoidosis. (Cortesía de P. Morse.)

3. La **periflebitis** también ocurre en la enfermedad de Behçet, tuberculosis, esclerosis múltiple, retinitis por citomegalovirus, enfermedad por arañazo de gato y enfermedad de Crohn.

Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es un trastorno idiopático que afecta típicamente a hombres jóvenes de las regiones orientales del Mediterráneo y Japón (*ver* Capítulo 20). Las manifestaciones oculares, con frecuencia bilaterales, se ven hasta en el 95% de los hombres y el 70% de las mujeres. Suelen seguir, ocasionalmente preceder y raramente coincidir con el inicio de los síntomas sistémicos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con uveítis anterior o posterior.
2. La **uveítis anterior recurrente aguda** puede ser simultáneamente bilateral y con frecuencia se asocia con un hipopión móvil transitorio (Fig. 10.38). Inicialmente responde bien a los corticoides tópicos pero puede convertirse en crónica más adelante y dar lugar a ptisis bulbi (Fig. 10.39).

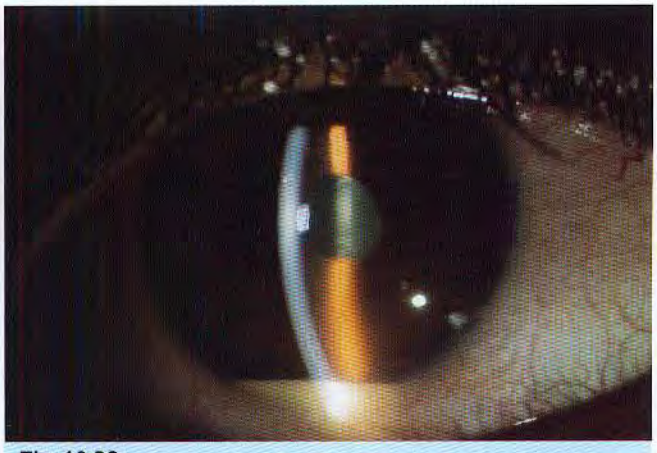


Fig. 10.38
Hipopión en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

3. Puede haber una **retinitis** caracterizada por infiltrados retinianos blancos, necróticos y superficiales durante la fase aguda de la enfermedad sistémica (Fig. 10.40). Las lesiones suelen ser transitorias y no dan lugar a cicatrización.
4. La **vasculitis retiniana** puede afectar a las venas (periflebitis) y a las arterias (periarteritis) y producir oclusiones vasculares e isquemia macular (Fig. 10.41).
5. **Extravasación vascular generalizada** que puede ocasionar edema retiniano difuso o edema de la papila óptica (Fig. 10.42).

Fig. 10.39
Ptisis bulbi secundaria a uveítis anterior recurrente en una enfermedad de Behçet.

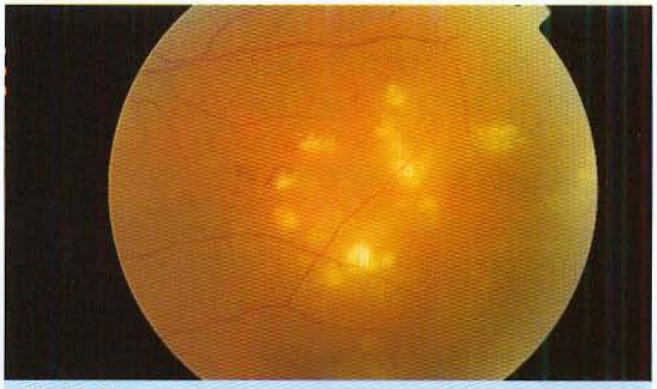


Fig. 10.40
Retinitis en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de S. Milewski.)

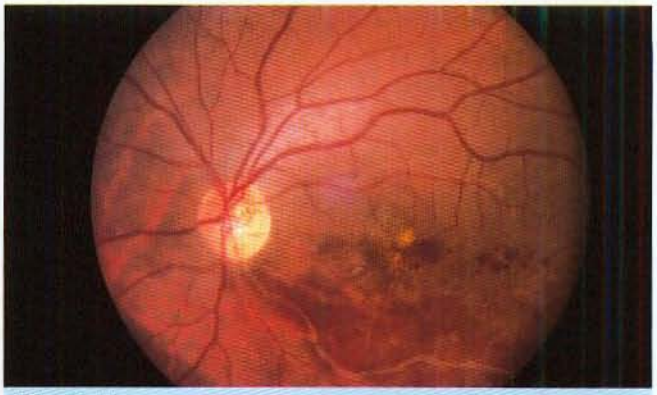


Fig. 10.41
Vasculitis retiniana oclusiva en una enfermedad de Behçet.

6. La **exudación retiniana masiva aguda** que afecta a las capas exteriores de la retina, con obliteración asociada de los vasos sanguíneos, es rara pero grave (Fig. 10.43).
7. La **vitritis**, que puede ser grave y persistente, es universal.

Tratamiento de la uveítis posterior

La uveítis posterior se trata con corticoides sistémicos a dosis altas. Desgraciadamente, la inflamación a menudo se vuelve resistente a los corticoides y precisa un tratamiento alternativo con fármacos como ciclosporina, colchicina, azatioprina, clorambucilo y levamisol, que también son útiles para las manifestaciones sistémicas de la enfermedad. A pesar del tratamiento, el 5-10% de los pacientes quedan ciegos. La etapa final de la afectación del segmento posterior se caracteriza por atrofia óptica, atenuación y cubrimiento vasculares, y cicatrización coriorretiniana variable (Fig. 10.44).

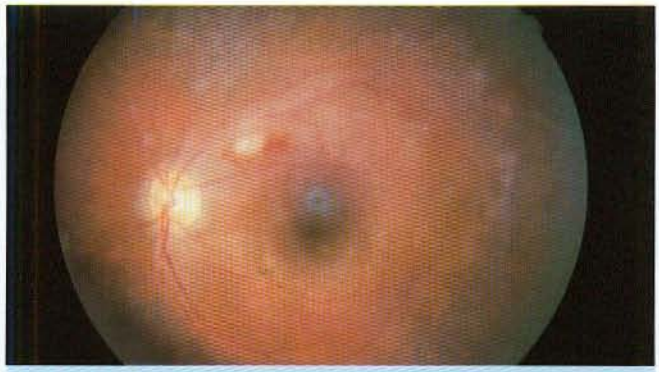


Fig. 10.42
Edema retiniano difuso en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

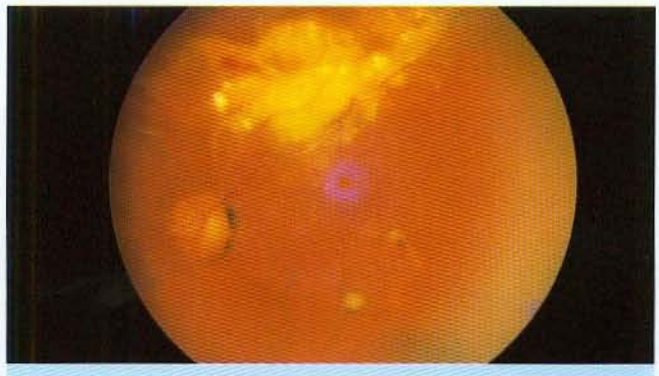


Fig. 10.43
Exudación retiniana masiva y obliteración vascular en una enfermedad de Behçet.

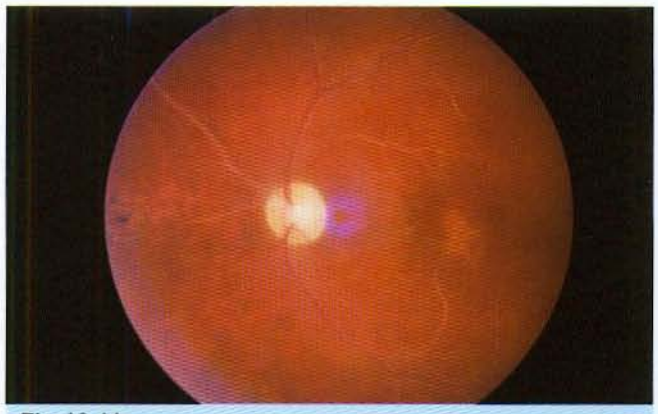


Fig. 10.44
Oclusión vascular terminal, cicatrización retiniana y atrofia óptica consecutiva en una enfermedad de Behçet.

NB: Un estudio reciente sugiere que una infusión endovenosa única de infliximab, un fármaco utilizado en la artritis reumatoide, es segura y muy efectiva.

Diagnóstico diferencial

En los pacientes con formas incompletas o atípicas de enfermedad de Behçet el diagnóstico puede resultar incierto porque no existen pruebas de laboratorio definitivas. Por lo tanto, es importante tener en cuenta los siguientes trastornos:

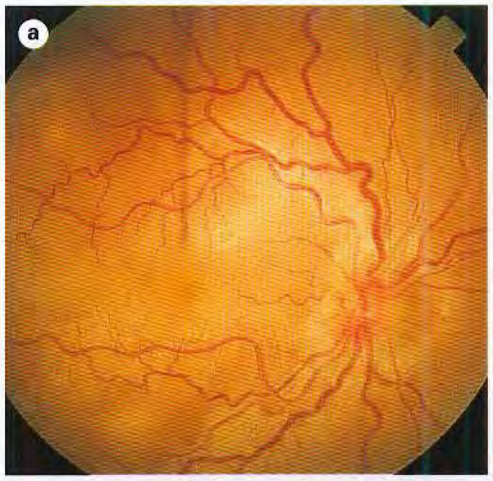
1. La **uveítis anterior recurrente con hipopión** se puede asociar con espondiloartropatías. Sin embargo, esta uveítis no suele ser simultáneamente bilateral. Además, el hipopión no es móvil porque suele asociarse con un exudado fibrinoso. En la enfermedad de Behçet el hipopión se desplaza con la gravedad cuando cambia la postura de la cabeza.
2. **Infiltrados retinianos** similares a los de la enfermedad de Behçet se pueden ver en retinítides virales como el síndrome de necrosis retiniana aguda, en el que, sin embargo, los infiltrados pueden ser coalescentes en ocasiones. También existen infiltrados retinianos múltiples en la retinitis multifocal aguda idiopática. Al contrario que la enfermedad de Behçet, la evolución clínica es favorable, con recuperación de la visión normal en 2-4 meses.

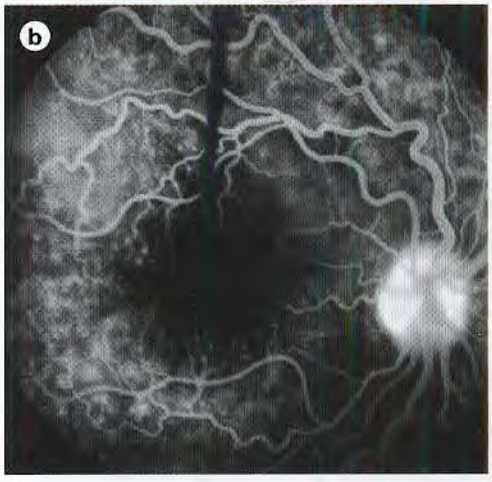
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (V-K-H) es una panuveítis granulomatosa, bilateral e idiopática asociada con manifestaciones sistémicas (*ver* Capítulo 20). En la práctica el cuadro se puede subdividir en síndrome de Vogt-Koyanagi, caracterizado principalmente por manifestaciones cutáneas y uveítis anterior, y enfermedad de Harada, en la cual predominan los signos neurológicos y el desprendimiento retiniano exudativo. El V-K-H tiene tres fases clínicas: (a) *uveítis*, (b) *convalecencia* y (c) *crónica-recurrente*.

Fases

1. La fase de **uveítis** se desarrolla en 1-2 días de manifestaciones prodrómicas.
   - ***a. Uveítis anterior bilateral***, generalmente granulomatosa, que predomina en el síndrome de Vogt-Koyanagi y es leve en la enfermedad de Harada.
   - ***b. Uveítis posterior bilateral***, que ocurre en la enfermedad de Harada y sucede de la siguiente forma:
     - Edema de la papila óptica y desprendimientos multifocales en la retina sensorial, con pequeños pliegues que irradian desde la mácula (Fig. 10.45a). La fluoresceína muestra la presencia de manchas puntiformes hiperfluorescentes precoces a nivel del epitelio pigmentario retiniano (Fig. 10.45b), que gradualmente se agrandan





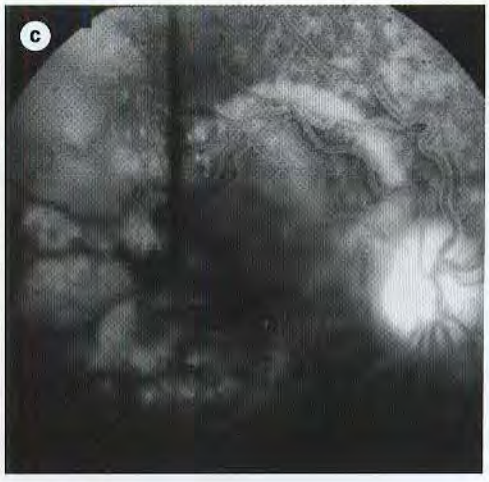


Fig. 10.45
Desprendimientos multifocales de la retina sensorial en una enfermedad de Harada (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

a medida que el colorante se almacena en el espacio subretiniano (Fig. 10.45c).

- Coalescencia de los desprendimientos multifocales, que da lugar a desprendimiento de retina exudativo (Fig. 10.46), que gradualmente se reduce de forma espontánea o con tratamiento sistémico con corticoides.

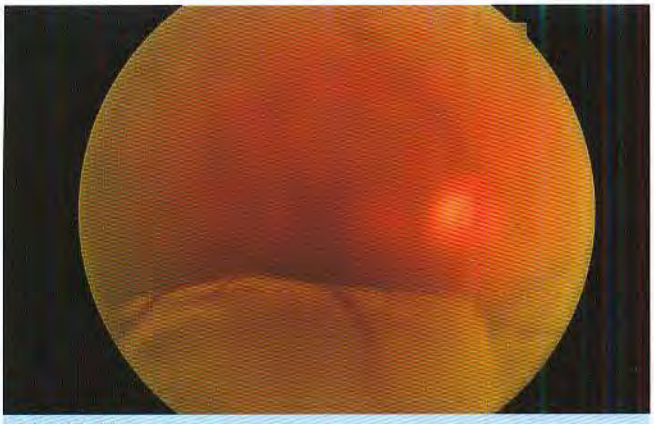


Fig. 10.46
Desprendimiento de retina exudativo inferior en una enfermedad de Harada.

2. La fase de **convalecencia** se produce aproximadamente 4 semanas después del inicio de la uveítis.
   - Numerosas cicatrices residuales, pequeñas, moteadas y atróficas (fondo de ojo «en luz de puesta de sol») (Fig. 10.47).
   - Se puede ver un vitíligo perilímbico (signo de Sugiura), especialmente en pacientes japoneses.

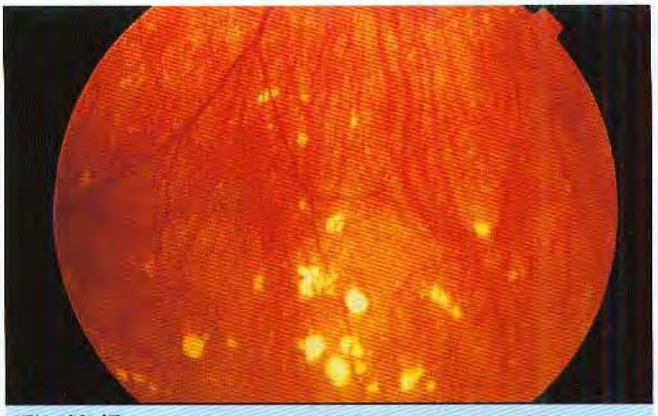


Fig. 10.47
Cicatrices coriorretinianas en una enfermedad de Harada (fondo de ojo «en luz de puesta de sol»).

3. La fase **crónica-recurrente** se caracteriza por una uveítis anterior granulomatosa crónica, más grave en el síndrome de Vogt-Koyanagi, que suele dar lugar a sinequias posteriores, catarata secundaria y glaucoma.

Tratamiento

Se dirige a acortar la duración de la enfermedad y evitar la cronicidad, con sus complicaciones asociadas. Se consigue mejor con el empleo precoz y agresivo de corticoides sistémicos, seguido de una reducción progresiva lenta de la dosis durante 3-6 meses. Los pacientes resistentes a corticoides pueden precisar ciclosporina, azatioprina o clorambucilo. El pronóstico es bueno y el 60% de los pacientes mantienen una agudeza visual al menos de 0,6. Las complicaciones infrecuentes del segmento posterior incluyen neovascularización coroidea y raramente fibrosis subretiniana.

Uveítis viral

Herpes zoster

El virus de la varicela-zoster (VVZ) es un herpesvirus que causa la varicela, permanece latente en un ganglio sensorial primario y posteriormente puede reactivarse, dando lugar al herpes zoster. Los receptores de trasplantes de órganos inmunodeprimidos y los pacientes con inmunodeficiencia por cáncer, leucemia y sida tienen un mayor riesgo. En el herpes zoster oftálmico (HZO), la afectación de la punta de la nariz (signo de Hutchinson), inervada por el nervio nasal externo (una rama terminal del nervio nasociliar), significa un riesgo aumentado de uveítis (Fig. 10.48). Se cree que muchos de los cambios del iris en pacientes con afectación uveal se deben a vasculitis oclusiva isquémica.

Fig. 10.48
Afectación de la punta de la nariz en un herpes zoster oftálmico (signo de Hutchinson).

1. La **presentación** en la inmensa mayoría de los pacientes es con HZO, aunque puede ocurrir raramente en pacientes con lesiones mínimas o no cutáneas (herpes zoster sin herpes), y el único dato es la neuralgia en la distribución de la primera división del nervio trigémino.
2. **Signos**
   - La sensibilidad corneal puede estar disminuida y puede existir queratitis numular.
   - Los precipitados corneales suelen ser pequeños y en ocasiones «en grasa de carnero».
   - La actividad de la cámara anterior suele ser leve.
   - Iridoplejia y edema sectorial del iris.
   - Son frecuentes las sinequias posteriores.

3. Las **complicaciones** pueden producirse si la uveítis no se trata enérgicamente.
   a. La ***atrofia del iris*** se caracteriza por pérdida sectorial del epitelio pigmentario del iris, debido a vasculitis isquémica, y da lugar a defectos en la transiluminación (Fig. 10.49).

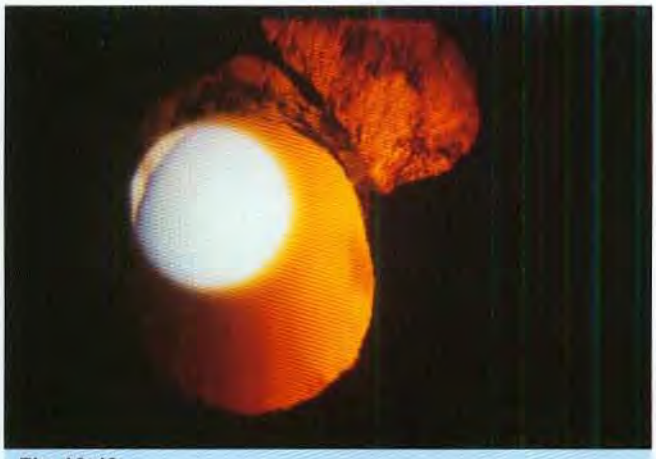


Fig. 10.49
Defecto de transiluminación debido a atrofia de la estroma del iris en una uveítis anterior por herpes zoster.

   b. El ***glaucoma secundario***, que suele ser agudo ocurre aproximadamente en el 10% de los ojos, debido a una combinación de inflamación del entramado trabecular (trabeculitis) y de obstrucción trabecular por los restos inflamatorios.
4. El **tratamiento** con corticoides tópicos debe continuarse durante varios meses y después se disminuye gradualmente de forma escalonada. Algunos pacientes pueden necesitar un tratamiento con dosis muy bajas de forma indefinida con el fin de mantener el control de la inflamación a largo plazo.

NB: Aunque el diagnóstico suele ser claro, es importante recordar que una uveítis grave puede suceder a un episodio casi inaparente de herpes zoster. El diagnóstico inicial puede haber pasado desapercibido perfectamente y el paciente puede presentar meses más tarde una uveítis anterior unilateral florida. Por lo tanto, es importante tener en cuenta siempre la posibilidad de HZO y realizar lo siguiente:
- Prueba de sensación corneal porque suele estar reducida después del HZO.
- Explorar la córnea para detectar la existencia de queratitis numular.
- Transiluminar el iris para detectar la existencia de atrofia sectorial.
- Inspeccionar la línea de pelo en el cuero cabelludo para buscar la presencia de cicatrización postherpética y cambios pigmentarios.

Retinitis por citomegalovirus

La retinitis por citomegalovirus (CMV) es la infección ocular más frecuente en los pacientes con sida y en raras ocasiones puede ser la manifestación inicial de la enfermedad (*ver* Capítulo 20). Antes de la introducción de la terapia antirretroviral de gran actividad, la retinitis por CMV afectaba al 30% de los pacientes con sida en algún momento del curso de su enfermedad. Desde la introducción de esta terapia, la incidencia de retinitis por CMV ha disminuido sustancialmente.

Signos clínicos

1. La **retinitis indolente** suele empezar en la periferia y progresa lentamente. Se caracteriza por una opacificación granular leve (Fig. 10.50).

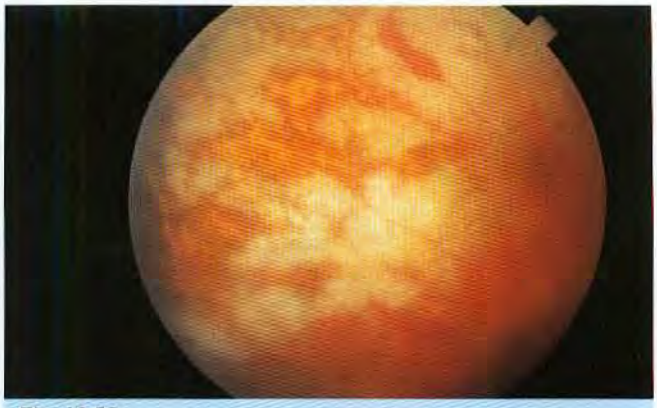


Fig. 10.50
Retinitis por CMV indolente.

2. **Retinitis fulminante** (en orden cronológico)
   - Un área geográfica de opacificación densa, blanca y asociada con vasculitis y vitritis leve (Fig. 10.51).
   - Diseminación gradual asociada con hemorragia (Fig. 10.52).
   - Diseminación lenta pero de forma imparable como una extensión «en llamarada» a lo largo del curso de los vasos

Fig. 10.51
Retinitis por CMV fulminante precoz.

sanguíneos retinianos (Fig. 10.53) y afectación de la cabeza del nervio óptico (Fig. 10.54).

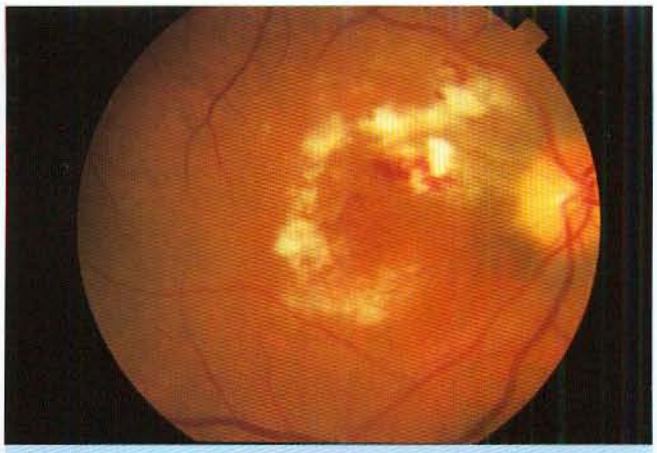


Fig. 10.52
Retinitis por CMV fulminante.

Fig. 10.53
Retinitis por CMV fulminante. (Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 10.54
Afectación de la cabeza del nervio óptico por una retinitis fulminante por CMV. (Cortesía de S. Milewski.)

- Sin tratamiento la ceguera es segura en varias semanas o algunos meses por afectación retiniana extensa (Fig. 10.55), desprendimiento de retina o atrofia óptica consecutiva.

Fig. 10.55
Retinitis por CMV terminal.

3. La **regresión** después del tratamiento se caracteriza por menos hemorragias, menos opacificación y cambios difusos atróficos y pigmentarios (Fig. 10.56).

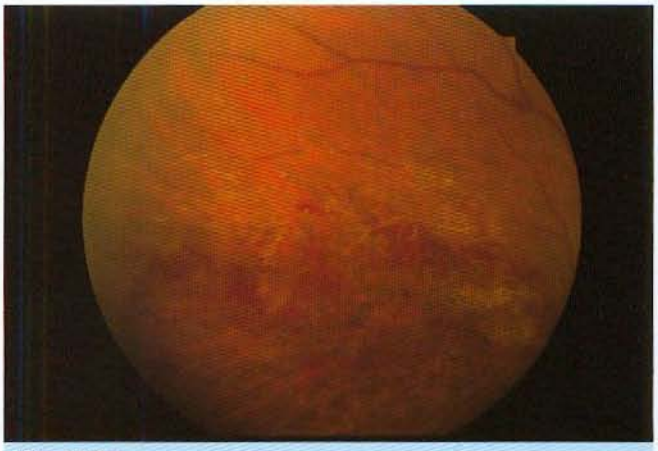


Fig. 10.56
Retinitis por CMV inactiva.

Tratamiento

El desprendimiento de retina suele ser corregible con vitrectomía y taponamiento con aceite de silicona. Los siguientes fármacos se pueden emplear individualmente o combinados para tratar el CMV activo.

1. El **ganciclovir sistémico** se administra inicialmente por vía endovenosa, 10 mg/kg cada 12 horas durante 2-3 semanas (inducción), y luego a 5 mg/kg cada 24 horas hasta que la retinitis es estable. Después la dosis de mantenimiento oral para toda la vida es 300 mg diarios. El ganciclovir es efecti-

vo en el 80% de los pacientes, pero la mitad de ellos recaen posteriormente y precisan reinducción. El fármaco comporta un riesgo alto de supresión de la médula ósea, lo que a menudo obliga a suspender el tratamiento.

2. El **ganciclovir intravítreo**, en forma de inyecciones o dispositivos de liberación retardada (duración de la acción 8 meses) (Fig. 10.57), es tan efectivo como el tratamiento endovenoso. Sin embargo, no consigue proteger al otro ojo de la retinitis y es menos efectivo para tratar las recurrencias en pacientes tratados previamente con ganciclovir endovenoso. Las inyecciones intravítreas también pueden causar complicaciones graves como hemorragia vítrea, desprendimiento de retina y endoftalmitis.

Fig. 10.57
Implante de ganciclovir intravítreo de liberación lenta. (Cortesía de V. Tanner.)

3. El **foscarnet** administrado por vía endovenosa, 60 mg/kg cada 8 horas durante 2-3 semanas y luego cada 24 horas, es una altenativa al ganciclovir. Sus efectos secundarios incluyen nefrotoxicidad, trastornos electrolíticos y convulsiones. El foscarnet también se puede administrar intravítreo.
4. El **cidofovir** administrado por vía endovenosa, 5 mg/kg una vez a la semana durante 2 semanas y después cada 2 semanas, combinado con probenecid, se puede usar cuando no están disponibles otros agentes. Los efectos secundarios son nefrotoxicidad, neutropenia y uveítis. El cidofovir también se puede administrar intravítreo.

Pronóstico

Con el tratamiento hay una respuesta inicial del 95%, pero la recaída tiene lugar invariablemente en 2 semanas si se interrumpe el mismo. La tasa de recaída en 6 meses en los pacientes con tratamiento de mantenimiento es del 50%. Los pacientes que muestran una recuperación inmune sostenida inducida por la HAART, terapia antirretroviral de gran actividad con elevación del recuento de los CD4+ tienen más probabilidades de permanecer quiescentes durante un período de tiempo más prolongado si se suspende el tratamiento anti-CMV. Sin embargo, estos pacientes pueden presentar inflamación del vítreo transitoria aunque grave, lo que probablemente refleja una mejor respuesta inmune anti-CMV.

Otros tipos de uveítis en el sida

En el sida se pueden producir los siguientes tipos de uveítis sin que existan infecciones oportunistas:

1. La microangiopatía retiniana **inducida por VIH** se caracteriza por múltiples y generalmente asintomáticas zonas algodonosas (Fig. 10.58) que suelen resolverse espontáneamente.

Fig. 10.58
Manchas algodonosas en una retinopatía por VIH. (Cortesía de S. Milewski.)

2. La uveítis **inducida por cidofovir** responde bien al tratamiento convencional con corticoides tópicos y puede que no indique la suspensión del fármaco.
3. Uveítis **inducida por rifabutina** en pacientes tratados por infecciones por el complejo *Mycobacterium avium*.
4. La uveítis por **recuperación inmune** es un empeoramiento paradójico de la inflamación intraocular, principalmente vitritis, en pacientes con recuperación inmune inducida por la terapia antirretroviral de gran actividad que también tienen retinitis por CMV inactiva. Las complicaciones incluyen catarata, edema macular cistoide y gliosis epirretiniana.
5. Los **infiltrados retinianos multifocales crónicos** asociados con uveítis anterior o vitritis son raros. La uveítis responde bien a los corticoides y la retinitis a zidovudina. El pronóstico visual es bueno.

Necrosis retiniana externa progresiva

La necrosis retiniana externa progresiva (NREP) es un cuadro espectacular causado por una variante agresiva del virus de la varicela-zoster y es la segunda infección retiniana oportunista más frecuente en el sida.

1. La **presentación** es con una pérdida visual rápidamente progresiva que suele ser inicialmente unilateral y luego pasa a ser bilateral.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Infiltrados retinianos multifocales, profundos, de color blanco-amarillo y con vitritis mínima.

- Confluencia rápida, necrosis retiniana de espesor completo y afectación macular precoz (Fig. 10.59).

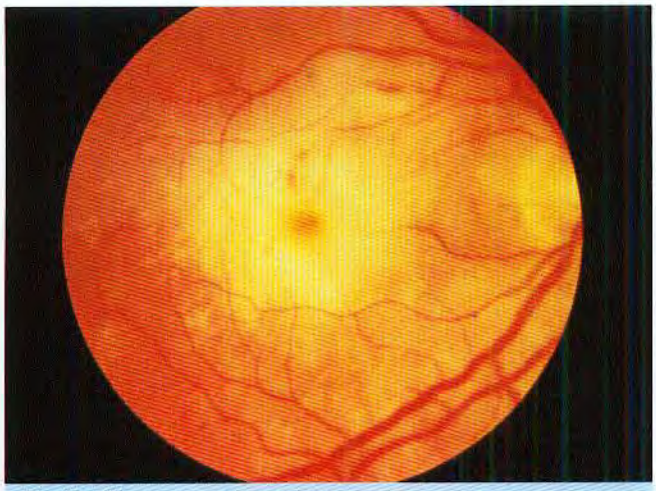


Fig. 10.59
Afectación macular en una necrosis retiniana externa progresiva. (Cortesía de S. Mitchell.)

3. **Exploraciones**. Se puede realizar una prueba específica de diagnóstico basada en la PCR para el DNA del virus varicela-zoster en muestras de humor vítreo para confirmar el diagnóstico.
4. El **tratamiento** es con ganciclovir endovenoso solo o en combinación con foscarnet. A pesar del tratamiento, la mayoría de los pacientes quedan ciegos de ambos ojos en algunas semanas como resultado de necrosis macular o desprendimiento de retina. Además, el 50% mueren 5 meses después del diagnóstico. Los resultados de la cirugía retiniana son decepcionantes, aunque la vitrectomía con taponamiento con aceite de silicona y la retinotomía de relajación pueden salvar la visión de deambulación en algunos casos.

Necrosis retiniana aguda

La necrosis retiniana aguda (NRA) es una retinitis necrotizante rara pero devastadora que afecta típicamente a personas de cualquier edad que por otro lado están sanas. La etiología es bifásica: causada por el virus del herpes simple tipo 2 en los pacientes menores de 15 años de edad, y por el virus de la varicela-zoster y el virus del herpes simple tipo 1 en las personas ancianas. Es dos veces más frecuente en hombres.

Signos clínicos

1. La **presentación** es variable. Algunos pacientes presentan afectación visual grave y dolorosa durante algunos días, mientras que otros tienen un inicio insidioso con síntomas visuales leves como la presencia de moscas volantes.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - La uveítis granulomatosa anterior y vitritis (Fig. 10.60) es universal; si no se explora el fondo de ojo, el diagnóstico puede pasar desapercibido.

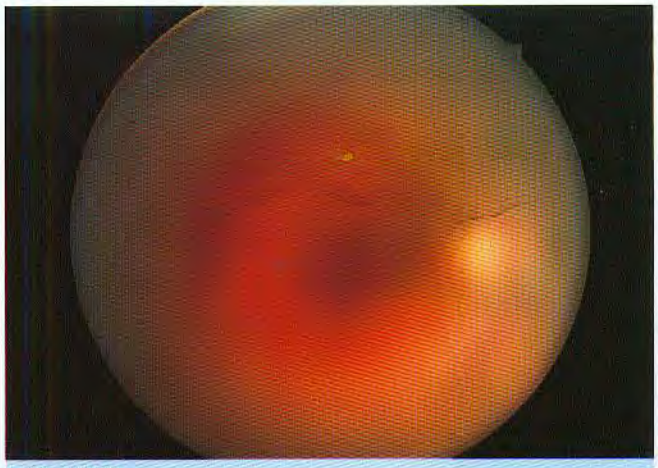


Fig. 10.60
Vitritis en una necrosis retiniana aguda.

- Periarteritis retiniana periférica e infiltrados retinianos, profundos, multifocales y blanco-amarillos (Fig. 10.61).

Fig. 10.61
Necrosis retiniana aguda precoz.

- Las lesiones gradualmente se hacen confluentes (Fig. 10.62) y se produce una necrosis retiniana de espesor completo.

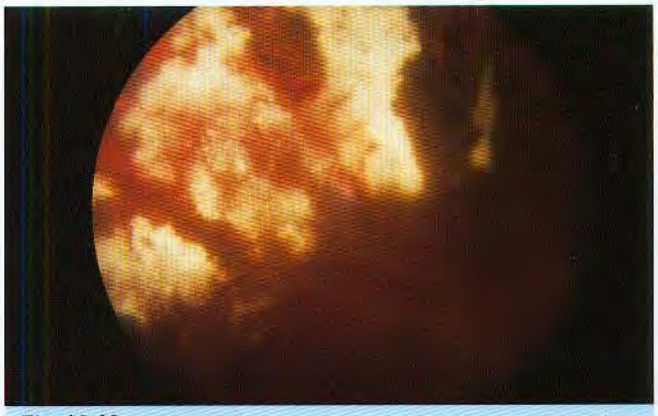


Fig. 10.62
Necrosis retiniana aguda avanzada.

- El polo posterior suele mantenerse libre hasta tarde. La agudeza visual puede seguir siendo bastante buena a pesar de la necrosis grave de la retina de alrededor (Fig. 10.63).
- Otros signos son edema de la papila óptica, engrosamiento coroideo y hemorragias retinianas.

Fig. 10.63
Necrosis retiniana aguda avanzada.

3. **Exploraciones**. Las pruebas basadas en la PCR en humor acuoso y humor vítreo son muy útiles para confirmar el diagnóstico y determinar el virus causal.
4. **Evolución**. La retinitis se resuelve en 6-12 semanas, dejando detrás una retina necrótica con bordes hiperpigmentados (Fig. 10.64). Sin tratamiento adecuado, el segundo ojo se afecta aproximadamente en el 65% de los casos, generalmente al cabo de 6-14 semanas del primero. El pronóstico con tratamiento es reservado, con una agudeza visual final de 6/12 o mejor en el 50% de los casos. Las complicaciones incluyen desprendimiento de retina, que puede ser regmatógeno o por tracción, neuropatía óptica isquémica anterior y oclusión vascular retiniana.

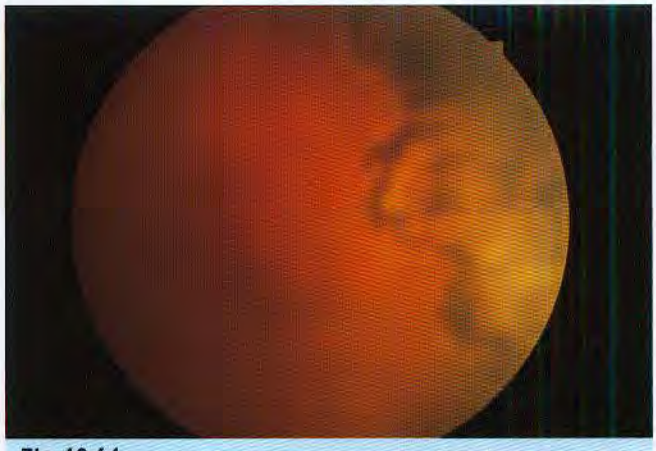


Fig. 10.64
Necrosis retiniana aguda resuelta.

Tratamiento

1. El **aciclovir** sistémico se da inicialmente por vía endovenosa durante 14 días (10 mg/kg al día divididos en tres dosis) y después por vía oral durante 3 meses (800 mg cinco veces al día). Puede que no existan signos de mejoría hasta 5 días después de haber iniciado el tratamiento. El tratamiento también reduce, pero no elimina, el riesgo de afectación del otro ojo.
2. El **famciclovir** por vía oral 500 mg cada 8 horas durante 3 meses puede ser útil en pacientes que no responden al aciclovir.
3. Los **corticoides sistémicos** se inician algunos días después de empezar el tratamiento antivírico.
4. La **aspirina** se puede usar en un esfuerzo por prevenir las complicaciones obstructivas vasculares.
5. La fotocoagulación con láser de argón **profiláctica**, que crea una adherencia coriorretiniana en las áreas de potencial formación de rotura retiniana, puede ser efectiva para prevenir el desprendimiento de retina si se aplica precozmente.
6. La **cirugía vitreorretiniana**, incluyendo el taponamiento con aceite de silicona, puede tener éxito para desprendimientos de retina complicados.

Rubeola congénita

La rubeola es un exantema febril benigno. La rubeola congénita deriva de la transmisión transplacentaria del virus al feto a partir de una madre infectada, generalmente durante el primer trimestre del embarazo. Esto puede dar lugar a infección fetal crónica grave y malformaciones. El riesgo para el feto está estrechamente relacionado con el estadio de la gestación en el momento de la infección materna, siendo más alto en las 8 primeras semanas del embarazo. En orden de frecuencia, las complicaciones oculares son las siguientes:

1. La **retinopatía** se caracteriza por un trastorno pigmentario sutil «en sal y pimienta», visualmente insignificante, que es más marcado en la mácula (Fig. 10.65). Un pequeño porcentaje de casos puede presentar posteriormente neovascularización coroidea.

Fig. 10.65
Retinopatía rubeólica.

2. La **catarata nuclear perlada** puede ser unilateral o bilateral. La cirugía de la catarata puede asociarse con una uveítis florida intratable.
3. El **microftalmos** (Fig. 10.66) suele asociarse con cataratas, anomalías del nervio óptico y glaucoma.

Fig. 10.66
Microftalmos izquierdo en una rubeola.

4. El **glaucoma** se desarrolla generalmente durante el período neonatal y puede dar lugar a buftalmos. Sin embargo, cuando se presenta en un ojo microftálmico, la presión intraocular aumentada puede agrandar la córnea hasta un tamaño normal. El edema corneal también es un signo importante de glaucoma.
5. **Otras** complicaciones son queratopatía de la estroma, iritis, atrofia del iris y errores de refracción extremos. Pueden existir nistagmo pendular y estrabismo como consecuencia de las diversas anomalías oculares.

Uveítis parasitaria

Retinitis por *Toxoplasma*

Toxoplasma gondii es un protozoo intracelular obligado. El gato es el huésped definitivo del parásito y otros animales, como el ratón y el ganado, así como los humanos, son huéspedes intermedios. El parásito tiene tres formas: (a) *esporocistos* (oocistos), que se excretan en las heces del gato, (b) *bradizoítos*, que se enquistan en los tejidos, y (c) *taquizoítos*, que son la forma activa proliferante responsable de la destrucción tisular. La toxoplasmosis es la causa más frecuente de retinitis infecciosa en personas inmunocompetentes. Aunque se cree que la mayoría de los casos representan la reactivación de la infestación prenatal, es probable que la retinitis por *Toxoplasma* adquirida posnatalmente pueda ser más frecuente de lo que se pensaba antes. Los episodios recurrentes suelen presentarse entre los 10 y los 35 años de edad y tienen lugar cuando se rompen los quistes y liberan centenares de taquizoítos en las células retinianas normales adyacentes. Las cicatrices a partir de las que se originan las recurrencias pueden ser los restos de la infestación congénita previa o, menos frecuentemente, una afectación adquirida remota. La retinitis activa suele asociarse con uveítis anterior que puede ser granulomatosa o no granulomatosa. Por lo tanto, es muy importante examinar el fondo de ojo en todos los pacientes con uveítis anterior.

Signos

1. Las lesiones curadas **quiescentes** son focos de atrofia y cicatrización coriorretiniana, con bordes pigmentados (Fig. 10.67). Suelen ser bilaterales y a menudo se descubren de forma casual, o cuando se observa que el niño tiene una afectación visual por alteración de la mácula (Fig. 10.68).

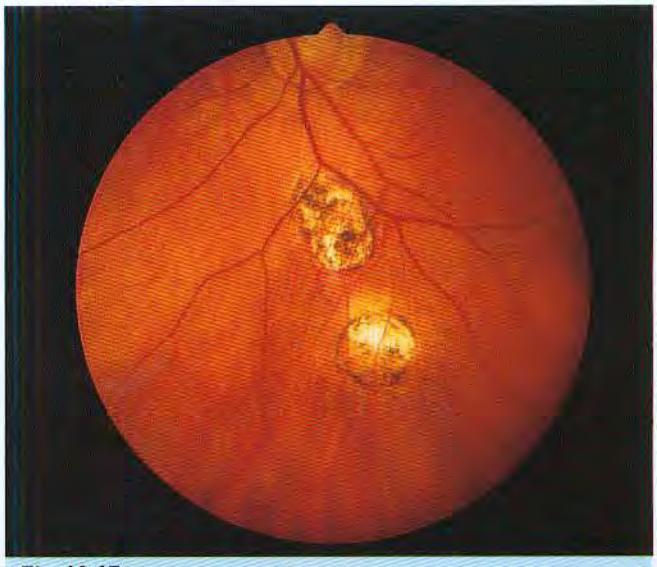


Fig. 10.67
Cicatrices coriorretinianas periféricas debidas a toxoplasmosis.

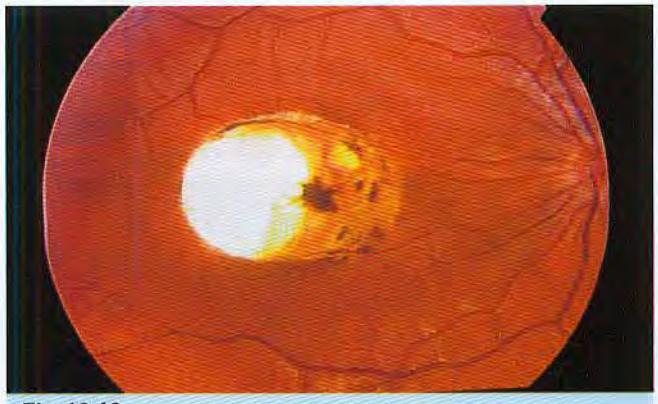


Fig. 10.68
Cicatrización macular debida a toxoplasmosis.

2. **Retinitis focal**
   - El hallazgo más frecuente es un foco inflamatorio solitario de tamaño variable, con una nubosidad vítrea superpuesta, adyacente a una cicatriz pigmentada antigua («lesión satélite») es con diferencia lo más frecuente (Fig. 10.69).

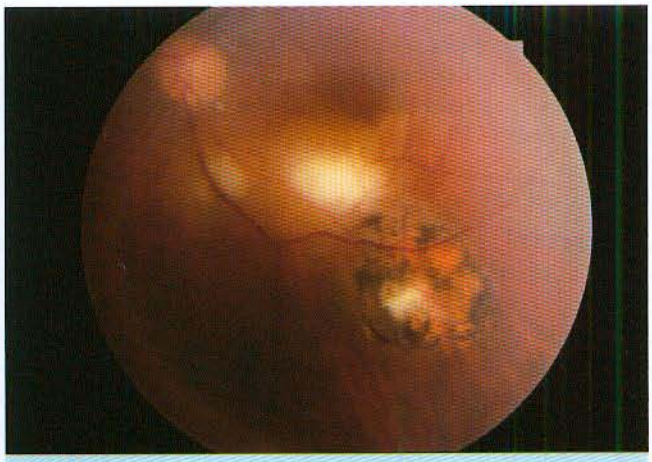


Fig. 10.69
Retinitis por *Toxoplasma* típica.

- La vitritis grave puede dificultar la visualización del fondo de ojo, aunque el foco inflamatorio todavía se puede distinguir (aspecto de «faro en la niebla») (Fig. 10.70).
- Los signos asociados incluyen vasculitis y en algunos casos la hialoides posterior desprendida queda cubierta por precipitados inflamatorios.

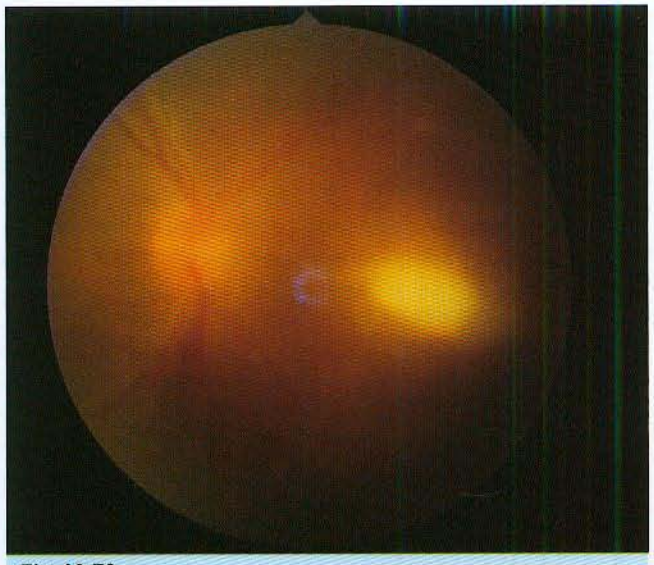


Fig. 10.70
Retinitis por *Toxoplasma* y vitritis grave que dan lugar a un aspecto de «faros en la niebla».

3. La **papilitis** (inflamación de la cabeza del nervio óptico) puede ser secundaria a retinitis yuxtapapilar (coroiditis de Jensen) (Fig. 10.71). Muy ocasionalmente, la papila es el principal lugar de afectación.
4. Las **lesiones atípicas**, que pueden producirse en personas inmunodeprimidas, se caracterizan por focos discretos multifocales bilaterales (Fig. 10.72) o extensas áreas confluentes de retinitis (Fig. 10.73). Faltan las cicatrices preexistentes, lo

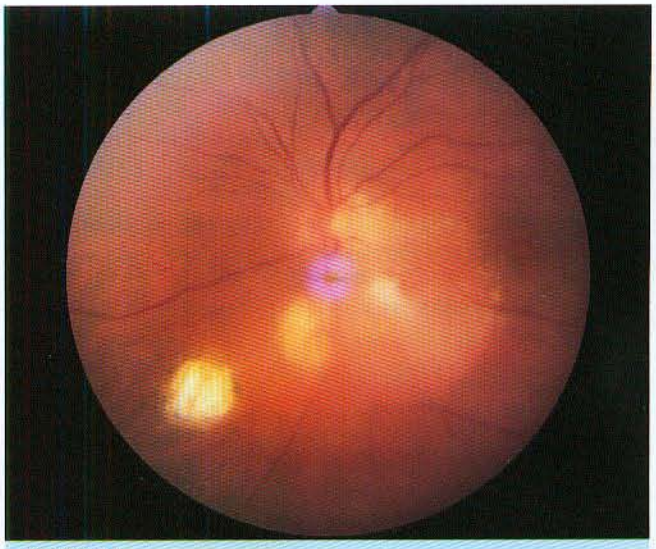


Fig. 10.71
Retinitis por *Toxoplasma* yuxtapapilar.

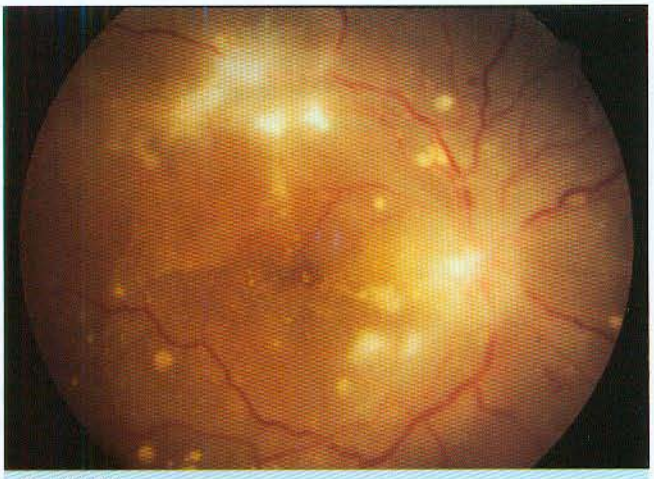


Fig. 10.72
Retinitis por *Toxoplasma* multifocal atípica en un caso de sida. (Cortesía de J. Salmon.)

Fig. 10.73
Cicatrización confluente debida a toxoplasmosis.

que implica que la infestación se ha adquirido de novo o se ha diseminado al ojo desde lugares extraoculares.

Pruebas diagnósticas

El diagnóstico se basa en una lesión compatible en el fondo de ojo y la serología positiva para los anticuerpos frente a *Toxoplasma*. Cualquier título de anticuerpos es significativo porque no existe correlación entre el título y la actividad inflamatoria.

1. Las pruebas **indirectas de anticuerpos inmunofluorescentes** emplean microorganismos muertos que son expuestos al suero del paciente y antiglobulina humana marcada con fluoresceína. Los resultados se interpretan con el microscopio fluorescente.
2. Las pruebas de **hemaglutinación** suponen la exposición de los microorganismos lisados sobre los hematíes al suero del paciente. El suero positivo causa la aglutinación de los hematíes.
3. Las pruebas basadas en el **ELISA** (*enzyme-linked immunosorbent assay*) suponen la unión de los anticuerpos del paciente a un exceso de antígeno en fase sólida. Este complejo se incuba con un segundo anticuerpo antihumano ligado a una enzima. La valoración de la actividad enzimática proporciona una medida de la concentración de anticuerpos específicos. La prueba también se puede usar para detectar anticuerpos en el humor acuoso, que son más específicos que los del suero.

Indicaciones del tratamiento

1. En los pacientes **inmunocompetentes** no todas las lesiones activas requieren tratamiento; los focos periféricos pequeños con frecuencia son autolimitados e inocuos. Las principales indicaciones de tratamiento son las siguientes:
   - Una lesión que compromete o afecta a la mácula, el haz papilomacular (Fig. 10.74), la cabeza del nervio óptico o un vaso sanguíneo principal.
   - Una vitritis muy grave, debido al riesgo posterior de fibrosis vítrea y desprendimiento retiniano traccional.
2. En los pacientes **inmunocomprometidos** todas las lesiones deben tratarse independientemente de su localización o gravedad.

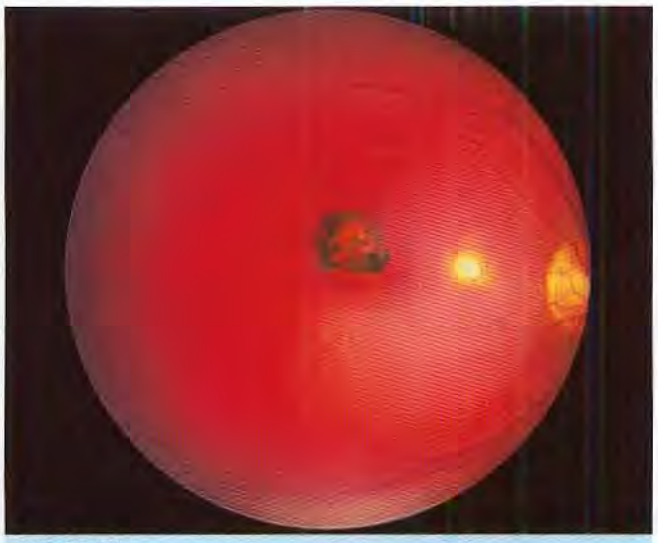


Fig. 10.74
Retinitis por *Toxoplasma* que afecta al haz papilomacular.
(Cortesía de M. Szreter.)

Tratamiento

Actualmente no hay un régimen terapéutico consensuado de forma universal. El tratamiento no influye en la duración de la inflamación ni en la frecuencia de recaídas, aunque parece limitar el tamaño final de la cicatriz. Los corticoides sistémicos se recomiendan en ojos con lesiones que comprometen la visión, particularmente si se asocian con vitritis grave, y se administran junto con uno o más de los siguientes agentes. Sin embargo, los corticoides están contraindicados en pacientes inmunocomprometidos.

1. La **clindamicina** 300 mg cuatro veces al día se administra por vía oral durante 3 semanas. No obstante, si se emplea sola, puede ocasionar una colitis seudomembranosa. El riesgo de colitis se reduce cuando la clindamicina se usa junto con sulfadiazina, que inhibe el sobrecrecimiento de clostridios.
2. **Sulfadiazina**. La dosis oral de carga es de 2 g seguida de 1 g cuatro veces al día durante 3-4 semanas. Los efectos secundarios son litiasis renal, reacciones alérgicas y síndrome de Stevens-Johnson.
3. La **pirimetamina** es un agente antitoxoplasma potente que, sin embargo, puede causar trombocitopenia, leucopenia y deficiencia de folato. Por este motivo deben realizarse controles semanales del hemograma y emplearse el fármaco sólo en combinación con ácido folínico oral 4 mg tres veces a la semana (mezclado con zumo de naranja) para contrarrestar los efectos secundarios. La dosis de carga es de 50 mg seguida de 25-50 mg cada día durante 4 semanas. La pirimetamina no debería emplearse en pacientes con sida.
4. El **cotrimoxazol** (trimetoprima 160 mg y sulfametoxazol 800 mg) 960 mg dos veces al día por vía oral durante 4-6 semanas puede ser efectivo solo o en combinación con clindamicina.
5. La **atovaquona** 750 mg tres veces al día se ha utilizado principalmente en el tratamiento de *Pneumocystis* y *Toxoplasma* en el sida, pero también puede ser útil en el tratamiento de la retinitis por *Toxoplasma* en personas inmunocompetentes. El fármaco está relativamente libre de efectos secundarios graves pero es caro.
6. La **azitromicina** 500 mg cada día durante 3 días consecutivos se puede emplear en pacientes que no toleran otros fármacos.

Pronóstico

En los huéspedes inmunocompetentes, la retinitis se cura en 1 a 4 meses. La opacidad vítrea se aclara gradualmente, aunque puede quedar alguna condensación. El foco inflamatorio evoluciona a una cicatriz atrófica claramente delimitada rodeada por un borde hiperpigmentado (*ver* Fig. 10.67). La resolución de la uveítis anterior es un signo fiable de curación del segmento posterior. Después del primer ataque, la tasa media de recurrencia a los 3 años es de alrededor del 50% y el número promedio de ataques recurrentes por paciente es de 2,7. Los ojos con toxoplasmosis pueden perder la visión por varias causas directas o indirectas:

1. **Afectación directa** por un foco inflamatorio de la fóvea, el haz papilomacular, la cabeza del nervio óptico o un vaso sanguíneo principal.
2. **Afectación indirecta** por pliegues maculares o desprendimiento de retina (traccional o regmatógeno).

Toxocariasis

La toxocariasis está causada por la infestación por un gusano redondo intestinal común de los perros llamado *Toxocara canis*. La infestación humana es secundaria a la ingestión de tierra o alimentos contaminados con huevos eliminados en las heces de los perros. En el intestino los huevos se convierten en larvas, que atraviesan la pared intestinal y viajan hacia varios órganos, como el hígado, los pulmones, la piel, el cerebro y los ojos. Cuando las larvas mueren se desintegran y causan una reacción inflamatoria seguida de granulación. Clínicamente, la infestación humana puede adoptar una de dos formas: (a) *larva migrans visceral* y (b) *toxocariasis ocular*.

Al contrario que la larva migrans visceral, que es una infestación sistémica grave que suele ocurrir hacia la edad de 2 años y en la que los ojos están respetados, la toxocariasis ocular sucede en niños que por lo demás están sanos. Puede adoptar tres formas clínicas, que sólo afectan a un ojo: (a) *un cuadro similar a una endoftalmitis crónica*, (b) *granuloma del polo posterior* y (c) *granuloma periférico*. De ellas sólo la primera se asocia con inflamación activa. Otras manifestaciones menos frecuentes son uveítis anterior, papilitis, un absceso vítreo localizado y bandas retinianas.

Endoftalmitis crónica

1. La **presentación** es entre los 2 y los 9 años de edad con leucocoria, estrabismo o pérdida visual unilateral.
2. **Signos**. Uveítis anterior y vitritis. La retina periférica y la pars plana pueden estar cubiertas por un exudado denso blanco-grisáceo, similar al «banco de nieve» que se ve en la pars planitis (Fig. 10.75).
3. Las **complicaciones** incluyen desprendimiento de retina traccional, hipotonía y catarata.
4. El **tratamiento** con corticoides perioculares puede ser útil. La cirugía vitreorretiniana puede ser beneficiosa en el desprendimiento de retina traccional, pero en la mayoría de los casos el pronóstico visual es muy malo; algunos ojos pueden requerir a veces la enucleación.

Granuloma del polo posterior

1. La **presentación** es entre los 6 y los 14 años de edad con afectación visual unilateral.
2. **Signos**. No existe uveítis. En la mácula se ve un granuloma sólido, redondo y blanco-amarillo, cuyo tamaño varía entre uno y dos diámetros papilares (Fig. 10.76). Ocasionalmente el granuloma afecta a la cabeza del nervio óptico (Fig. 10.77).

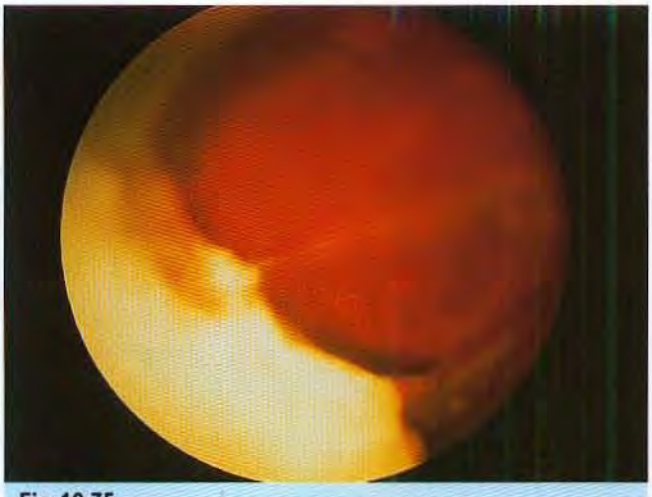


Fig. 10.75
Exudación periférica en una endoftalmitis por *Toxocara* crónica. (Cortesía de S. Lightman.)

Fig. 10.76
Granuloma por *Toxocara* en el polo posterior.

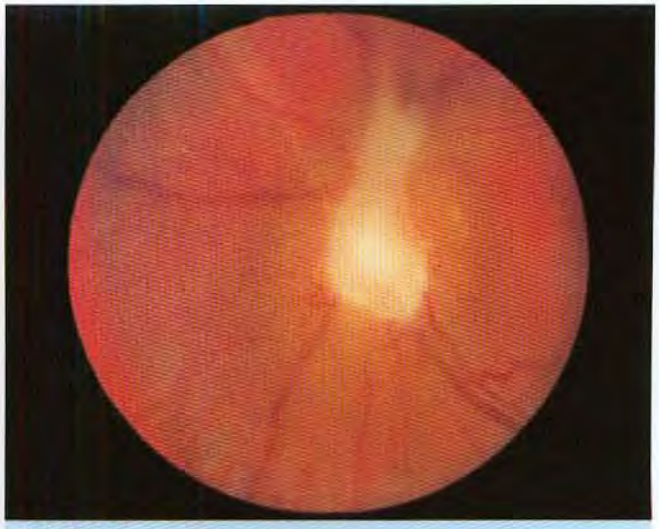


Fig. 10.77
Granuloma por *Toxocara* que afecta a la cabeza del nervio óptico.

3. Las **complicaciones** incluyen líneas retinianas de estrés, distorsión de los vasos sanguíneos, exudados densos rodeando la lesión, hemorragia subretiniana y desprendimiento de retina (Fig. 10.78), que puede requerir cirugía vitreorretiniana.

Fig. 10.78
Desprendimiento retiniano por tracción debido a granuloma por *Toxocara*.

Granuloma periférico

1. La **presentación** suele ser durante la adolescencia o la vida adulta con afectación visual por distorsión de la mácula o desprendimiento de retina. En los casos no complicados la lesión puede permanecer sin ser detectada durante toda la vida.
2. **Signos**. No existe uveítis. Un granuloma hemisférico blanco puede estar localizado en el ecuador o anterior a él en cualquier cuadrante del fondo de ojo (Fig. 10.79). Con frecuencia se extienden bandas vítreas desde la lesión hasta el fondo de ojo posterior; la contracción de las bandas vítreas puede originar el «arrastre» de la papila y el estiramiento de los vasos sanguíneos (Fig. 10.80).

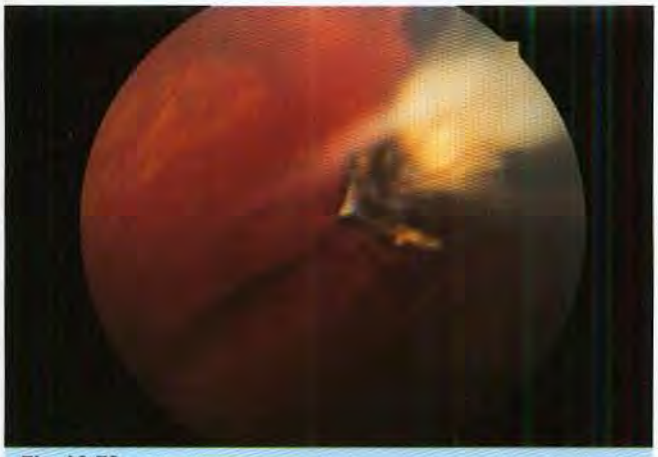


Fig. 10.79
Granuloma por *Toxocara* periférico.

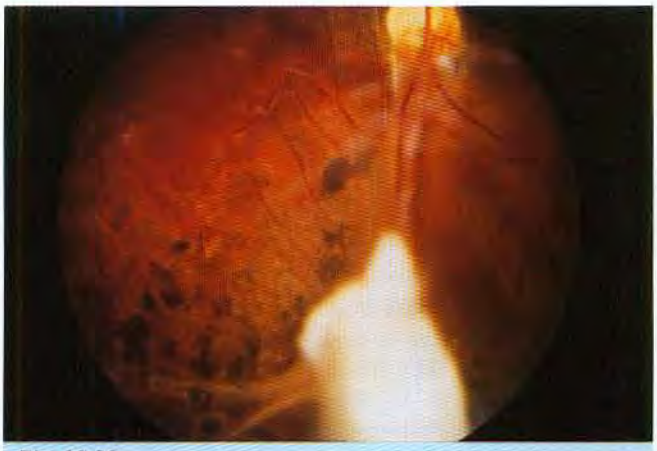


Fig. 10.80
Granuloma por *Toxocara* periférico con bandas vítreas.
(Cortesía de K. Rahman.)

3. Las **complicaciones** incluyen heterotopia macular (posición anormal), que puede dar lugar a seudoestrabismo, y desprendimiento de retina traccional, que puede requerir cirugía vitreorretiniana.

Pruebas diagnósticas

1. El **ELISA** se puede emplear para determinar el nivel de anticuerpos séricos frente a *Toxocara canis*. Cuando se sospecha una toxocariasis ocular, deben solicitarse los títulos exactos de ELISA, incluyendo la prueba en suero sin diluir. Cualquier título positivo es consistente con toxocariasis, aunque no es necesariamente diagnóstico de ella. Por lo tanto, debe interpretarse junto con los hallazgos clínicos. Un título positivo no excluye la posibilidad de retinoblastoma.
2. La **ecografía** puede ser útil en el establecimiento del diagnóstico en ojos con medios opacos y para excluir otras causas de leucocoria. La transformación seudoquística del humor vítreo periférico parece ser un signo específico de granulomas periféricos.

Neumocistosis coroidea

Pneumocystis carinii, un protozoo parásito oportunista, es una causa importante de morbilidad y mortalidad en el sida. La afectación coroidea es un signo importante de diseminación extrapulmonar. La mayoría de los pacientes con coroiditis han recibido pentamidina aerosolizada inhalada como profilaxis frente a la neumonía por *P. carinii*. Sin embargo, esto sólo protege a los pulmones y no evita que los microorganismos se diseminen por todo el cuerpo. La coroiditis implica un grave pronóstico vital.

1. **Signos**. Número variable de lesiones coroideas redondas, planas y amarillas que con frecuencia son bilaterales (Fig. 10.81). El humor vítreo está afectado y la agudeza visual suele estar alterada, incluso cuando la afectación se localiza por debajo de la fóvea.

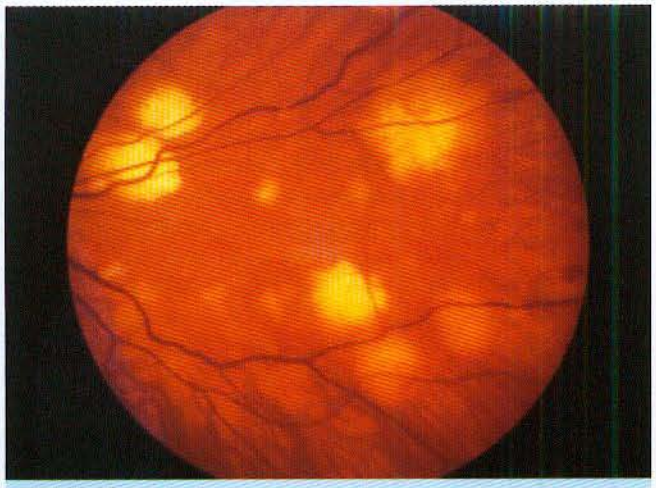


Fig. 10.81
Neumocistosis coroidea. (Cortesía de S. Mitchell.)

2. El **tratamiento** con cotrimoxazol (trimetoprima-sulfametoxazol) o pentamidina da lugar a la resolución en varias semanas.

Uveítis fúngica

Histoplasmosis

La histoplasmosis es una infección fúngica causada por *Histoplasma capsulatum*. La histoplasmosis ocular es asintomática si no causa maculopatía. El humor vítreo permanece claro y no se ve nunca afectado.

Lesiones asintomáticas

1. Las **manchas histoplasmáticas atróficas** son pequeñas lesiones blanco-amarillas, redondeadas y ligeramente irregulares, dispersas en la periferia retiniana media (Fig. 10.82) y el polo posterior, que pueden asociarse con pequeñas agrupaciones de pigmento.
2. Las lesiones de **atrofia peripapilar focal**, que son menos frecuentes, y se caracterizan por ser irregulares y perforadas, parecidas a las manchas periféricas (Fig. 10.83).

Fig. 10.82
«Manchas histoplasmáticas» periféricas.

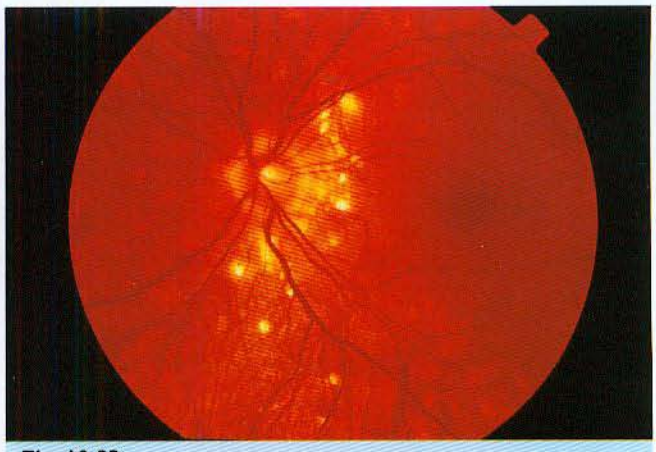


Fig. 10.83
Manchas atróficas peripapilares focales en una histoplasmosis.

3. **Atrofia paripapilar difusa** que se extiende hasta la mitad de un diámetro papilar más allá del borde del mismo (Fig. 10.84).

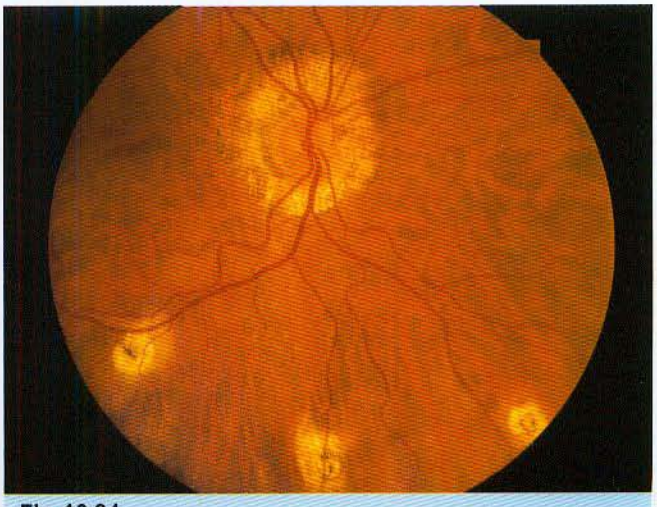


Fig. 10.84
Atrofia parapapilar difusa y manchas atróficas periféricas en una histoplasmosis.

4. **Estrías periféricas lineales** de atrofia coriorretiniana (Fig. 10.85).

Maculopatía exudativa

La neovascularización coroidea (NVC) es una manifestación tardía que suele aparecer entre los 20 y los 45 años de edad, aproximadamente en el 5% de los ojos. En la mayoría de los casos se

asocia con una mancha histoplasmática macular antigua, aunque a veces se produce dentro de una lesión parapapilar. Muy raramente la NVC puede producirse sin una cicatriz previa.

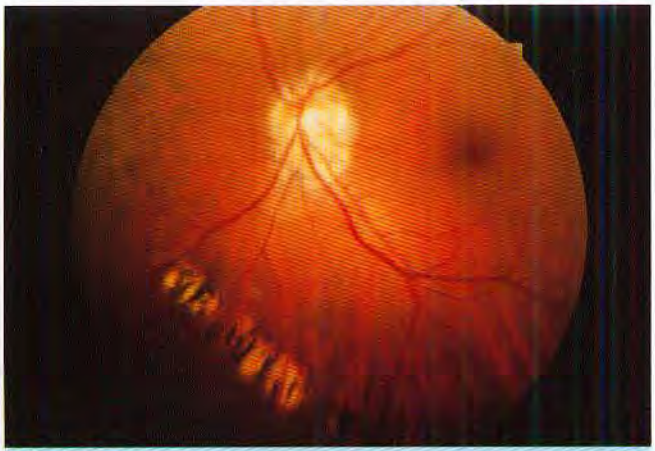


Fig. 10.85
Estrías atróficas lineales periféricas en una histoplasmosis.

1. El **curso clínico** de la maculopatía es variable.
   - La NVC puede inicialmente perder líquido y dar lugar a metamorfopsia, borrosidad de la visión central y escotoma. Una biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra que la mácula está elevada por líquido seroso y una lesión focal subyacente de color blanco-amarillo o gris. En el 12% de los ojos el líquido subretiniano se absorbe espontáneamente y los síntomas visuales regresan.
   - Con frecuencia se produce un anillo oscuro verde-negro sobre la superficie de la lesión blanco-amarilla que sangra dentro del espacio retiniano subsensorial, ocasionando una marcada caída de la agudeza visual. Raramente la hemorragia se resuelve y la agudeza visual mejora.
   - En algunos ojos la NVC inicial permanece activa durante unos 2 años, dando lugar a hemorragias repetidas. Esto produce finalmente una afectación profunda y permanente de la visión central que deriva del desarrollo de una cicatriz disciforme fibrosa en la fóvea.
2. La **monitorización** es importante porque los pacientes con NVC en un ojo y una cicatriz macular atrófica asintomática en el otro tienen probabilidades de desarrollar maculopatía exudativa en el segundo ojo. Por lo tanto, deben autoexplorarse cada día con una rejilla de Amsler para detectar la metamorfopsia precoz, porque sin tratamiento el 60% de los ojos con NVC tienen una agudeza visual final inferior a 6/60.
3. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser es actualmente el tratamiento de elección de la NVC extrafóvea. La angiografía con fluoresceína (AGF) previa al tratamiento es vital para la evaluación de la localización y la extensión de la NVC (Fig. 10.86). La extirpación qui-

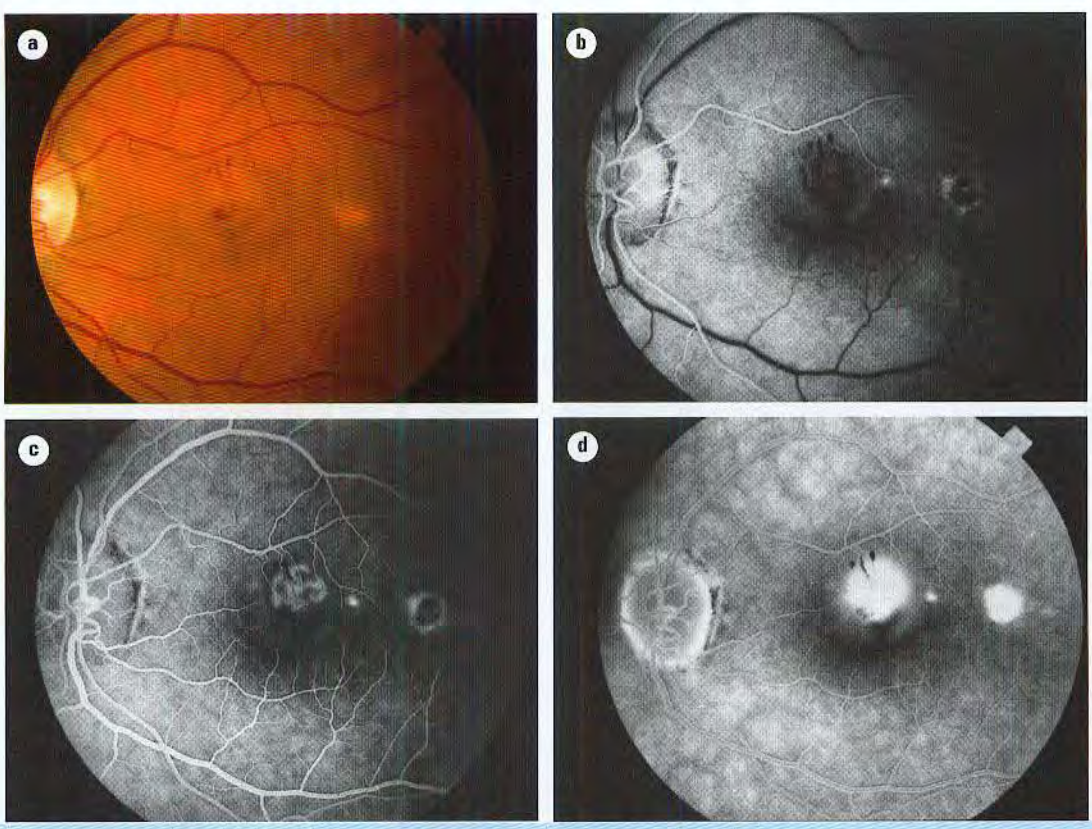


Fig. 10.86
Neovascularización coroidea en una histoplasmosis (*ver* texto). **(a)** Edema de fóvea y hemorragia; **(b-d)** AGF que muestra neovascularización coroidea yuxtafoveal. También existe una «mancha histoplásmica» temporal a la fóvea. (Cortesía de S. Milewski.)

rúrgica de la NVC por debajo de la fóvea puede estar indicada en casos seleccionados. La terapia fotodinámica de las lesiones por debajo de la fóvea también resulta prometedora.

Candidiasis

Candida albicans, una levadura, es un comensal habitual de la piel, la boca, el tracto gastrointestinal y la vagina de los seres humanos, con una tendencia a la infección oportunista. La candidemia, que puede dar lugar a afectación ocular, ocurre en tres grupos principales de pacientes: (a) *usuarios de drogas por vía endovenosa*, (b) *pacientes con catéteres a domicilio durante largo tiempo* y (c) *pacientes inmunocomprometidos*.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral gradual y aparición de moscas volantes.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Coroiditis focal o multifocal (Fig. 10.87).

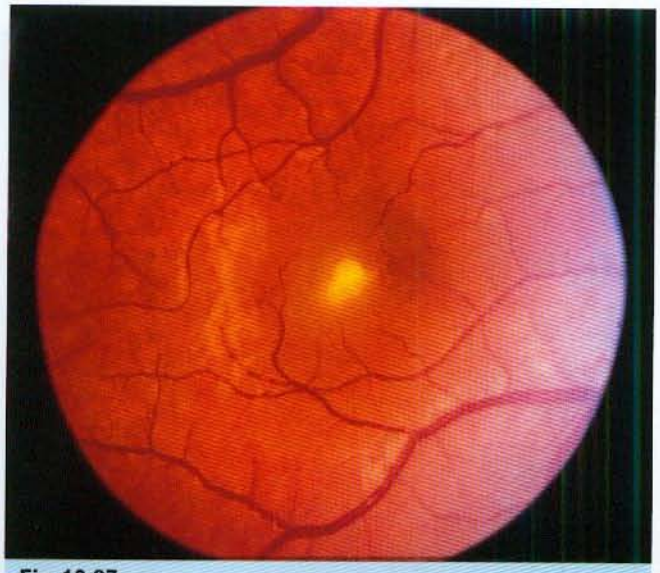


Fig. 10.87
Coroiditis por *Candida* focal.

   - Retinitis multifocal que se manifiesta por pequeñas lesiones redondas, blancas y ligeramente sobreelevadas con bordes indistintos (Fig. 10.88).
   - Las lesiones retinianas crecen y se extienden al interior del gel vítreo, originando colonias flotantes algodonosas blancas (Fig. 10.89).
   - Endoftalmitis crónica caracterizada por infiltración vítrea grave (Fig. 10.90).
   - Necrosis retiniana y desprendimiento de retina.
3. Pueden ser necesarias **exploraciones** como cultivos de vítreo y PCR para confirmar el diagnóstico.

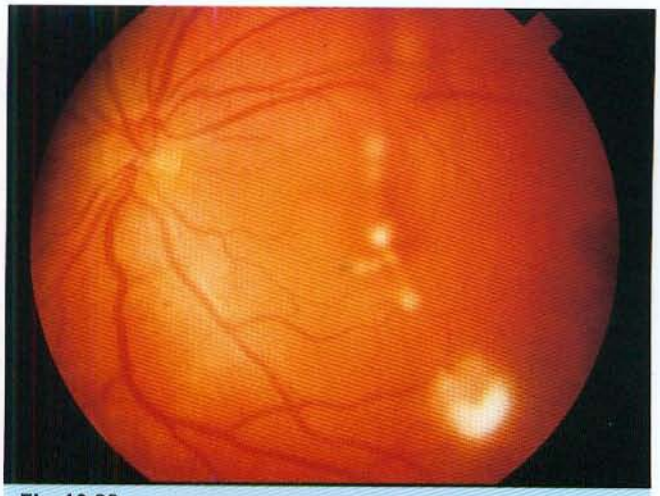


Fig. 10.88
Coroiditis por *Candida* multifocal.

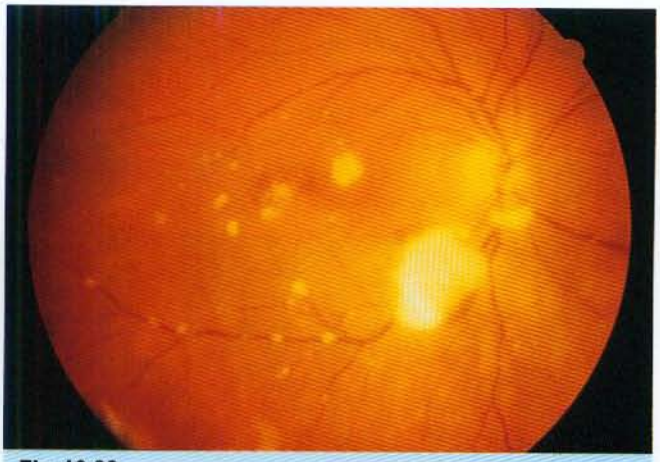


Fig. 10.89
Coroiditis por *Candida* multifocal con «bolas de algodón» vítreas. (Cortesía de J. Salmon.)

Fig. 10.90
Endoftalmitis por *Candida*.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** se realiza con una combinación de 5-fluorocitosina (flucitosina) oral 150 mg/kg cada día y ketoconazol 200-400 mg cada día durante 3 semanas. El tratamiento alternativo en los casos resistentes es la anfotericina endovenosa con suero glucosado al 5%, administrada durante un período de varios días hasta alcanzar una dosis acumulada de 200 mg. La dosis diaria inicial es de 5 mg y después de algunos días se puede aumentar a 20 mg.
2. La **vitrectomía vía pars plana** está indicada en la endoftalmitis. En el momento de la vitrectomía deben realizarse extensiones y cultivos para confirmar el diagnóstico y probar la sensibilidad del germen a los agentes antifúngicos. También se administra una inyección intravítrea de 5 µg de anfotericina.

Coroiditis criptocócica

Cryptococcus neoformans infecta frecuentemente el sistema nervioso central en pacientes con sida, aunque la afectación clínica ocular es rara. Cuando esto ocurre suele seguir a la enfermedad sistémica, generalmente meningitis criptocócica.

1. **Signos** (en orden cronológico)
   - Lesiones coroideas multifocales y de color amarillo-blanco, que suelen ser asintomáticas (Fig. 10.91).

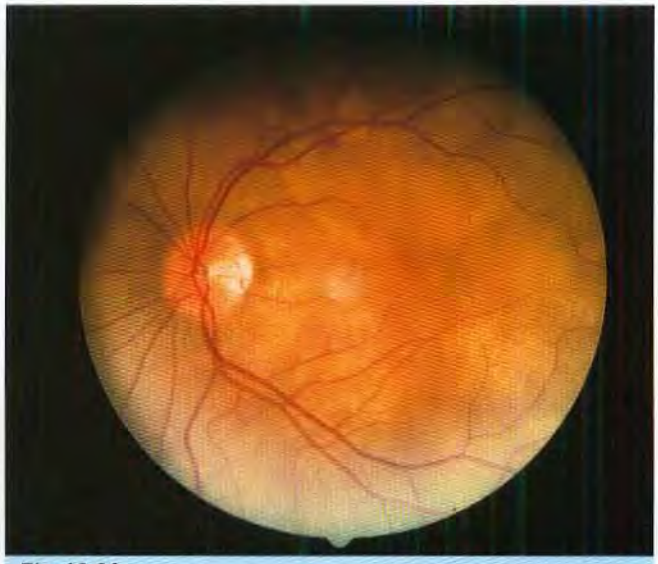


Fig. 10.91
Coroiditis por *Cryptococcus*. (Cortesía de S. Mitchell.)

   - La afectación retiniana caracterizada por pequeñas esferas blancas y brillantes en la interfase vitreorretiniana es rara.
   - La afectación del nervio óptico puede dar lugar a una pérdida visual rápida.
2. El **tratamiento** de las lesiones que comprometen la visión se realiza con anfotericina endovenosa. La endoftalmitis puede precisar vitrectomía y anfotericina intravítrea.

Uveítis micobacteriana

Tuberculosis

La tuberculosis (TB) es una infección granulomatosa crónica causada por bacilos tuberculosos bovinos (*Mycobacterium bovis*) o humanos (*Mycobacterium tuberculosis*). Los primeros se adquieren al beber leche de ganado infectado, y los segundos se diseminan a través de las «gotitas» emitidas al aire (*ver* Capítulo 20). En el mundo desarrollado, la uveítis raramente está causada por la tuberculosis. Sin embargo, puede ocurrir sin signos sistémicos de TB, lo que hace que el diagnóstico definitivo sea difícil. Por lo tanto, el diagnóstico de uveítis tuberculosa suele ser de presunción, basado en evidencias indirectas, como una uveítis intratable que no responde al tratamiento con corticoides y hallazgos negativos para otras causas de uveítis.

1. **Signos clínicos**
   a. La ***iridociclitis crónica***, que suele ser granulomatosa pero que en ocasiones puede ser no granulomatosa, es el signo más frecuente.
   b. La ***coroiditis*** puede ser focal o multifocal. Raramente un granuloma coroideo solitario grande (Fig. 10.92) se puede confundir con un tumor coroideo.
   c. La ***periflebitis*** puede dar lugar a cierre capilar retiniano periférico y neovascularización.
   d. ***Panuveítis***.
2. El **tratamiento** se realiza con fármacos antituberculosos.

Fig. 10.92
Granuloma tuberculoso coroideo solitario.

Lepra

La lepra (enfermedad de Hansen) tiene la mayor incidencia de complicaciones oculares de todas las enfermedades sistémicas.

El agente patogénico responsable de la lepra, *Mycobacterium leprae*, tiene afinidad por la piel, los nervios periféricos y el segmento anterior del ojo. La lepra puede ser (a) *lepromatosa* y (b) *tuberculoide* (*ver* Capítulo 20). La uveítis es más frecuente en la primera.

1. Se cree que la **iritis aguda** está causada por el depósito de inmunocomplejos en la úvea. Puede asociarse con síntomas sistémicos como fiebre y tumefacción de las lesiones cutáneas. La inflamación intraocular puede ser precipitada por el inicio o la interrupción del tratamiento antilepromatoso sistémico. Se trata con corticoides tópicos.
2. La **iritis crónica** es el resultado de la invasión directa por los bacilos. Es más resistente al tratamiento convencional que el tipo agudo, porque puede que no sea una uveítis verdadera sino una inflamación neuroparalítica causada por la afectación de los nervios del iris.
   - Un signo patognomónico de lepra lepromatosa es la presencia en el borde pupilar de pequeñas «perlas del iris», brillantes y parecidas a un collar (Fig. 10.93a).
   - Las «perlas» crecen lentamente y se juntan antes de convertirse en pedunculadas y caer dentro de la cámara anterior, de la que a veces desaparecen (Fig. 10.93b).
   - En ocasiones, el iris se atrofia y la pupila sufre miosis (Fig. 10.94).

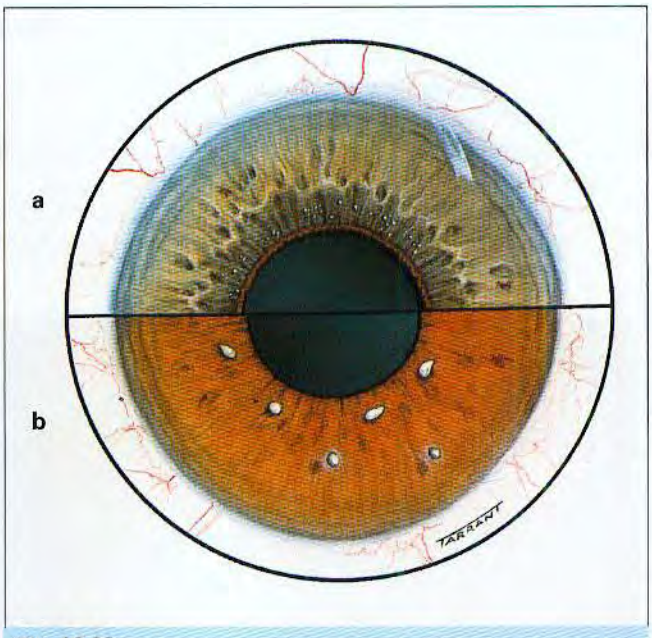


Fig. 10.93
Iritis lepromatosa crónica. (**a**) Pequeñas «perlas» en el iris; (**b**) grandes «perlas» en el iris, algunas de las cuales han caído en la cámara anterior.

3. **Otras manifestaciones** incluyen madarosis, triquiasis, conjuntivitis, episcleritis, queratitis y escleritis (Fig. 10.95a). Puede haber parálisis facial y anestesia, a menudo bilateral, secundariamente a la afectación de los nervios facial y trigémino. La queratitis se debe a una combinación de triquiasis, lagoftalmos (Fig. 10.95b), anestesia corneal e infección secundaria.

Fig. 10.94
Miosis grave y atrofia del iris en una iritis lepromatosa crónica. (Cortesía de T. Ffytche.)

Fig. 10.95
Lepra. (**a**) Cicatrización corneal grave; (**b**) lagoftalmos. (Cortesía de T. Ffytche.)

Uveítis por espiroquetas

Sífilis adquirida

La sífilis adquirida es una infección de transmisión sexual causada por *Treponema pallidum*. Es una enfermedad sistémica que, cuando no se trata, tiene etapas clínicas y subclínicas (*ver* Capítulo 20).

Signos clínicos

La sífilis ocular es rara y no hay signos patognomónicos. La afectación ocular ocurre típicamente durante los estadios secundario y terciario, aunque en ocasiones puede verse en el curso de una sífilis primaria. La enfermedad debe sospecharse en cualquier caso de inflamación intraocular resistente al tratamiento convencional.

1. Los **signos externos** incluyen madarosis, escleritis y queratitis.
2. La **iridociclitis** se produce aproximadamente en el 4% de los pacientes con sífilis secundaria y es bilateral en el 50% de los casos.
   - La inflamación intraocular suele ser aguda y, si no se trata correctamente, se cronifica.
   - En algunos casos la iridociclitis se asocia primero con la presencia de capilares dilatados en el iris (roséolas) (Fig. 10.96), que pueden desarrollarse en pápulas más localizadas y posteriormente en nódulos amarillentos, más grandes y bien definidos.
   - Pueden producirse varios tipos de atrofia postinflamatoria del iris.

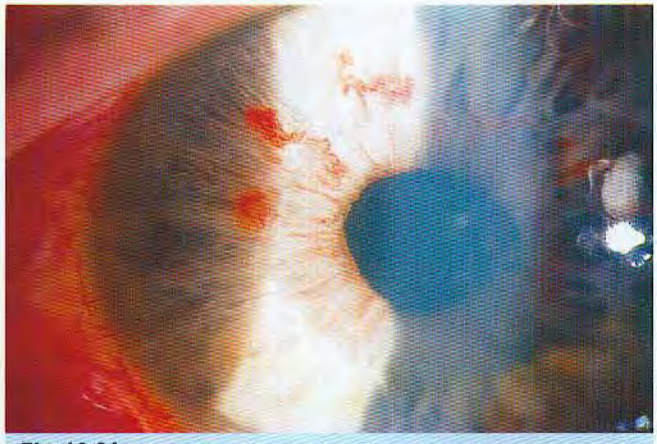


Fig. 10.96
Capilares del iris dilatados.

3. La **coriorretinitis multifocal** es el siguiente hallazgo más frecuente.
   - Múltiples focos de coroiditis evolucionan posteriormente a lesiones curadas, que aparecen como áreas focales de atrofia coriorretiniana asociada con hiperpigmentación (Fig. 10.97).

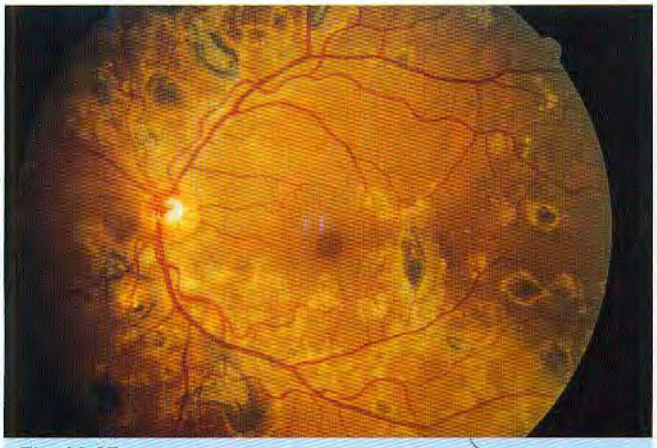


Fig. 10.97
Coroiditis sifilítica multifocal antigua. (Cortesía de J. Salmon.)

   - En ocasiones los cambios pigmentarios extensos con espículas óseas perivasculares, parecidos a los que se ven en la retinitis pigmentaria, pueden asociarse con ceguera nocturna y un escotoma en anillo.
4. La **coriorretinitis focal** es menos común y suele ser bilateral. Se caracteriza por un foco inflamatorio cerca de la papila o en la mácula.
5. La **neurorretinitis** afecta principalmente a la retina y a la cabeza del nervio óptico y es independiente de la inflamación coroidea.
   - El fondo de ojo muestra edema papilar, ingurgitación venosa y una estrella macular (Fig. 10.98).
   - Pueden aparecer áreas algodonosas o hemorragias en «llama».
   - Si no se trata, los vasos sanguíneos retinianos son reemplazados a veces por bandas blancas y se produce atrofia óptica (Fig. 10.99).

Fig. 10.98
Neurorretinitis sifilítica activa. (Cortesía de J. Salmon.)

6. Los **signos neurooftálmicos** incluyen anomalías pupilares, neuropatía óptica, parálisis de los nervios motores oculares y defectos del campo visual.

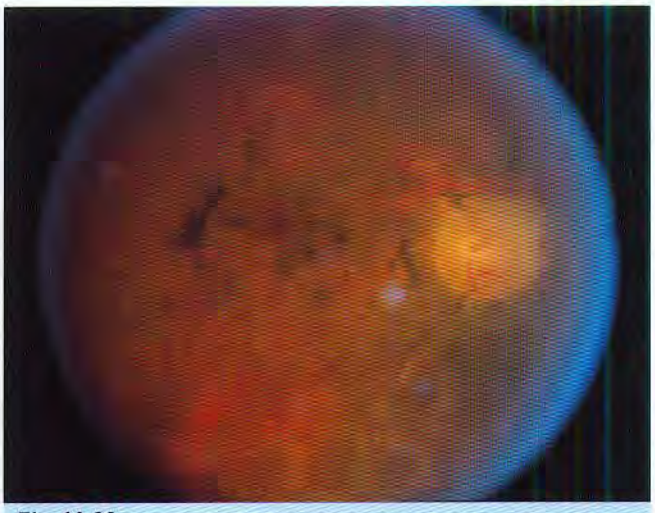


Fig. 10.99
Estadio final de la neurorretinitis sifilítica con atenuación vascular y atrofia óptica consecutiva.

Tratamiento

Las dosis convencionales de penicilina no son adecuadas; la pauta terapéutica es la misma que para la neurosífilis (que debe descartarse con la práctica de una punción lumbar). Se puede usar una de las siguientes pautas:

- Penicilina G sódica endovenosa 12-24 megaunidades (MU) cada día durante 10-15 días.
- Penicilina procaína intramuscular 2.4 MU cada día, suplementada con probenecid oral (2 g cada día), durante 10-15 días.
- Amoxicilina oral 3 g cada 12 horas durante 28 días.
- Los pacientes alérgicos a la penicilina pueden tratarse con tetraciclina o eritromicina oral 500 mg cuatro veces al día durante 30 días.

Enfermedad de Lyme

La enfermedad de Lyme es una infección causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, que es parecida al treponema que causa la sífilis. La enfermedad se transmite a través de la mordedura del vector, la garrapata *Ixodes* sp. Como en la sífilis, las manifestaciones precoces y tardías pueden presentarse en muchos sistemas orgánicos (*ver* Capítulo 20).

1. La **uveítis** puede tomar la forma de iridociclitis granulomatosa, uveítis intermedia, vasculitis retiniana y a veces coroiditis multifocal periférica.
2. Los **signos neurooftalmológicos** incluyen neuritis óptica, neurorretinitis y parálisis de los nervios motores oculares.
3. **Otros signos** son edema periorbitario, conjuntivitis, episcleritis, queratitis y miositis orbitaria.
4. El **tratamiento** se realiza con doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 2-3 semanas.

Enfermedades frecuentes de uveítis específica

Síndrome de uveítis de Fuchs

El síndrome de uveítis de Fuchs (SUF) o ciclitis heterocrómica de Fuchs es una uveítis anterior no granulomatosa y crónica que tiene un inicio insidioso. Afecta típicamente a un ojo de un adulto joven, aunque también puede ocurrir durante la infancia y muy raras veces es bilateral. Aunque el SUF supone aproximadamente el 4% de todos los casos de uveítis, con frecuencia está mal diagnosticado y sobretratado. La heterocromía (diferencia en el color de ambos iris) puede faltar en algunos pacientes o puede ser difícil de detectar, sobre todo en las personas con ojos marrones, a no ser que el paciente sea explorado a la luz del día sin dilatar las pupilas.

Presentación

- El síntoma de presentación más frecuente es una visión gradualmente borrosa secundaria a la formación de una catarata.
- Presencia molesta de moscas volantes crónicas.
- Diferencia de color entre los dos ojos (Fig. 10.100).
- Detección casual.

Fig. 10.100
Heterocromía del iris y catarata en un síndrome de la uveítis de Fuchs izquierdo.

Signos generales

1. Los **precipitados corneales** (PC) son característicos y posiblemente patognomónicos. Son pequeños, redondos o estrellados, de color blanco-gris y están diseminados a través del endotelio corneal (Fig. 10.101). Pueden ir y venir pero nunca confluyen o se pigmentan. Se pueden observar ligeros filamentos de fibrina entre los PC.
2. El **humor acuoso** muestra una turbidez débil y nunca más de +2 células.
3. **Vitritis** y opacidades fibrosas son frecuentes y pueden ser el síntoma de presentación.
4. La **gonioscopia** puede ser normal o mostrar uno de los siguientes signos:

Fig. 10.101
Precipitados queratósicos en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

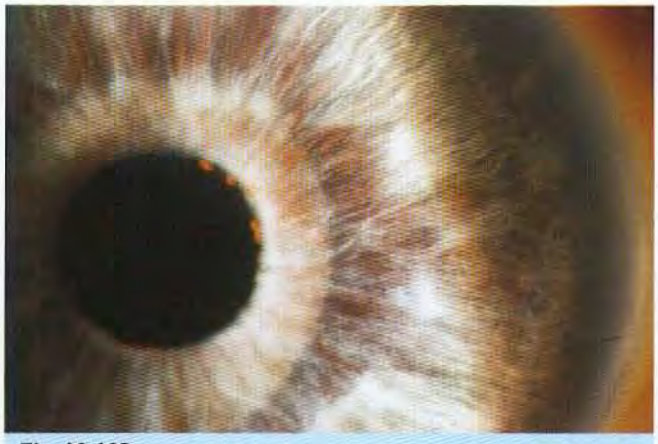


Fig. 10.103
Atrofia de la estroma del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

- Finos vasos sanguíneos radiales en forma arborizada en el ángulo (Fig. 10.102) son frecuentes y probablemente responsables de las hemorragias filiformes que se producen en la paracentesis de la cámara anterior opuesta al lugar de punción (signo de Amsler).

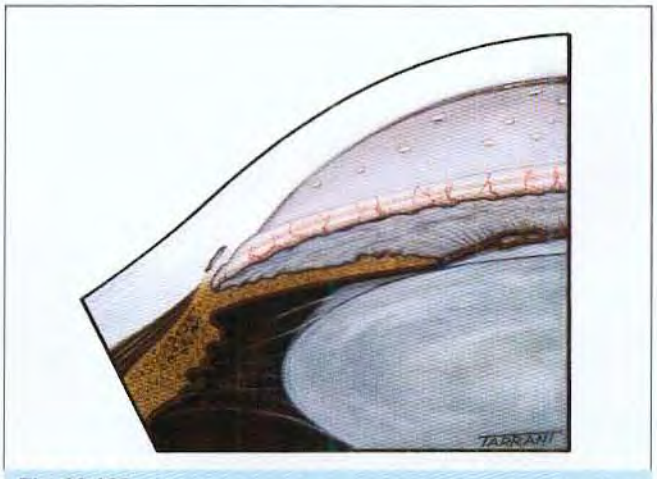


Fig. 10.102
Vasos nuevos en el ángulo en el síndrome de la uveítis de Fuchs.

- Una membrana que oscurece los detalles del ángulo.
- Pequeñas sinequias anteriores periféricas, irregulares y no confluentes.

Signos del iris

1. **Ausencia de sinequias posteriores**, excepto después de la cirugía de la catarata.
2. **Atrofia difusa de la estroma del iris**
   - El hallazgo más precoz es una pérdida de las criptas del iris.
   - La atrofia avanzada de la estroma hace que el iris afectado aparezca deslustrado con pérdida de los detalles, lo que da lugar a un aspecto desteñido, especialmente en la zona pupilar (Fig. 10.103).
   - Los vasos sanguíneos radiales normales del iris aparecen prominentes como resultado de la pérdida del soporte de la estroma.
3. La **atrofia de la capa pigmentaria posterior del iris** es irregular y se detecta mejor mediante transiluminación (Fig. 10.104).

Fig. 10.104
Defectos de transiluminación debidos a atrofia del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

4. En ocasiones se ven **nódulos en el iris**.
5. La **rubeosis del iris** consiste en una neovascularización fina, irregular y frágil de la superficie del iris, y se ve con bastante frecuencia.
6. Puede existir **midriasis** como resultado de la atrofia del esfínter pupilar.
7. En una minoría de casos hay **cristales en el iris**.
8. La **heterocromía del iris** es un signo importante y frecuente.
   - Habitualmente el ojo afectado es hipocrómico (Fig. 10.105), aunque aproximadamente en el 10% de los casos es hipercrómico.
   - En una pequeña proporción de casos la heterocromía es congénita.

Fig. 10.105
Heterocromía del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs derecho.

- Los factores que determinan el grado de heterocromía son el grado de atrofia de la estroma y el epitelio pigmentario posterior, así como el color natural del iris del paciente.
- En algunos pacientes con predominio de atrofia de la estroma la capa pigmentaria posterior se ve completamente y se convierte en la pigmentación dominante, de forma que el ojo pasa a ser hipercrómico.
- En general, un ojo marrón se vuelve menos marrón y un ojo azul adquiere un color azul más intenso.

Complicaciones

El SUF sigue una evolución crónica que dura varios años. Las dos complicaciones principales son la catarata y el glaucoma, y ambas pueden ser favorecidas por el uso inadvertido de corticoides tópicos.

1. La **catarata** es extremadamente frecuente y no se diferencia de la asociada con otros tipos de uveítis anterior. Los resultados de la cirugía de la catarata con la implantación de una lente intraocular en la cámara posterior suelen ser buenos, aunque en algunos casos la operación se complica con un hipema.
2. El **glaucoma secundario** es el compromiso de la visión más grave y es frecuente cuando el período de seguimiento es prolongado (*ver* Capítulo 9).

Tratamiento

1. Los **corticoides tópicos** no son efectivos.
2. Los **midriáticos** no son necesarios ya que no se producen sinequias posteriores.
3. Las **inyecciones bajo la cápsula de Tenon** posteriores de una preparación de acción prolongada como triamcinolona acetónido pueden ser beneficiosas para las molestas moscas volantes, aunque la mejoría suele ser temporal.
4. Se puede plantear la **vitrectomía** en la opacificación vítrea grave, que no responde a las inyecciones perioculares de corticoides.

Diagnóstico diferencial de la heterocromía del iris

Además del SUF, los siguientes trastornos pueden dar lugar a heterocromía:

1. **Hipocromía**
   - Congénita.
   - Síndrome de Horner, especialmente si es congénito.
2. **Hipercromía**
   - Melanocitosis oculodérmica (nevus de Ota).
   - Siderosis ocular.
   - Nevus difuso del iris o melanoma.
   - Uso unilateral de latanoprost tópico.
   - Síndrome de Sturge-Weber (raro).

Uveítis intermedia

La uveítis intermedia es una enfermedad inflamatoria, idiopática e insidiosa, que afecta a la pars plana, retina periférica y coroides subyacente. Supone aproximadamente el 8% de todos los casos de uveítis. Aunque suele ser bilateral, la afectación es habitualmente asimétrica. En el seguimiento a largo plazo alrededor del 10-15% de los pacientes desarrollan posteriormente esclerosis múltiple, con una predisposición inmunogenética común que parece ser el HLA-DR15.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la segunda o cuarta décadas de la vida con moscas volantes en aumento, aunque en ocasiones el paciente presenta una afectación de la visión central secundaria a edema macular.
2. **Signos**
   a. La ***vitritis*** es predominante, aunque la cámara anterior puede mostrar una actividad leve. La gravedad de la vitritis puede variar.
   - Células en el vítreo anterior (Fig. 10.106).

Fig. 10.106
Células en el vítreo anterior en una uveítis intermedia.

- Exudados gelatinosos («copos de nieve» o «bolas de algodón») (Fig. 10.107).
- Condensaciones «en sábana» en los casos de larga duración (Fig. 10.108).
- Raramente todo el vítreo se vuelve opaco (Fig. 10.109).

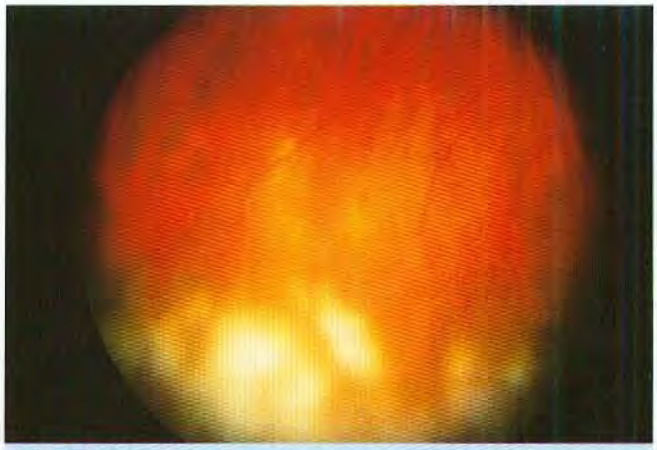


Fig. 10.107
«Bolas de algodón» vítreas en una uveítis intermedia.

Fig. 10.108
Condensación vítrea en una uveítis intermedia de larga evolución.

Fig. 10.109
Opacificación vítrea grave en una uveítis intermedia.

b. La ***periflebitis retiniana periférica*** es frecuente y generalmente leve.

c. La formación de ***bancos de nieve*** es el dato clave de la pars planitis, que es un subgrupo de la uveítis intermedia. Consiste en una placa de color blanco-gris que afecta a la parte inferior de la pars plana, y que sólo puede verse con oftalmoscopia indirecta con indentación escleral (Fig. 10.110). En los casos avanzados la placa puede extenderse posteriormente para cubrir la retina periférica.

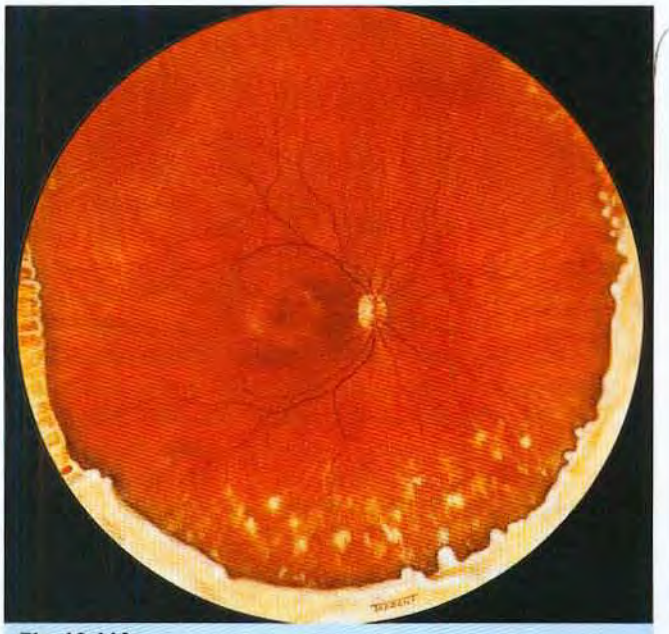


Fig. 10.110
«Banco de nieve» periférico inferior en una pars planitis.

3. **Evolución**. Algunos pacientes tienen un episodio único, de baja intensidad y autolimitado, que dura varios meses; sin embargo, la mayoría tiene un curso latente crónico de inflamación que dura varios años y puede asociarse con exacerbaciones subagudas y remisiones incompletas. A pesar de esto, el pronóstico es relativamente bueno.

Complicaciones

1. El **edema macular cistoide** es la causa más frecuente de afectación de la agudeza visual.
2. La **gliosis epirretiniana macular** también es frecuente.
3. La **catarata secundaria** se desarrolla con mayor frecuencia en los ojos con inflamación grave y prolongada.
4. Puede ocurrir un **desprendimiento de retina traccional** en los casos avanzados como resultado de la contracción del tejido fibrovascular en la pars plana (que también puede dar lugar a hemorragia vítrea).
5. **Formación de membranas ciclíticas** como resultado de la proliferación masiva de exudado vascularizado sobre y por detrás de la cápsula posterior del cristalino. La tracción por la membrana sobre el cuerpo ciliar puede causar desprendimiento ciliar, con disminución de la secreción de humor acuoso, lo que da lugar a hipotonía ocular y posible ptisis bulbi.

Tratamiento

Es importante no sobretratar este trastorno. La principal indicación de tratamiento es una agudeza visual de 6/12 o menos secundaria a edema macular cistoide persistente.

1. Las **inyecciones bajo la cápsula de Tenon posteriores** de triamcinolona acetónido o acetato de metilprednisolona son efectivas en la mayoría de los casos. La necesidad de inyecciones repetidas depende de la agudeza visual del paciente y no de la gravedad de la vitritis.
2. El tratamiento **sistémico** con corticoides o agentes inmunosupresores puede ser necesario en caso de resistencia a las inyecciones perioculares de corticoides.
3. La **crioterapia** de la base del vítreo puede ser beneficiosa para controlar la inflamación y la neovascularización activa.
4. La **vitrectomía vía pars plana** puede estar indicada en las complicaciones graves y persistentes como la hemorragia vítrea, opacificación vítrea densa, membranas epirretinianas y desprendimiento de retina traccional.

Diagnóstico diferencial

Las siguientes enfermedades también pueden caracterizarse por inflamación vítrea sin hallazgos retinianos significativos:

1. **Síndrome de la uveítis de Fuchs**
   - Similitudes: puede afectar a individuos jóvenes y presentarse con moscas volantes y uveítis anterior leve.
   - Diferencias: existe atrofia del iris unilateral y sutil en la mayoría de los casos.
2. Las **enfermedades sistémicas** que pueden asociarse con «uveítis intermedia secundaria» son sarcoidosis, enfermedad de Lyme, linfoma de células B no Hodgkin, enfermedad por arañazo de gato y enfermedad de Whipple.

Iridociclitis crónica juvenil

Aunque la artritis idiopática juvenil es la asociación sistémica más frecuente de la iridociclitis crónica en los niños, muchos pacientes con iridociclitis crónica juvenil están sanos. La mayoría de los pacientes también son mujeres. El principio de la inflamación intraocular suele ser insidioso y asintomático, por lo que la mayoría de los casos no se diagnostican hasta que la agudeza visual se reduce por una catarata complicada o los padres aprecian una mancha blanca sobre la córnea causada por una queratopatía en banda (Fig. 10.111). En un pequeño número de casos la uveítis se detecta por casualidad.

Fig. 10.111
Queratopatía en banda en una iridociclitis crónica juvenil.

Fig. 10.112
Uveítis anterior aguda con hipopión en una espondilitis anquilosante.

Uveítis anterior aguda en adultos jóvenes

Aunque la espondilitis anquilosante es la asociación sistémica más frecuente de la uveítis anterior aguda (Fig. 10.112), muchos pacientes no tienen una enfermedad sistémica de base, aunque alrededor del 45% son portadores del HLA-B27. El riesgo de los pacientes HLA-B27-negativos (sobre todo mujeres) de desarrollar posteriormente espondilitis anquilosante es muy pequeño, aunque algunos pacientes HLA-B27-positivos (sobre todo hombres) desarrollarán posteriormente la enfermedad.

Síndromes de puntos blancos multifocales idiopáticos

Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda

La epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (EPPMPA) es un trastorno poco común, idiopático, bilateral y autolimitado que suele asociarse con el HLA-B7 y el HLA-DR2. Aunque no existe tratamiento el pronóstico es bueno.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con una afectación unilateral subaguda de la agudeza visual seguida unos días más tarde por afectación bilateral. Alrededor de una tercera parte de los pacientes tiene un cuadro prodrómico parecido a la gripe y que puede asociarse a un eritema nodoso.
2. **Signos**
   - Lesiones múltiples en forma de placa, grandes, de color crema o blanco-gris, subretinianas y de tamaño variable que empiezan en el polo posterior y luego se extienden al fondo de ojo postecuatorial (Fig. 10.113a).
   - Los hallazgos asociados son uveítis anterior, vitritis leve, edema del disco y periflebitis retiniana.
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra una hipofluorescencia densa precoz debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea (Fig. 10.113b). La fase tardía muestra hiperfluorescencia debida a tinción (Fig. 10.113c). Estos hallazgos se pueden explicar sobre la base de la oclusión de los capilares coroideos que da lugar a tumefacción del epitelio pigmentario retiniano (EPR).
4. **Evolución**. Las lesiones del fondo de ojo se resuelven gradualmente después de algunas semanas y en pocos meses la agudeza visual vuelve a ser normal o casi normal. Los signos residuales variables son áreas multifocales de despigmentación y agrupamiento del EPR (Fig. 10.114). Algunos pacientes presentan defectos del campo visual paracentral residuales y unos pocos desarrollan NVC tardía.

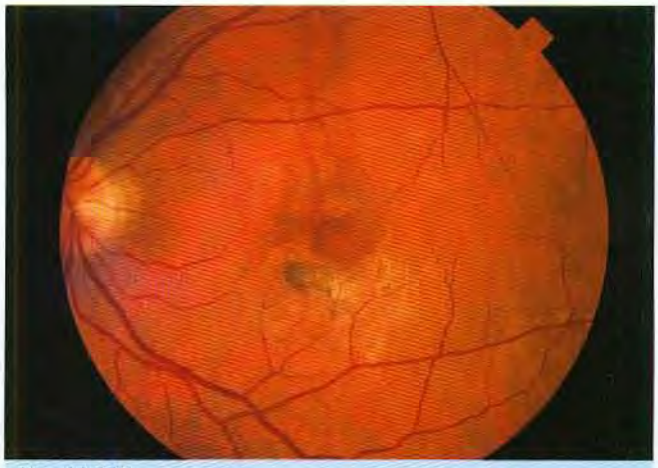


Fig. 10.114
Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda resuelta.

Coroidopatía serpiginosa

La coroidopatía serpiginosa es una enfermedad rara, idiopática, bilateral y progresiva.

1. La **presentación** es en la cuarta a la sexta décadas de la vida con visión borrosa unilateral o metamorfopsia. Después de un período variable de tiempo, el otro ojo también se ve afectado, aunque no es infrecuente encontrar evidencia de enfermedad asintomática inactiva en el otro ojo en el momento de la presentación.
2. **Signos**
   - Las lesiones activas son infiltrados subretinianos de color gris-blanco a amarillo-blanco, que más tarde se vuelven más brillantes. Las lesiones suelen empezar típicamente alrededor de la papila óptica (Fig. 10.115) y después se diseminan hacia fuera en forma serpenteada y hacia la mácula (Fig. 10.116). La lesión inicial raramente afecta a la mácula.
   - Los signos asociados incluyen vitritis y uveítis anterior leve.
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra una hipofluorescencia precoz debida a bloqueo e hiperfluorescencia tardía por tinción.
4. El **electrooculograma (EOG)** es inferior a lo normal.
5. La **evolución** es prolongada, dura varios años, de forma episódica y recurrente. La actividad de la enfermedad no es infrecuente que se reproduzca después de varios meses de remisión. Las recidivas se caracterizan por extensiones de color amarillo-gris de la coroiditis (a nivel coriocapilar), contiguas o de forma satélite de las zonas previas de atrofia coriorretiniana. Las lesiones inactivas se caracterizan por zonas «perforadas», atróficas y festoneadas de atrofia coroidea asociadas con cambios en el

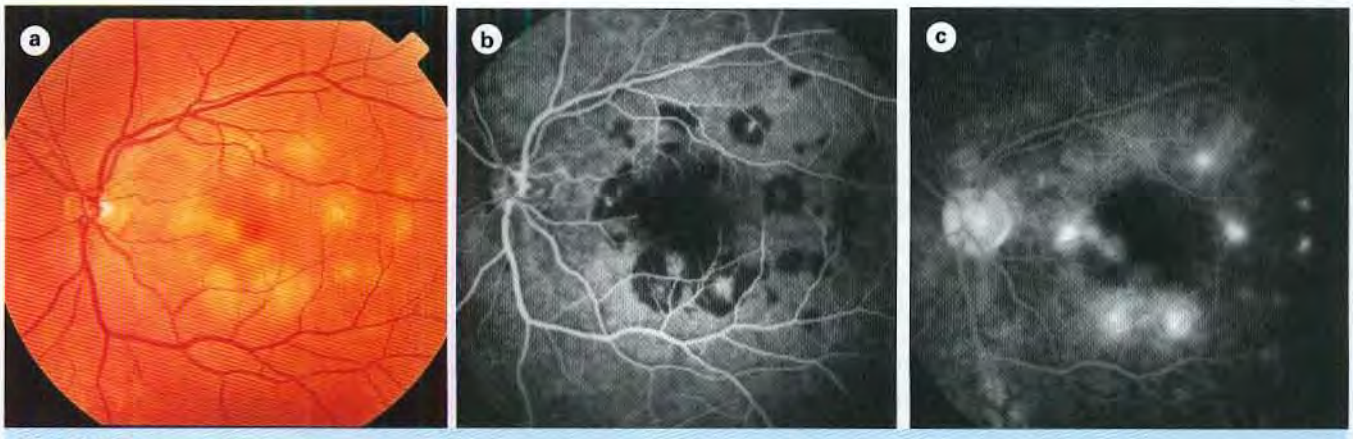


Fig. 10.113
Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

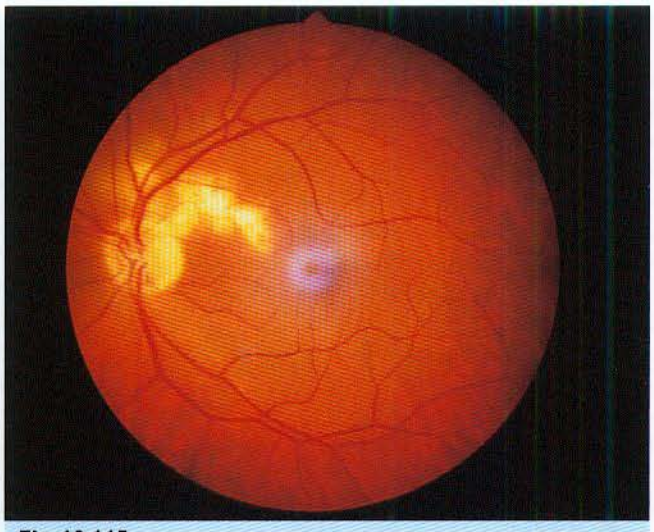


Fig. 10.115
Coroidopatía serpiginosa precoz.

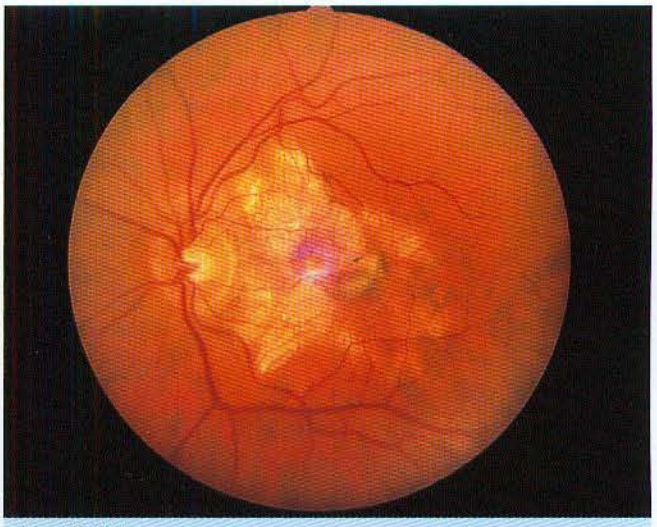


Fig. 10.117
Afectación extensa del polo posterior en una coroidopatía serpiginosa.

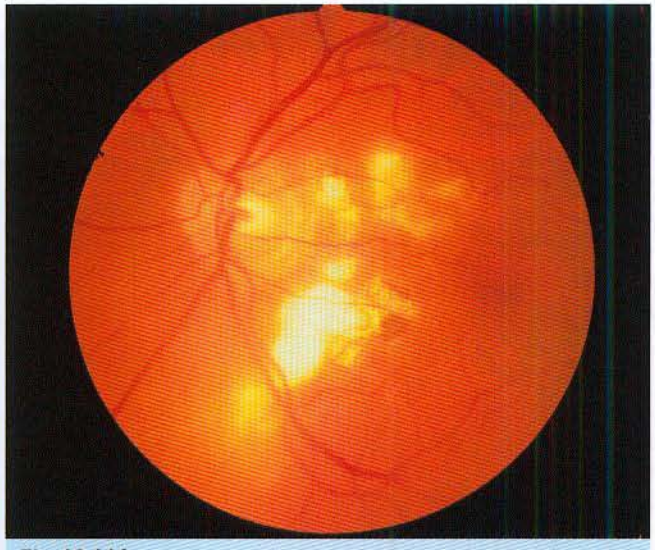


Fig. 10.116
Coroidopatía serpiginosa más avanzada.

EPR. El pronóstico visual a largo plazo es malo, con pérdida visual permanente causada por afectación de la fóvea aproximadamente en el 50% de los casos (Fig. 10.117). Algunos ojos presentan NVC asociada con una cicatriz antigua que puede requerir fotocoagulación con láser. La fibrosis subretiniana es una complicación tardía rara.

6. Las opciones de **tratamiento** incluyen una triple terapia con corticoides sistémicos, azatioprina y ciclosporina, aunque puede ser adecuada una monoterapia precoz con ciclosporina.

Retinocoroidopatía en perdigonada

La retinocoroidopatía en perdigonada es una enfermedad inflamatoria infrecuente, bilateral y crónica, probablemente de etiología autoinmune. Aproximadamente el 90% de los pacientes son positivos para el HLA-A29.

1. La **presentación** es en la sexta a séptima décadas de la vida con visión borrosa, frecuentemente asociada a nictalopía, trastornos de la visión de los colores y moscas volantes. La gravedad del trastorno visual no suele ser proporcional a la agudeza visual, lo que indica la existencia de una disfunción retiniana difusa.
2. **Signos**
   - Vitritis difusa pero mínima o ninguna uveítis anterior.
   - Las lesiones agudas consisten en un número diverso de manchas ovoides pequeñas (100-300 μm), subretinianas, mal definidas, planas y de color crema, con bordes distintos que se distribuyen según uno de estos cuatro patrones:
     a. Afectando a la mácula y la periferia media (Fig. 10.118, *ver* Fig. 10.121a).

Fig. 10.118
Retinocoroidopatía en perdigonada que afecta a la mácula y la periferia media.

b. Con un respeto macular relativo (Fig. 10.119).
c. Con predominio macular.
d. Asimétrico con predominio inferonasal y respeto macular relativo.

- Con el tiempo las lesiones pueden confluir. Las lesiones inactivas consisten en manchas atróficas blancas y bien delimitadas (Fig. 10.120).

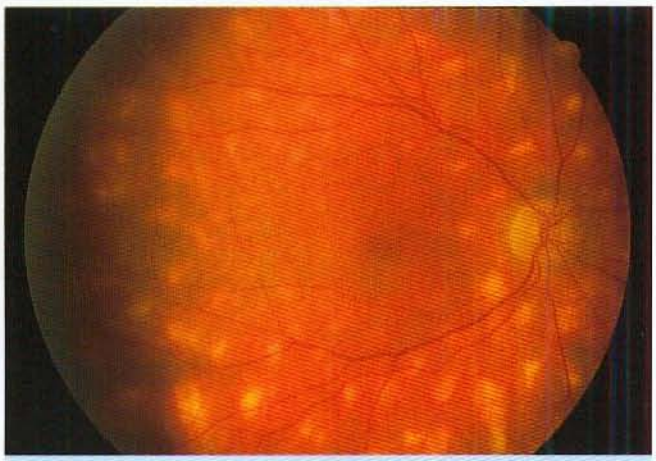


Fig. 10.119
Retinocoroidopatía en perdigonada que respeta la mácula.

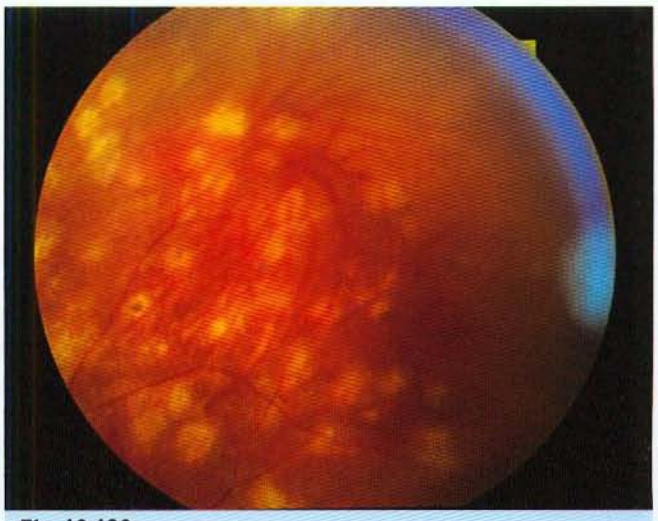
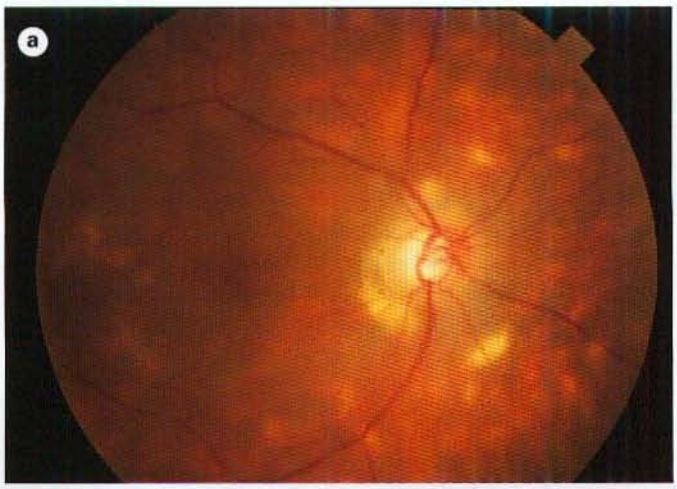
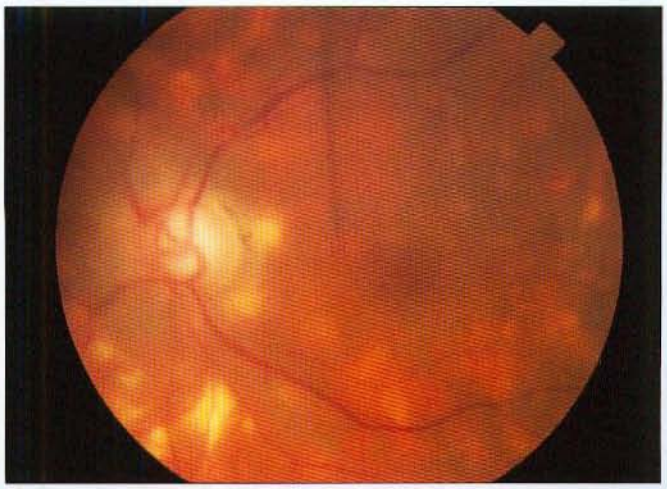


Fig. 10.120
Retinocoroidopatía en perdigonada resuelta.

3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones bien establecidas muestra tinción de la papila y fuga vascular (Fig. 10.121b), pero las lesiones en perdigonada precoces pueden permanecer silentes durante el angiograma, de forma que un





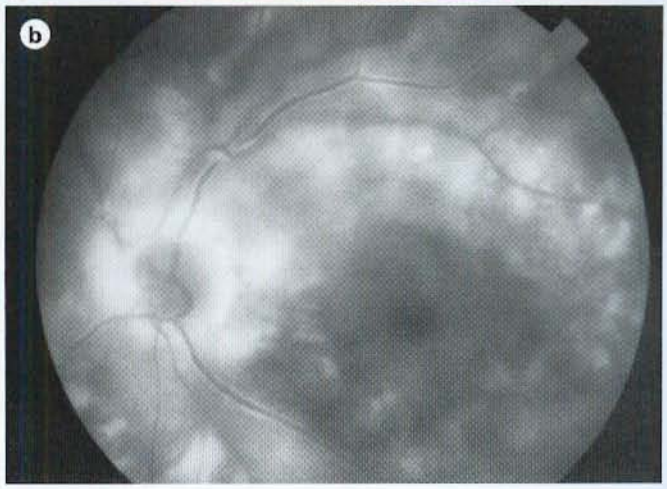


Fig. 10.121
Retinocoroidopatía en perdigonada (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

mayor número de ellas se aprecian clínica y no angiográficamente.

4. La **angiografía con indocianina verde** detecta lesiones en perdigonada más fácilmente que la angiografía con fluoresceína. Los hallazgos típicos en la enfermedad activa son manchas oscuras hipofluorescentes durante la fase intermedia del angiograma que permanecen así o se vuelven isofluorescentes durante las fases tardías. Otros dos signos son los vasos coroideos indistintos y la hiperfluorescencia coroidea difusa tardía.
5. El **electrorretinograma (ERG)** es inferior a lo normal.
6. **Curso clínico**. Aproximadamente el 20% de los pacientes tienen una evolución autolimitada y mantienen una agudeza visual normal. El resto siguen una evolución crónica con exacerbaciones y recaídas durante varios años con afectación visual debida a edema macular cistoideo (EMC) y ocasionalmente gliosis epirretiniana y NVC.
7. **Tratamiento**. Aunque actualmente no existe una estrategia definitiva de tratamiento, se puede tener en cuenta lo siguiente:
   a. Los ***corticoides***, perioculares o sistémicos, producen resultados inconsistentes.
   b. La ***ciclosporina***, en estudios no controlados, ha demostrado ser superior al tratamiento con corticoides y puede llegar a ser el tratamiento de elección.

Coroidopatía interna puntiforme

La coroidopatía interna puntiforme (CIP) es una enfermedad rara, idiopática y bilateral que afecta típicamente a mujeres con miopía.

1. La **presentación** es en la cuarta o quinta décadas de la vida con visión central borrosa, con frecuencia asociada con fotopsia. En algunos casos la fotopsia puede durar varias semanas antes de la aparición de signos clínicos.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Múltiples y pequeñas manchas amarillas, indistintas y profundas en el polo posterior, todas en la misma fase de evolución (Fig. 10.122). Las lesiones dolorosas se pueden asociar con elevación serosa de la retina sensorial.

Fig. 10.122
Coroidopatía interna puntiforme activa. (Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

   - Después de algunas semanas las lesiones agudas se resuelven, dejando cicatrices atróficas claramente marcadas que posteriormente pueden agrandarse y pigmentarse (Fig. 10.123).
   - No existe inflamación intraocular.

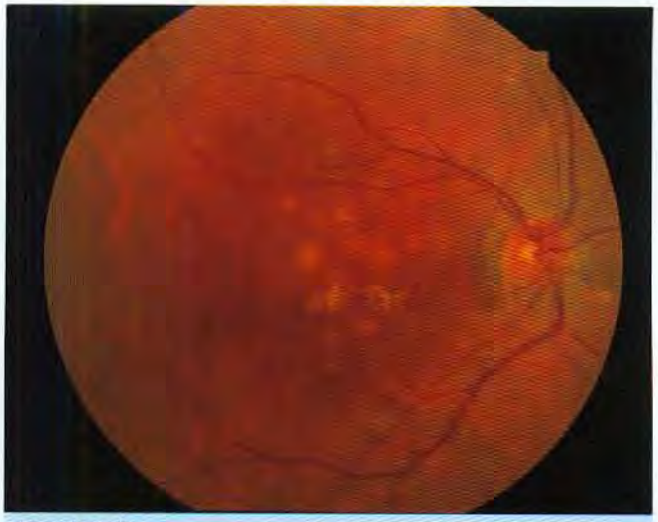


Fig. 10.123
Coroidopatía interna puntiforme inactiva.

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra hiperfluorescencia de las lesiones debido a defectos en ventana en el EPR y, si existe, NVC (Fig. 10.124b-d).
4. El **electrorretinograma (ERG)** es normal.
5. **Curso clínico**. Después de un período de tiempo variable el otro ojo suele afectarse. Algunos pacientes presentan cicatrización en la fóvea o NVC secundaria asociada con una cicatriz en el año siguiente a la presentación. El pronóstico es relativamente bueno en los pacientes sin afectación macular.
6. El **tratamiento** sólo es posible para la NVC con las siguientes opciones:
   a. ***Fotocoagulación con láser***.
   b. Los ***corticoides sistémicos*** pueden reducir la fuga vascular subretiniana y estabilizar la visión.
   c. La ***resección quirúrgica*** de la NVC bajo la fóvea puede estar indicada en casos seleccionados.

Coroiditis multifocal con panuveítis

La coroiditis multifocal con panuveítis es una enfermedad inflamatoria infrecuente, recurrente y generalmente bilateral. Aunque la etiología es oscura, la infección por el virus de Epstein-Barr puede ser la responsable. Las mujeres se afectan con mayor frecuencia, con una proporción 3:1.

Signos clínicos y tratamiento

1. La **presentación** es en la cuarta década de la vida con visión borrosa, que puede asociarse con moscas volantes y fotopsia.

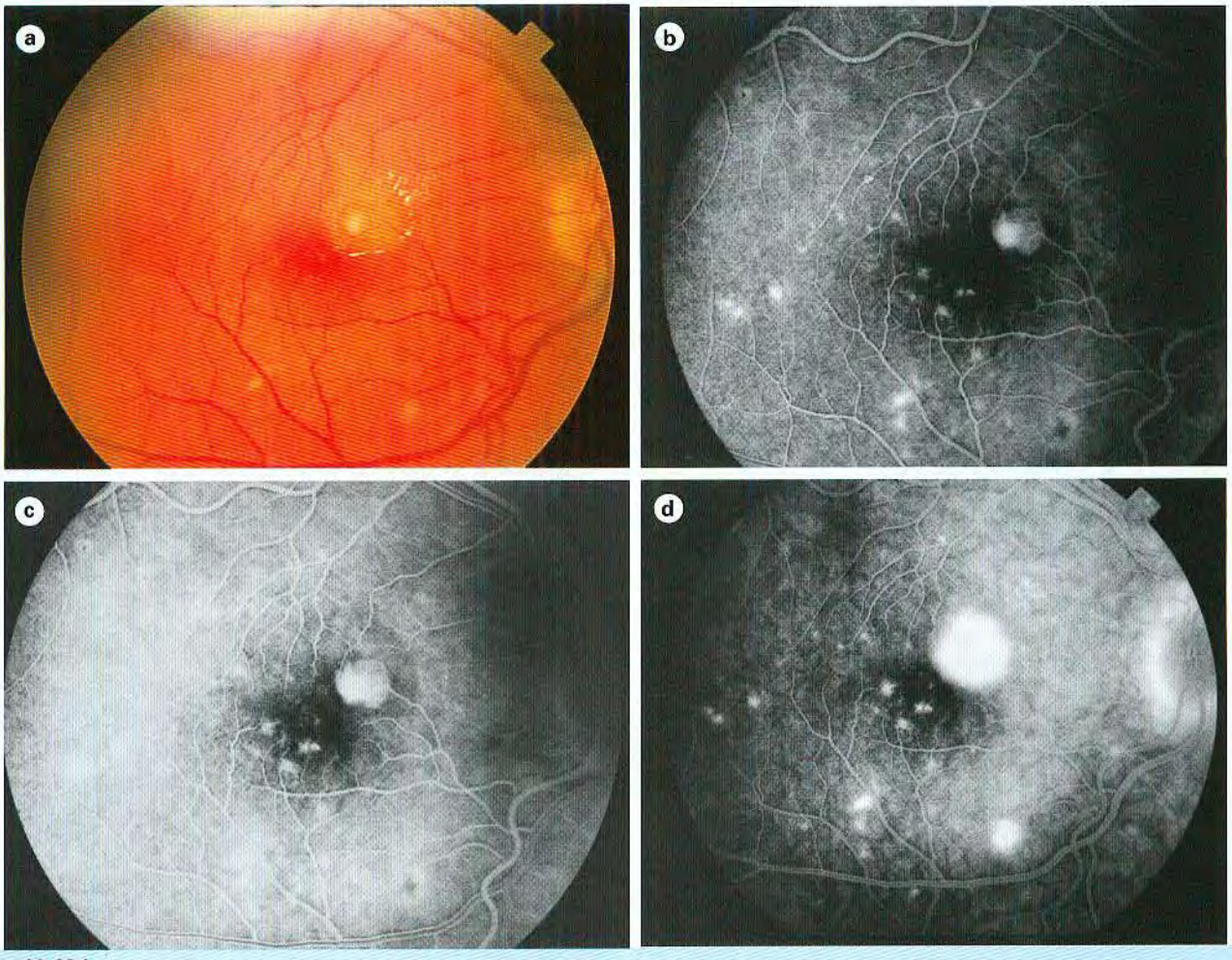


Fig. 10.124
Neovascularización coroidea en una coroidopatía interna puntiforme (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

2. **Signos**
   - La vitritis es universal; existe uveítis anterior en el 50% de los casos.
   - Lesiones múltiples, pequeñas, discretas, redondas u ovoideas, profundas y de color amarillo-gris localizadas en la periferia y en el polo posterior (Fig. 10.125).
   - Otros signos son aumento de la mancha ciega y ocasionalmente edema leve de la papila.
3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones activas muestra un bloqueo precoz y tinción tardía. Las lesiones inactivas antiguas muestran una hiperfluorescencia precoz con decoloración posterior durante la fase tardía.
4. El **electrorretinograma (ERG)** es normal o ligeramente inferior al normal.
5. El **curso clínico** puede durar varios meses, con el desarrollo de lesiones y episodios inflamatorios nuevos y recurrentes. Las lesiones inactivas tienen bordes perforados bien recortados y pigmentados (Fig. 10.126). El pronóstico es reservado porque la visión central puede estar alterada por afectación directa de la fóvea, NVC secundaria asociada con una cicatriz, EMC y en ocasiones fibrosis subretiniana difusa (Fig. 10.127).

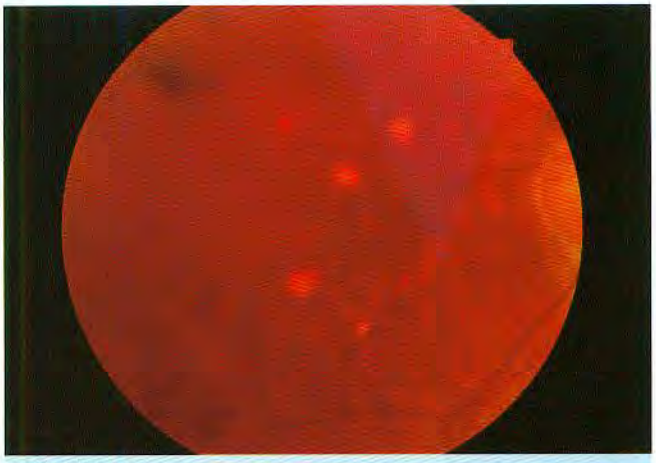


Fig. 10.125
Coroiditis multifocal activa con panuveítis.

6. El **tratamiento** con corticoides sistémicos es efectivo al menos en el 50% de los casos, aunque los agentes inmunosupresores suelen ser necesarios para reducir las complica-

Fig. 10.126
Coroiditis multifocal activa con panuveítis.

Fig. 10.127
Fibrosis subretiniana difusa.

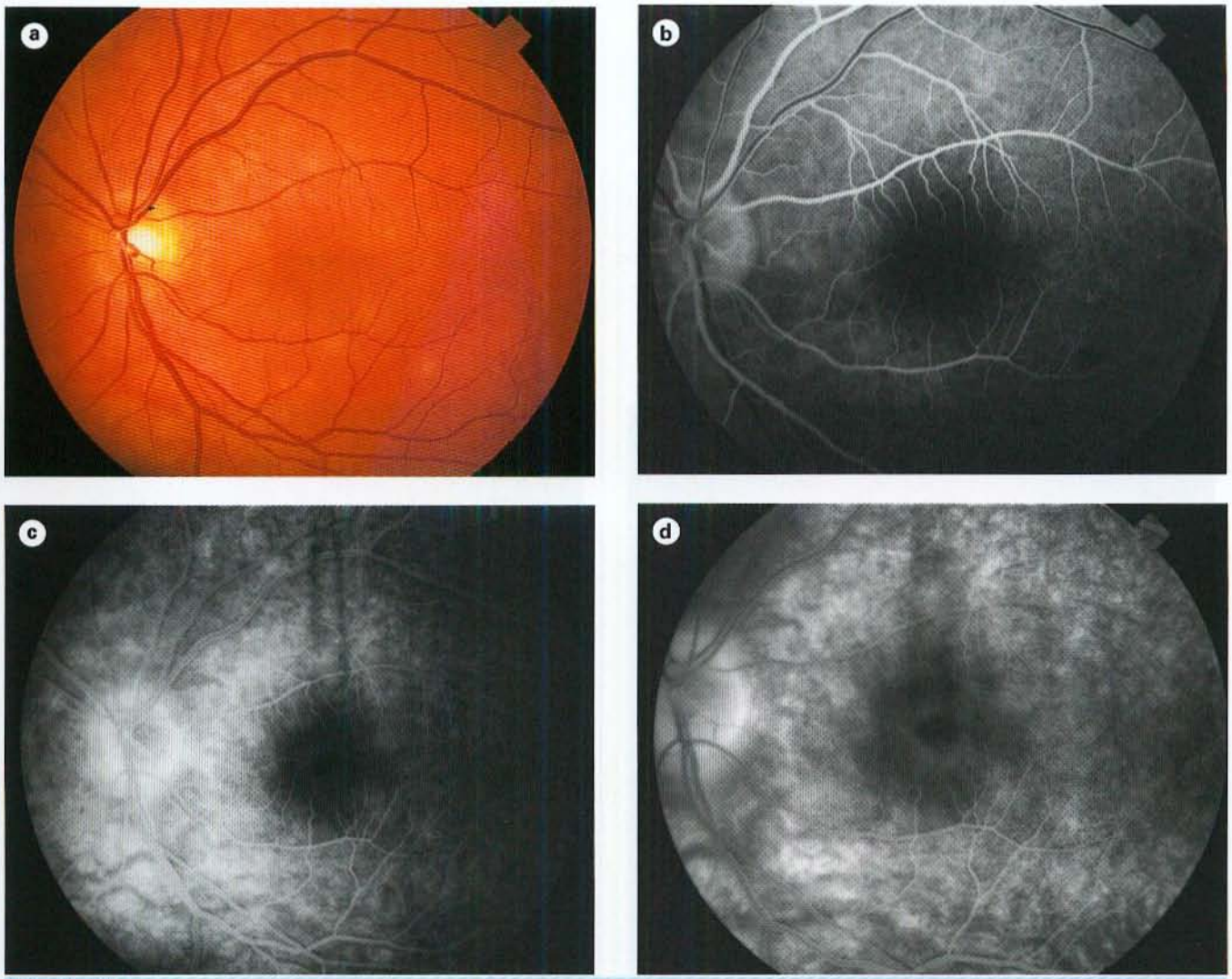


Fig. 10.128
Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

ciones del tratamiento sistémico con corticoides a largo plazo. Los ojos con NVC requieren fotocoagulación con láser.

Diagnóstico diferencial

1. **Sarcoidosis**
   - Similitudes: coroiditis multifocal y panuveítis.
   - Diferencias: las lesiones suelen ser más numerosas en el fondo de ojo inferior y no se produce NVC.
2. **Histoplasmosis ocular**
   - Similitudes: cicatrices coriorretinianas perforadas multifocales y NVC.
   - Diferencias: ausencia de inflamación intraocular y no se producen lesiones nuevas.
3. **Coroidopatía interna puntiforme**
   - Similitudes: lesiones coroideas multifocales y NVC.
   - Diferencias: ausencia de inflamación intraocular, afectación periférica y predominio en mujeres jóvenes miopes.

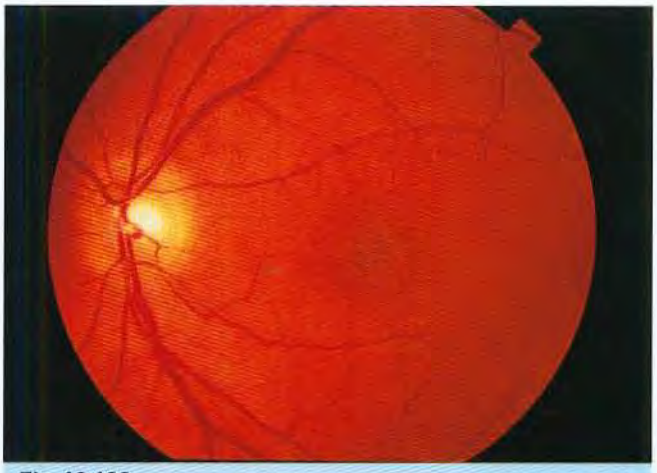


Fig. 10.129
Granulado residual de la fóvea después de un síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes resuelto. (Cortesía de S. Milewski.)

Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes

El síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes (SPBME) es una enfermedad inflamatoria rara, idiopática, autolimitada y generalmente unilateral. Afecta preferentemente a mujeres jóvenes, en una proporción de 4:1. Aunque no existe tratamiento, el pronóstico es excelente. Es importante conocer el SPBME porque los signos sutiles pueden pasarse por alto y dar lugar a errores diagnósticos de un trastorno más grave como la neuritis retrobulbar, con sus posibles implicaciones.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con disminución brusca de la visión que se puede asociar con fotopsia, que afecta típicamente al campo visual temporal. En algunos pacientes esto va precedido de síntomas gripales.
2. **Signos**
   - Numerosos puntos blancos muy pequeños y profundos que afectan al polo posterior pero respetan la fóvea (Fig. 10.128a). La fóvea tiene un aspecto granular, lo que hace que su reflejo sea anormal o esté ausente.
   - Vitritis leve y vasculitis.
   - Edema papilar y aumento de la mancha ciega.

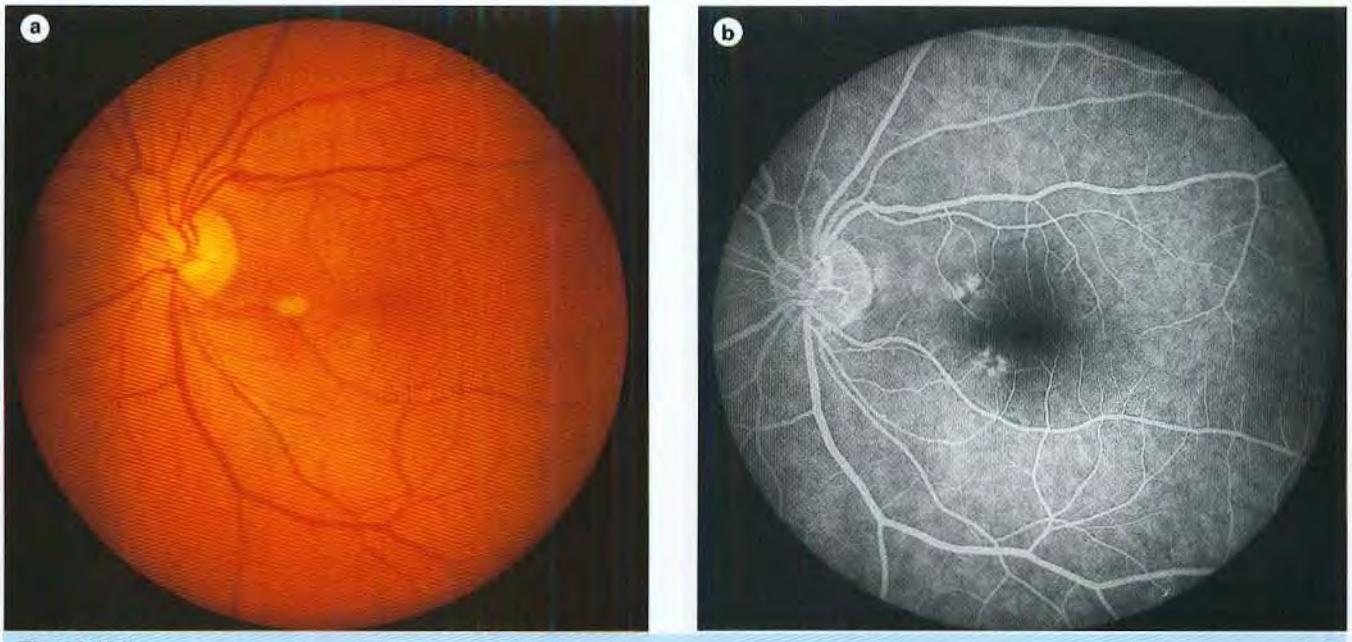


Fig. 10.130
Epitelitis pigmentaria retiniana aguda (*ver texto*). (Cortesía de M. Prost.)

3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones activas muestra una fase precoz normal (Fig. 10.128b). La fase tardía muestra hiperfluorescencia, que puede tener un aspecto «en guirnalda» (Fig. 10.128c y d).
4. El **electrorretinograma (ERG)** muestra una disminución de la amplitud de la onda a.
5. **Curso clínico**. Después de varias semanas los puntos desaparecen espontáneamente, la agudeza visual vuelve a ser normal y el edema de la papila se resuelve. Sin embargo, la fóvea mantiene su aspecto alterado (Fig. 10.129).

Epitelitis pigmentaria retiniana aguda

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda es un trastorno inflamatorio raro, idiopático y autolimitado del EPR macular. Aunque no existe tratamiento, el pronóstico visual es excelente. El cuadro es unilateral en el 75% de los casos y no hay inflamación intraocular.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con afectación brusca de la visión central que se puede asociar con metamorfopsia.
2. **Signos**. La fóvea muestra un reflejo apagado, con discretas agrupaciones de pocas manchas pequeñas, sutiles, marrones o grises, a nivel del EPR y que pueden estar rodeadas por halos amarillos hipopigmentados (Fig. 10.130a).
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra pequeños puntos de hiperfluorescencia con centros hipofluorescentes (aspecto «en panal de abeja») sin fugas (Fig. 10.130b).
4. El **electrorretinograma (ERG)** es inferior al normal.
5. **Curso clínico**. Después de 6-12 semanas, las lesiones agudas del fondo de ojo se resuelven y la agudeza visual vuelve a ser normal. Pueden quedar pequeñas agrupaciones residuales inocuas de pigmento en la fóvea.

CAPÍTULO 11

Tumores intraoculares

- **TUMORES DEL IRIS** 325
  - Melanoma del iris 325
  - Nevus del iris 327
- **QUISTES DEL IRIS** 328
  - Quistes primarios 328
  - Quistes secundarios 328
- **TUMORES DEL CUERPO CILIAR** 329
  - Melanoma del cuerpo ciliar 329
- **TUMORES COROIDEOS** 330
  - Melanoma coroideo 330
  - Nevus coroideo 334
  - Hemangioma coroideo circunscrito 336
  - Hemangioma coroideo difuso 337
  - Tumores metastásicos 337
  - Coristoma óseo coroideo 340
  - Melanocitoma 340
- **LINFOMA** 341
- **TUMORES DE LA RETINA Y LA CABEZA DEL NERVIO ÓPTICO** 342
  - Retinoblastoma 342
  - Astrocitoma retiniano 347
  - Hemangioma capilar retiniano 349
  - Hemangioma cavernoso retiniano 350
  - Hemangioma racemoso retiniano 352
  - Tumor proliferativo vascular retiniano 352
- **TUMORES DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO** 353
  - Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano 353
  - Hamartoma combinado del epitelio pigmentario retiniano y la retina 354
  - Hamartoma del epitelio pigmentario retiniano 355

Tumores del iris

Melanoma del iris

En general, los melanomas de la úvea son tres veces más frecuentes en los pacientes con iris azul/gris que en los que tienen iris marrón. Son extremadamente raros en personas de raza negra y no existe un predominio sexual. Las enfermedades asociadas o con predisposición a melanomas de la úvea de inicio precoz son: (a) *melanocitosis ocular*, (b) *nevus de Ota*, (c) *nevus cutáneos displásicos*, (d) *melanoma familiar* y (e) *neurofibromatosis-1*. El melanoma del iris supone aproximadamente el 5% de todos los melanomas de la úvea. La mayoría están compuestos por células fusiformes B (*ver* después) y tienen escasa malignidad. Una minoría presentan un componente celular epitelioide y pueden ser agresivos. Es un tumor generalmente de crecimiento muy lento sobre la superficie del iris y puede invadir el ángulo y el cuerpo ciliar anterior. El pronóstico es muy bueno, y sólo aproximadamente el 5% de los pacientes presentan metástasis.

Signos clínicos

1. La **presentación** es durante la quinta a sexta décadas de la vida, que es una década antes que el melanoma del cuerpo ciliar y coroideo, con aumento de una lesión del iris preexistente.
2. **Signos**
   a. Típicos
   - Nódulo pigmentado o no pigmentado que tiene al menos 3 mm de diámetro y 1 mm de espesor localizado en la *mitad inferior* del iris con una superficie suave o irregular (Fig. 11.1). Hay vascularidad superficial del tumor y es más fácil de detectar en un tumor no pigmentado (Fig. 11.2), mientras que en un tumor muy pigmentado puede quedar enmascarada.
   - Se pueden ver distorsión pupilar, ectropión uveal y a veces cataratas localizadas (Fig. 11.3).
   - Los signos asociados con un componente celular epitelioide prominente incluyen vascularidad importante, crecimiento rápido y pigmentación heterogénea.

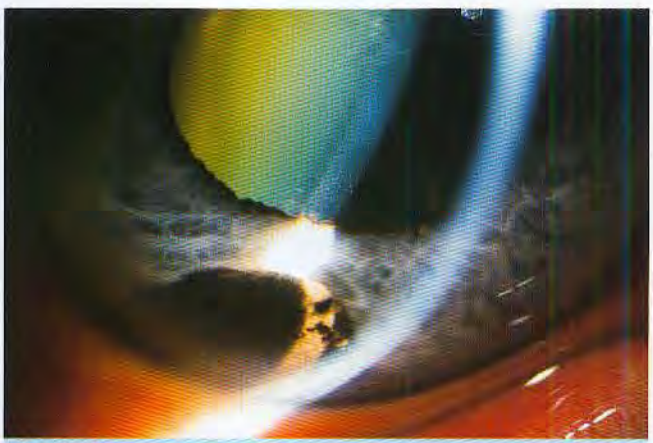


Fig. 11.1
Melanoma del iris pigmentado.

Fig. 11.2
Melanoma del iris no pigmentado con vasos superficiales prominentes.

Fig. 11.3
Melanoma del iris que produce distorsión de la pupila, ectropión uveal y una opacidad del cristalino localizada.

   b. Variantes raras
   - Melanoma de crecimiento difuso dentro de la estroma que puede producir heterocromía hipercrómica ipsilateral.
   - «Melanoma en tapioca», que se caracteriza por múltiples nódulos sobre la superficie del iris (Fig. 11.4).

Tratamiento

1. La **observación** de una lesión sospechosa supone una documentación cuidadosa con respecto a la extensión mediante el examen con lámpara de hendidura, gonioscopia y fotografía. El seguimiento debe prolongarse durante toda la vida porque el crecimiento puede tener lugar después de varios años de aparente inactividad. Inicialmente el paciente se revisa cada 3-6 meses, después cada 6-9 meses y finalmente cada año.
2. **Iridectomía** para los tumores pequeños con reconstrucción del iris para reducir la fotofobia postoperatoria.
3. **Iridociclectomía** para los tumores que invaden el ángulo (Fig. 11.5).

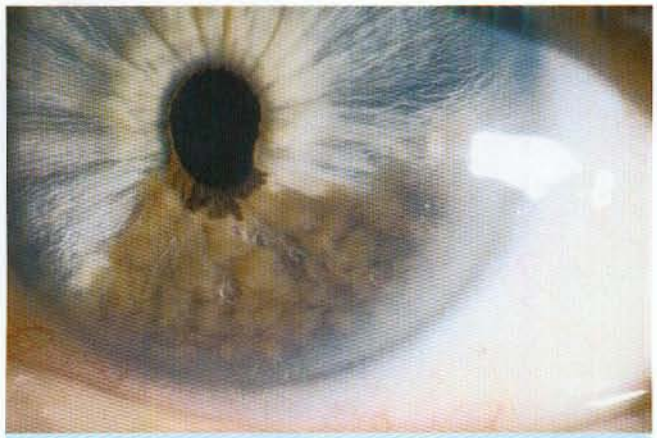


Fig. 11.4
Melanoma del iris en tapioca. (Cortesía de B. Damato.)

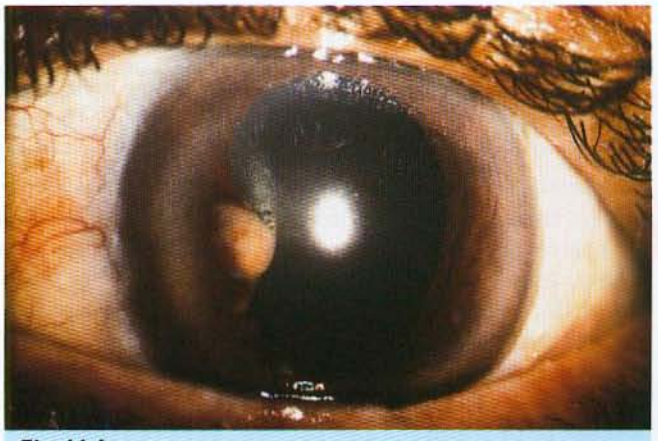


Fig. 11.6
Metástasis solitaria en el iris.

Fig. 11.5
Visión gonioscópica de un melanoma del iris que afecta al ángulo.

Fig. 11.7
Metástasis múltiples en el iris. (Cortesía de B. Damato.)

4. La **radioterapia** con placas locales (braquiterapia) o la irradiación externa con partículas cargadas para los tumores no resecables.
5. La **enucleación** puede ser necesaria para los tumores que crecen difusamente.

Diagnóstico diferencial

1. **Nevus del iris**, si es grande y distorsiona la pupila (*ver* Fig. 11.11).
2. **Melanoma del cuerpo ciliar** con extensión a través de la raíz del iris (*ver* Fig. 11.24).
3. Las **metástasis** en el iris son raras y suelen presentarse en pacientes con una neoplasia sistémica conocida. Los tumores secundarios son masas de crecimiento rápido, rosadas o amarillas (Fig. 11.6), que se asocian a menudo con signos de uveítis anterior y en ocasiones hipema. También pueden verse múltiples depósitos pequeños (Fig. 11.7).
4. El **adenoma del epitelio pigmentario del iris** es un tumor benigno raro que se caracteriza por un nódulo de color gris oscuro-negro con una superficie lisa pero a veces multinodular, habitualmente en el iris periférico (Fig. 11.8). La lesión causa desplazamiento anterior y adelgazamiento de la estroma del iris, que en ocasiones puede erosionarse, poniendo de manifiesto la existencia del tumor con la biomicroscopia con lámpara de hendidura.

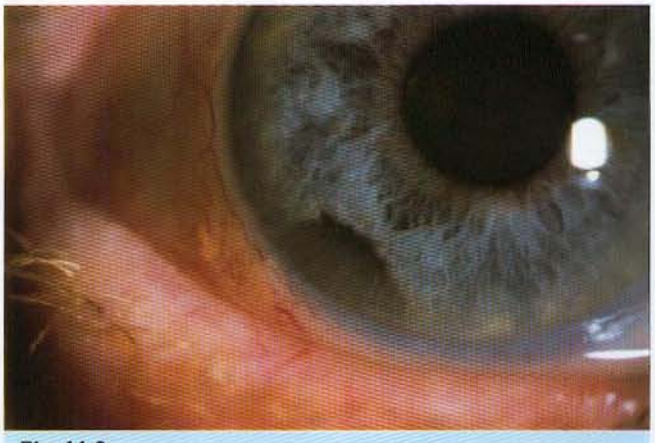


Fig. 11.8
Adenoma del epitelio pigmentario del iris.

5. El **leiomioma** es un tumor benigno extremadamente raro que se origina en el músculo liso. El aspecto es similar al de un melanoma amelanótico excepto que el leiomioma no está confinado necesariamente a la mitad inferior del iris (Fig. 11.9). En la mayor parte de los casos el diagnóstico sólo puede establecerse histológicamente.
6. **Quiste primario del iris** (*ver* después).

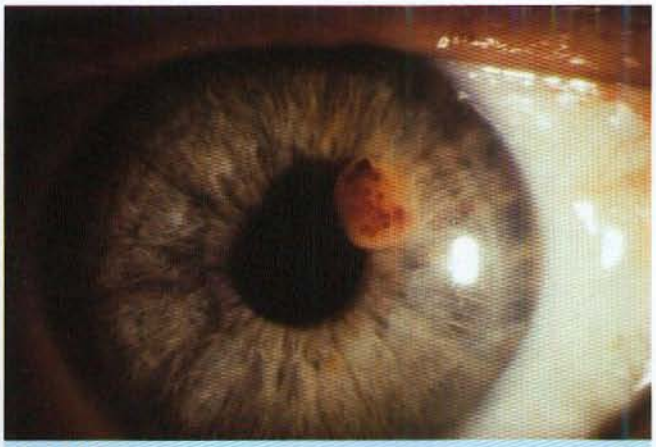


Fig. 11.9
Leiomioma del iris.

Nevus del iris

1. Un **nevus del iris típico** es una lesión pigmentada, plana o ligeramente sobreelevada, que suele tener menos de 3 mm de diámetro (Fig. 11.10). Se localiza en las capas superficiales del iris y a veces puede causar una distorsión leve de la pupila y ectropión uveal (Fig. 11.11).
2. Un **nevus del iris difuso** oscurece el patrón normal de las criptas del iris y origina una heterocromía hipercrómica (Fig. 11.12). Se puede ver en los pacientes con *síndrome de Cogan-Reese* (*ver* Capítulo 9) y puede mostrar también la presencia de pequeños nódulos pedunculados que parecen mamelones.

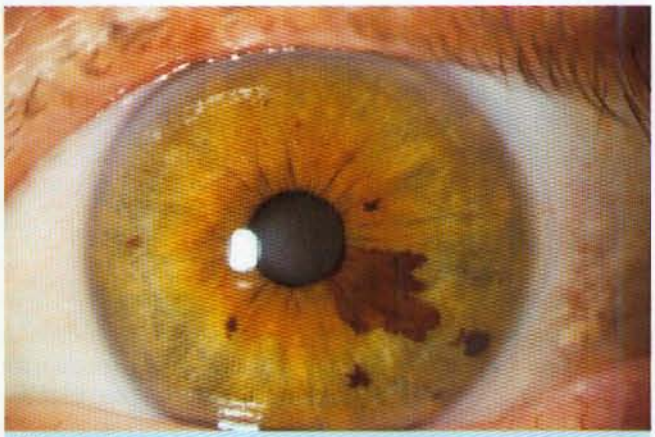


Fig. 11.10
Nevus del iris con varias pecas.

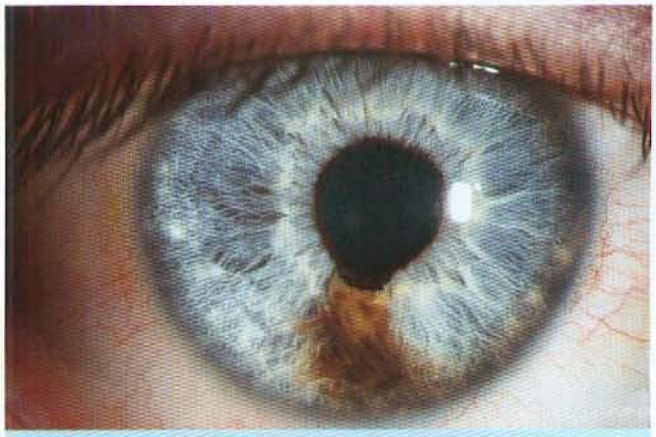


Fig. 11.11
Nevus del iris que distorsiona la pupila.

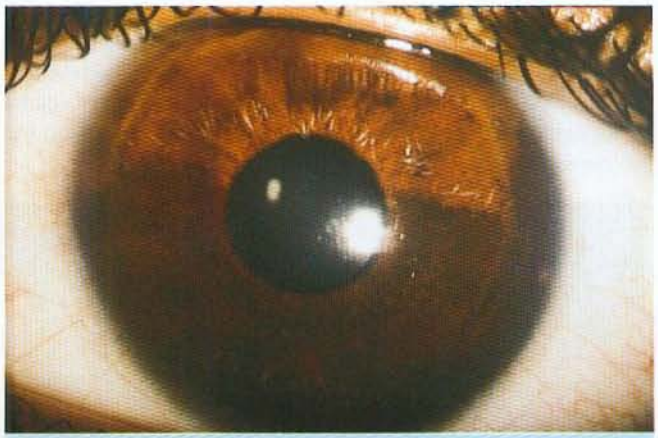


Fig. 11.12
Nevus del iris difuso.

3. Los **nódulos de Lisch** son múltiples pequeños hamartomas melanocíticos bilaterales que se encuentran después de los 16 años de edad prácticamente en todos los pacientes con neurofibromatosis-1 (Fig. 11.13).

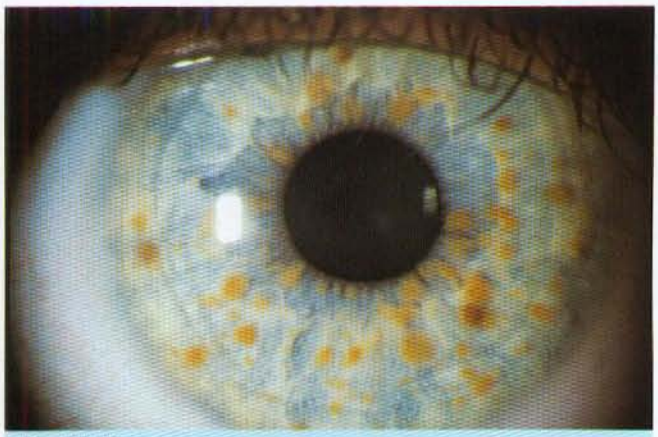


Fig. 11.13
Nódulos de Lisch.

4. Las **pecas** son más pequeñas que los nevus (*ver* Fig. 11.10). Suelen ser múltiples y bilaterales, pero nunca distorsionan la arquitectura del iris.

Quistes del iris

Quistes primarios

Los quistes primarios del iris son unas curiosidades raras que se originan del epitelio pigmentario del iris o, excepcionalmente, de la estroma. La inmensa mayoría, especialmente los que se originan en el epitelio pigmentario, son estacionarios y asintomáticos.

1. Los quistes **epiteliales** son estructuras globulares, solitarias, unilaterales y de color marrón oscuro que se transiluminan. Pueden estar localizadas en el borde de la pupila (Fig. 11.14), en la zona media (Fig. 11.15) o en la raíz del iris. En ocasiones los quistes se desprenden y flotan libremente en la cámara anterior o el humor vítreo. La inmensa mayoría son inocuos y raramente necesitan tratamiento.

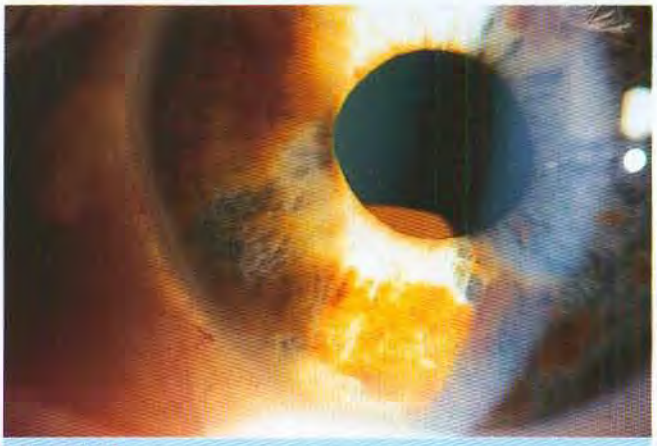


Fig. 11.14
Quiste epitelial pupilar del iris.

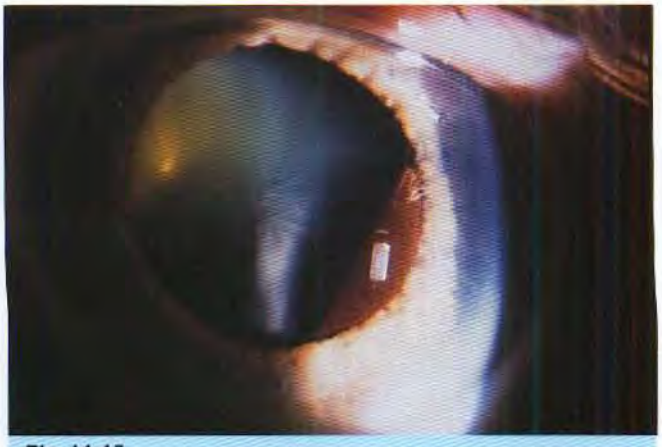


Fig. 11.15
Quiste epitelial del iris en la zona media.

2. Los **quistes de la estroma** se presentan en el primer año de vida. Son unilaterales y solitarios, tienen una pared anterior suave y transparente y contienen líquido (Fig. 11.16). El quiste puede permanecer inactivo durante años o aumentar de tamaño bruscamente y causar glaucoma secundario, descompensación corneal, y mostrar un nivel de líquido-depósitos como residuo de un seudohipopión (Fig. 11.17). En ocasiones el quiste se puede romper, liberándose del iris, y queda flotando en la cámara anterior o migra hacia otra localización. Aunque puede ocurrir una regresión espontánea, la mayoría necesitan tratamiento mediante aspiración con aguja o extirpación quirúrgica.

Fig. 11.16
Quiste de la estroma del iris primario.

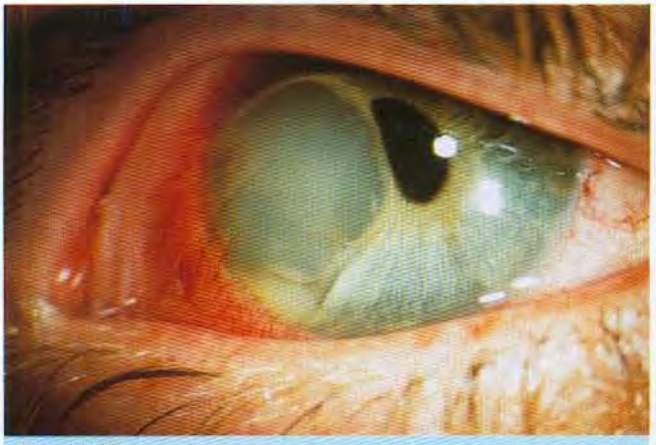


Fig. 11.17
Quiste de la estroma del iris primario que contiene un nivel líquido-depósitos.

Quistes secundarios

Los quistes secundarios del iris se producen como resultado de un implante, parásitos (Fig. 11.18), tumores o el uso prolongado de mióticos de acción prolongada. Los últimos suelen ser bilaterales, pequeños y múltiples, y se localizan en el borde pupilar (Fig. 11.19). Se puede evitar su aparición mediante el empleo de fenilefrina al 1,5% tópica. Los quistes de implantación se origi-

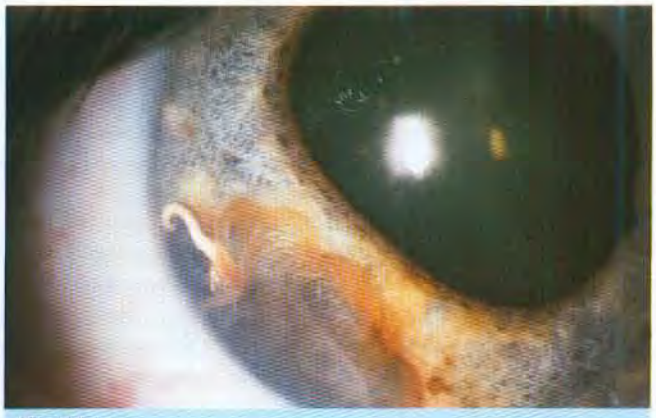


Fig. 11.18
Quiste del iris secundario que contiene un gusano.

Fig. 11.19
Quiste del iris secundario debido a la administración tópica de mióticos de acción prolongada.

nan por el depósito de células epiteliales superficiales de la conjuntiva o la córnea sobre el iris después de un traumatismo penetrante o quirúrgico y pueden ocasionar lo siguiente:

1. Los quistes **perlados** son pequeñas lesiones sólidas y blancas con paredes opacas que se localizan en la estroma, y no están conectados con la herida.
2. Los quistes **serosos** son translúcidos, están rellenos de líquido y pueden estar conectados con la herida (Fig. 11.20). A menudo se agrandan, dando lugar a edema corneal, uveítis anterior y glaucoma. La biomicroscopia con ecografía puede mostrar la localización y la extensión de las lesiones cuando se plantea la resección quirúrgica.

Tumores del cuerpo ciliar

Melanoma del cuerpo ciliar

Alrededor del 10% de los melanomas uveales se originan en el cuerpo ciliar.

Fig. 11.20
Quiste del iris secundario después de un trasplante corneal.

Signos clínicos

1. La **presentación** es durante la sexta década de la vida con síntomas visuales, aunque en ocasiones el tumor se puede descubrir casualmente.
2. Los **signos** dependen del tamaño y de la localización del tumor. Los tumores pequeños y localizados no se pueden visualizar sin dilatación pupilar y gonioscopia.
   - Vasos sanguíneos epiesclerales dilatados en el mismo cuadrante que el tumor (vasos centinela) (Fig. 11.21).

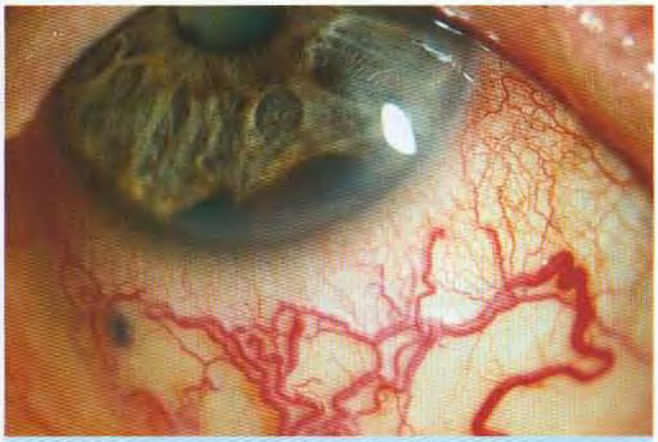


Fig. 11.21
Melanoma del cuerpo ciliar con vasos centinela asociados.
(Cortesía de B. Damato.)

- La extensión extraocular a través de los vasos emisarios esclerales puede dar lugar a una masa epibulbar oscura (Fig. 11.22), que se puede confundir con un melanoma conjuntival.
- La presión sobre el cristalino puede provocar astigmatismo, subluxación o catarata (Fig. 11.23).
- La erosión a través de la raíz del iris puede simular un melanoma del iris (Fig. 11.24).
- La extensión posterior del tumor puede causar un desprendimiento de retina.
- La uveítis anterior, causada por necrosis del tumor, es inhabitual.

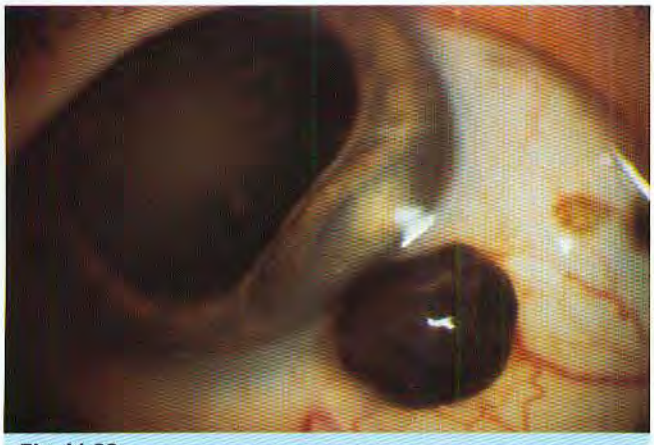


Fig. 11.22
Extensión extraocular de un melanoma del cuerpo ciliar.

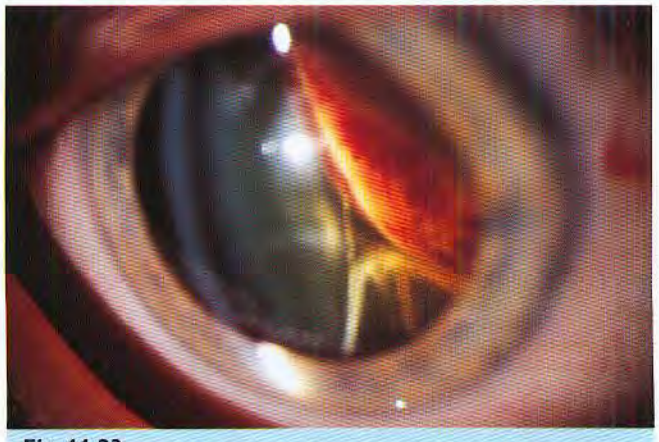


Fig. 11.23
Desplazamiento del cristalino por un melanoma del cuerpo ciliar. (Cortesía de C. Barry.)

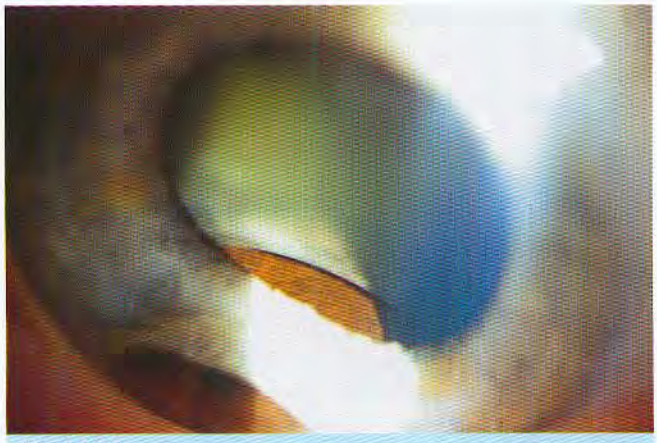


Fig. 11.24
Melanoma del cuerpo ciliar que erosiona la raíz del iris.

- El crecimiento circunferencial (anular) del tumor de 360° tiene el peor pronóstico porque el diagnóstico precoz es difícil.

Exploraciones

1. La biomicroscopia con lámpara de hendidura con una **lente de contacto de triple espejo** a través de una pupila bien dilatada es esencial y especialmente útil para detectar la erosión hacia delante a través de la raíz del iris dentro del ángulo.
2. La **transiluminación** puede dar una indicación aproximada de la extensión del tumor pero tiene poco valor diagnóstico porque un melanoma amelanótico puede ser transiluminado.
3. La **biomicroscopia con ecografía** es útil en los ojos con medios opacos y también proporciona información respecto a las dimensiones y la extensión.
4. La **biopsia** puede ser útil en casos seleccionados.

Tratamiento

1. **Consideraciones generales** (*ver* el melanoma coroideo más adelante).
2. La **enucleación** es el tratamiento de elección para los grandes melanomas del cuerpo ciliar y los que afectan a la coroides anterior. La presencia de glaucoma secundario, resultado de la invasión extensa del canal de Schlemm, es también una indicación de enucleación.
3. La **iridociclectomía** se puede realizar para tumores de tamaño pequeño o medio que sólo afectan a una tercera parte del ángulo iridocorneal. Las complicaciones más graves son hemorragia vítrea, desprendimiento de retina y resección incompleta.
4. La **radioterapia** mediante braquiterapia o irradiación con haz externo puede ser adecuada para casos seleccionados.

Diagnóstico diferencial

1. El **síndrome de efusión uveal** (*ver* Fig. 12.66) puede parecerse a un melanoma circunferencial del cuerpo ciliar. Sin embargo, la efusión uveal es lobulada, brillante a la transiluminación y aparece como quística en la ecografía.
2. Los **quistes iridociliares epiteliales congénitos** pueden desplazar al cristalino pero se pueden diferenciar fácilmente del melanoma mediante ecografía.
3. **Otros tumores del cuerpo ciliar**, que son extremadamente raros, son meduloepitelioma, metástasis, adenocarcinoma, adenoma quística y leiomioma. En la mayoría de ellos el diagnóstico correcto sólo se puede hacer histológicamente.

Tumores coroideos

Melanoma coroideo

El melanoma de la coroides es el tumor intraocular primario más frecuente en adultos y supone el 85% de los casos de melanoma uveal.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser durante la sexta década de la vida (entre la quinta y la octava) de una de las formas siguientes:
   - Se puede detectar un tumor asintomático por casualidad.
   - Los tumores sintomáticos pueden causar una disminución de la agudeza visual o un defecto en el campo visual.
   - Alrededor de una tercera parte de los pacientes se quejan de la presencia de «bolas de luz» muy breves que atraviesan el campo visual dos o tres veces al día, y que resultan más aparentes con luz tenue.
2. **Signos**
   - Una masa en forma de cúpula, sobreelevada y subretiniana, de color marrón o gris (Fig. 11.25). En ocasiones el tumor puede ser moteado con pigmento marrón oscuro o negro, o puede ser prácticamente amelanótico (Fig. 11.26). La presencia de pigmento superficial anaranjado (lipofuscina) sobre la superficie del tumor es frecuente pero no diagnóstica.
   - A medida que el tumor crece puede atravesar la membrana de Bruch y adquirir un aspecto en forma de hongo (Fig. 11.27).

Fig. 11.25
Melanoma de la coroides.

Fig. 11.26
Melanoma amelanótico de la coroides.

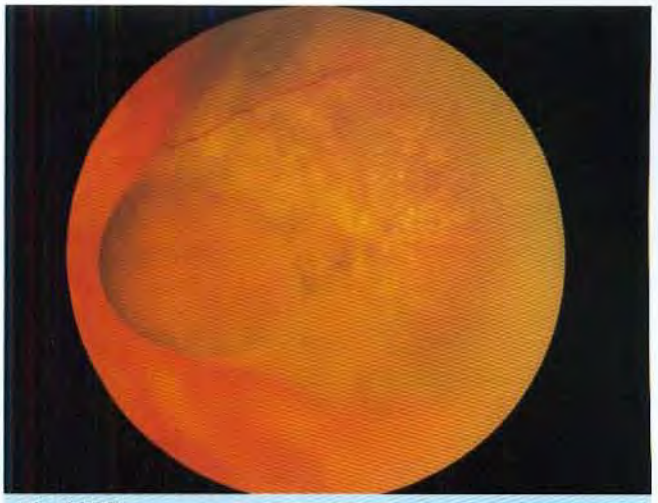


Fig. 11.27
Melanoma coroideo en forma de hongo con lipofuscina superficial. (Cortesía de D. Lehman.)

   - Es común un desprendimiento exudativo secundario y no debe confundirse con un desprendimiento primario regmatógeno.
   - Otros signos que se asocian a veces son la presencia de pliegues coroideos, hemorragia, glaucoma secundario, catarata y uveítis.

Exploraciones

1. La **oftalmoscopia indirecta binocular** es suficiente para el diagnóstico exacto en la inmensa mayoría de los casos.
2. La **biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura** es útil para la detección de signos sutiles asociados con tumores relativamente pequeños, como la presencia del pigmento lipofuscina, líquido subretiniano, cambios cistoideos en la retina sensorial que recubre y vasos dilatados dentro del tumor.
3. La **ecografía** es el método más exacto para establecer el tamaño del tumor y detectar la extensión extraocular. La ecografía en modo B muestra el borde anterior del tumor como una cavidad acústica, la excavación coroidea y las sombras orbitales (Fig. 11.28).

Fig. 11.28
Ecografía en modo B que muestra un melanoma coroideo y un desprendimiento de retina secundario.

4. La **angiografía con fluoresceína** tiene un valor limitado en el diagnóstico porque no hay un patrón patognomónico. La mayoría de los melanomas muestran una «circulación doble» (Fig. 11.29b y c), fluorescencia jaspeada durante la fase arteriovenosa, con tinción progresiva de la lesión y retención prolongada del colorante (Fig. 11.29d).
5. La **angiografía con indocianina verde** es superior a la angiografía con fluoresceína porque hay menos interferencias causadas por los cambios del EPR, mejor visualización del tumor y de los vasos coroideos, y superior definición de los márgenes del tumor.
6. La **RM**, especialmente cuando se combina con secuencias espirales de la superficie y con supresión de grasa, puede visualizar los melanomas coroideos que son hiperintensos en imágenes con carga T1 (Fig. 11.30) e hipointensas en imágenes con carga T2, aunque estos signos no son patognomónicos.
7. La imagen con **Doppler-color** puede ser útil para diferenciar los tumores pigmentados de la hemorragia intraocular, especialmente en ojos con medios opacos.
8. La **biopsia por aspiración con aguja fina** se emplea en ocasiones para obtener aspirados celulares para análisis cuando el diagnóstico no se puede establecer por métodos menos invasivos.
9. La **exploración clínica general** pretende lo siguiente:
   - Excluir una metástasis *en* la coroides, que suele ocurrir a partir del bronquio en ambos sexos y de la mama en las mujeres. A veces, el primer lugar es el riñón o el tracto gastrointestinal. Las exploraciones iniciales deben incluir radiografía de tórax, exploración rectal y mamografía en las mujeres.

Fig. 11.30
RM con carga T1 que muestra un melanoma coroideo (flecha blanca) y extensión extraocular (flecha negra). (Cortesía de M. Karolczak-Kulesza.)

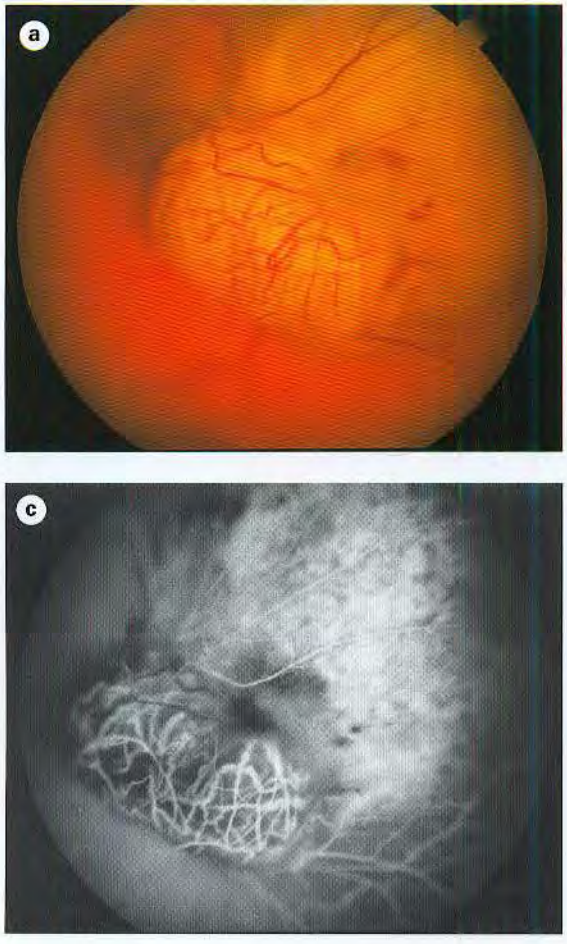


Fig. 11.29
(a) Melanoma coroideo; **(b y c)** fase precoz de la angiografía con fluoresceína que muestra una «circulación doble»; **(d)** fase tardía que muestra una hiperfluorescencia ligera debida a fuga. (Cortesía de S. Milewski.)

- Detectar una diseminación metastásica *desde* la coroides, ya que esto influirá en el tratamiento. Por ejemplo, un paciente con una enfermedad metastásica declarada no será sometido a enucleación de un ojo no doloroso. El hígado es con diferencia el lugar más frecuente de las metástasis. La afectación hepática se detecta mediante ecografía y aumento de los valores de gammaglutamil transpeptidasa y fostatasas alcalinas. También hay que solicitar una radiografía de tórax para detectar la posible presencia de metástasis pulmonares, aunque éstas son poco frecuentes sin metástasis hepáticas.

Tratamiento

La elección del tratamiento adecuado es compleja y debe adaptarse a cada paciente individualmente, teniendo en cuenta los siguientes factores: (a) tamaño, localización, extensión y actividad aparente del tumor, (b) estado del otro ojo, (c) salud general y edad del paciente, y (d) deseos y temores del paciente. Por ejemplo, el tratamiento puede no ser adecuado para un tumor de crecimiento lento en el único ojo de un paciente muy anciano o crónicamente enfermo. Hay una tendencia que va en aumento hacia el empleo de tratamiento combinado con las modalidades siguientes:

1. La **braquiterapia** es con frecuencia el tratamiento de primera elección porque es relativamente sencillo y efectivo.
   a. Las ***indicaciones*** son tumores de menos de 10 mm de sobreelevación y menos de 20 mm de diámetro basal en los que hay una posibilidad razonable de conservación de la visión. En algunos casos puede ser precisa la termoterapia transpupilar suplementaria para mejorar los resultados. La regresión del tumor se inicia alrededor de 1-2 meses después del tratamiento y se mantiene durante varios años.
   b. Las ***complicaciones*** son retinopatía, papilopatía, hemorragia vítrea, catarata y recurrencia del tumor.
   c. La ***tasa de curación*** es similar a la de la enucleación de tumores comparables.
2. **Radioterapia externa** con protones o iones de helio por medio de un ciclotrón. Las ventajas de esta forma de radioterapia sobre la braquiterapia son que el haz puede enfocar mucho más y proporciona una dosis relativamente homogénea de radiación. El tratamiento se fracciona a lo largo de 4 días, administrando cada dosis durante un período de 30 segundos.
   a. Las ***indicaciones*** son tumores que son inadecuados para la braquiterapia a causa de su tamaño o de la localización posterior dentro de los 4 mm de la papila o la fóvea.
   b. Las ***complicaciones***, que son más frecuentes después del tratamiento de tumores grandes, incluyen pérdida de las pestañas, despigmentación palpebral, canaliculitis con epífora, queratinización conjuntival, queratitis, desprendimiento retiniano exudativo y glaucoma neovascular.
   c. La ***tasa de curación*** es similar a la obtenida tras la braquiterapia o la enucleación.
3. La **termoterapia transpupilar** (TTT) se realiza con un láser de diodo para inducir hipertermia pero no coagulación.
   a. Las ***indicaciones*** son pequeños tumores seleccionados, especialmente si son pigmentados y se localizan cerca de la fóvea y la papila óptica. También es una modalidad complementaria a la braquiterapia.
   b. Las ***complicaciones*** son defectos del campo visual y maculopatía.
4. La **resección local transescleral** es un procedimiento difícil que supone la escisión del tumor con un ribete de coroides sana bajo un colgajo escleral de espesor parcial. El procedimiento se lleva a cabo bajo hipotensión arterial sistémica.
   a. Las ***indicaciones*** son tumores cuidadosamente seleccionados que son demasiado gruesos para la radioterapia y generalmente tienen menos de 16 mm de diámetro.
   b. Las ***complicaciones*** incluyen hemorragia, desprendimiento de retina, catarata y recurrencia del tumor.
5. La **radiocirugía estereotáxica** con el corte Gamma es un nuevo método que supone la administración en una sola sesión de radiación ionizante a un volumen de tejido localizado estereotáxicamente. Esta modalidad es una alternativa a la irradiación con partículas cargadas o la enucleación para el tratamiento de los tumores grandes con conservación de la función visual en casos seleccionados.
6. **Enucleación**
   a. Las ***indicaciones*** de extirpación del globo ocular son tumores muy grandes, especialmente si se ha perdido irreversiblemente toda la visión útil. En estos casos se prefiere la enucleación a la braquiterapia porque la dosis de irradiación necesaria para alcanzar el ápex del tumor sería demasiado grande para conservar el resto del globo ocular.
   b. Para evitar la diseminación hematógena de células malignas, la ***técnica*** de enucleación debe ser meticulosa. El procedimiento ha de llevarse a cabo con un aislamiento y una sección delicados de los músculos extraoculares y una tracción mínima del nervio óptico mientras se seccionan. Aproximadamente 4 semanas después de la enucleación, el paciente se puede adaptar un ojo artificial.
7. La **exanteración** de la órbita está indicada en pacientes con extensión extraocular importante en el momento del diagnóstico o para recurrencias orbitarias después de la enucleación.
8. El **tratamiento paliativo** con quimioterapia y/o inmunoterapia puede prolongar la vida en pacientes con enfermedad metastásica. En los pacientes con metástasis pulmonares la esperanza de vida es generalmente inferior a 1 año y, cuando el hígado está afectado, es inferior a 6 meses.

Clasificación de Callender modificada de los melanomas de la úvea

1. Los **melanomas de células fusiformes**, que suponen hasta el 45% de todos los tumores, están compuestos por células fusiformes, con una pequeña proporción descrita como fasciculares debido al alineamiento en empalizada o en forma de cinta de las células en filas paralelas (Fig. 11.31).
2. Los **melanomas de células epitelioides puras** suponen el 5% de todos los tumores (Fig. 11.32).
3. Los **melanomas de células mixtas**, que contienen células fusiformes y epitelioides, suponen el 45% de todos los tumores (Fig. 11.33).

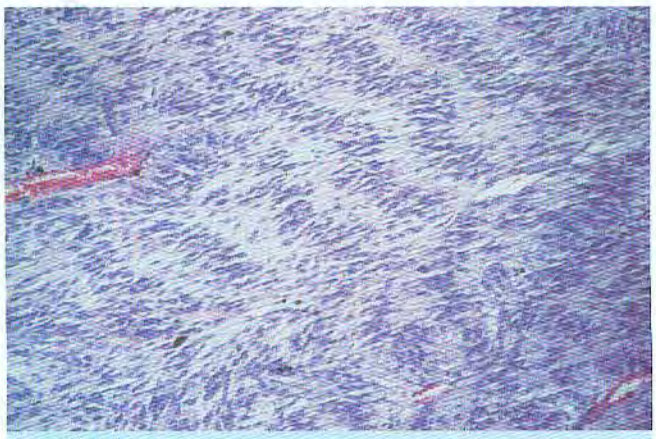


Fig. 11.31
Melanoma de células fusiformes fascicular. (Cortesía de A. Garner.)

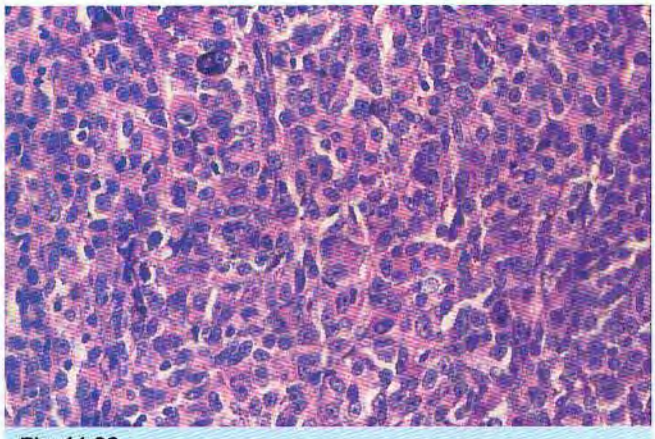


Fig. 11.32
Melanoma de células epitelioides. (Cortesía de A. Garner.)

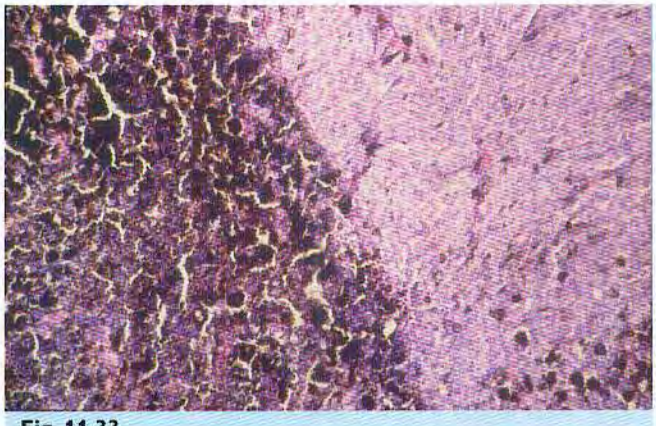


Fig. 11.33
Melanoma de células mixtas. (Cortesía de A. Garner.)

4. Los **melanomas necróticos**, en los que el tipo de célula predominante es irreconocible, suponen el 5% restante (Fig. 11.34).

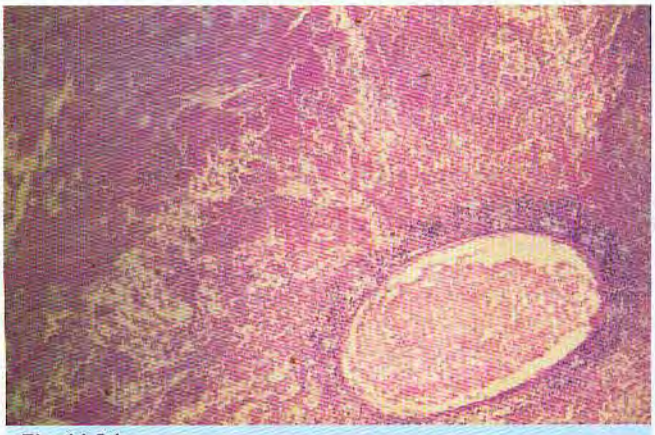


Fig. 11.34
Melanoma necrótico. (Cortesía de A. Garner.)

Factores pronóstico

1. Los **signos histológicos** que tienen un pronóstico adverso son un gran número de células epitelioides por campo de gran aumento, asas vasculares cerradas dentro del tumor e infiltración linfocítica.
2. Las **anomalías cromosómicas** dentro de las células del melanoma se asocian con un pronóstico muy malo, con una mortalidad del 50% a los 5 años.
3. Los **tumores grandes** tienen un peor pronóstico que los tumores pequeños. Después de la enucleación, la mortalidad a los 5 años es la siguiente:
   - Tumores pequeños (< 10 mm de diámetro): 16%.
   - Tumores medianos (10-15 mm de diámetro): 32%.
   - Tumores grandes: 53%.
4. La **extensión extraescleral** comporta un pronóstico muy malo.
5. **Localización**: los tumores anteriores tienen un pronóstico peor porque suelen diagnosticarse más tarde que los que están cerca del polo posterior.
6. Los **pacientes ancianos con edades superiores a los 65 años** tienen un pronóstico peor que los pacientes más jóvenes.

Diagnóstico diferencial

Aunque en la inmensa mayoría de los casos el diagnóstico es sencillo, los siguientes trastornos deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los casos atípicos, especialmente los melanomas amelanóticos:

1. **Otros tumores coroideos**, principalmente nevus grandes, hemangiomas circunscritos y metástasis solitarias.
2. **Granulomas coroideos solitarios** asociados con la sarcoidosis y la tuberculosis.
3. **Escleritis posterior** (*ver* Capítulo 7).

Nevus coroideo

Los nevus coroideos existen en aproximadamente el 5% de la población general, pero son menos frecuentes en los individuos

de piel blanca. Aunque probablemente existen ya en el momento del nacimiento, el crecimiento máximo tiene lugar principalmente durante los años prepuberales y es extremadamente raro después. Por este motivo, el hecho raro de un crecimiento detectable clínicamente debe despertar sospechas sobre la posibilidad de transformación maligna.

Signos

1. Nevus típico

- Una lesión de color gris pizarra o gris-verdosa, plana o mínimamente sobreelevada, ovalada o circular y asintomática, con bordes detectables pero no recortados y que se puede asociar con drusas en la superficie (Fig. 11.35 y *ver* Fig. 11.38a).
- El diámetro es inferior a 5 mm y el espesor 1 mm o menos.

Fig. 11.35
Nevus coroideo típico.

2. El **nevus sospechoso** tiene una o más de las características siguientes:

- Presencia de síntomas, como metamorfopsia o fotopsia.
- Una lesión superior a 5 mm de diámetro y superior a 1 mm de espesor (Fig. 11.36).

Fig. 11.36
Nevus coroideo sospechoso.

- Agrupaciones de pigmento anaranjado (lipofuscina) sobre su superficie (Fig. 11.37).

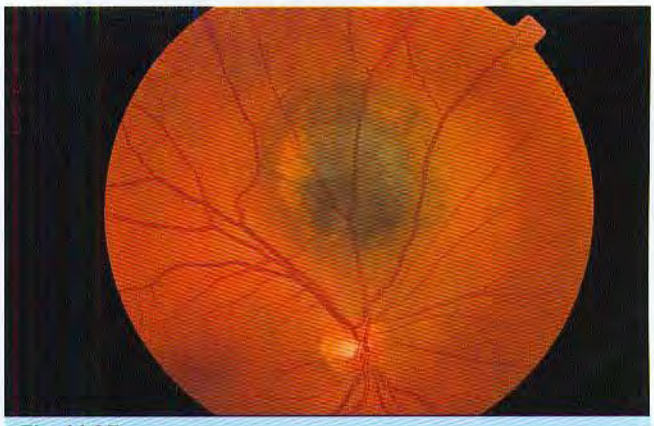


Fig. 11.37
Nevus coroideo sospechoso con lipofuscina superficial.

- Ausencia de drusas superficiales en una lesión gruesa.
- Localización en el margen posterior de la lesión dentro de los 3 mm de la papila óptica.
- Un desprendimiento de retina serio sobre la superficie de la lesión o inferiormente.

NB: Cuanto mayor es el número de estos signos, mayor es la probabilidad de que la lesión sea un melanoma.

Exploraciones

1. Los hallazgos de la **angiografía con fluoresceína** dependen de la cantidad de pigmentación dentro del nevus y los cambios asociados del EPR que lo recubre. La mayoría de los nevus coroideos son avasculares y pigmentados, dando lugar a hipofluorescencia causada por bloqueo de la fluorescencia coroidea de fondo. Si el nevus se asocia con drusas en la superficie, esto dará lugar a áreas de hiperfluorescencia (Fig. 11.38b). Sin embargo, la angiografía con fluoresceína no es útil para distinguir un melanoma pequeño de un nevus.

2. La **ecografía** muestra una lesión plana o ligeramente sobreelevada con una reflectividad interna elevada (Fig. 11.39).

Tratamiento

1. Los **nevus típicos** no requieren seguimiento porque el riesgo de transformación maligna es extremadamente bajo.

2. Los **nevus sospechosos** deben ser examinados inicialmente cada 3-6 meses y después cada 9-12 meses con fotografía del fondo de ojo y ecografía para detectar la posibilidad de crecimiento. Aunque es difícil detectar cambios pequeños en el espesor mediante ecografía, una comparación cuidadosa de las fotografías del fondo de ojo, prestando una atención especial a la localización de señales de referencia como los vasos sanguíneos, suele ser un método fiable para constatar

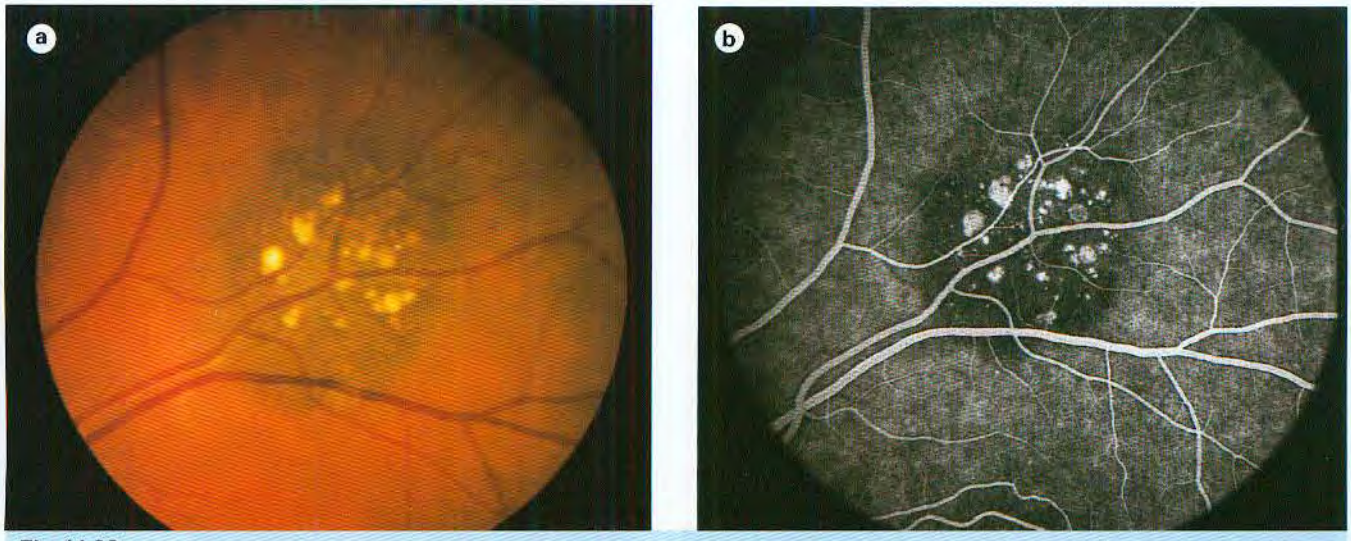


Fig. 11.38
(**a**) Nevus coroideo típico con drusas superficiales; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra bloqueo de la fluorescencia de fondo y una hiperfluorescencia de las drusas superficiales.

Fig. 11.39
Ecografía en modo B de un nevus coroideo (*ver* texto).
(Cortesía de M. Karolczak-Kulesza.)

el crecimiento. Cuando se documenta el crecimiento, hay que reclasificar la lesión como melanoma coroideo y tratarlo de acuerdo con ello.

Hemangioma coroideo circunscrito

El hemangioma coroideo circunscrito es un hamartoma vascular raro y benigno que probablemente existe en el momento de nacer pero que no se vuelve sintomático hasta varios años después. El tumor es casi siempre solitario y no se asocia con enfermedad sistémica. La mayoría son estacionarios y algunos crecen lentamente.

Signos clínicos

1. La **presentación** tiene lugar en la cuarta o quinta décadas de la vida, con afectación visual central unilateral.
2. **Signos**
   - Masa coroidea en forma de cúpula o placa y de color rojo-naranja que se mezcla con la coroides de alrededor (Fig. 11.40). Pueden existir focos blancos sutiles en la superficie del tumor y probablemente corresponden a metaplasia fibrosa del EPR que lo recubre.

Fig. 11.40
Hemangioma coroideo circunscrito. (Cortesía de J.A. Shields y A. Singh.)

   - La lesión suele medir entre 3 y 9 mm de diámetro y se localiza habitualmente en la zona yuxtapapilar o macular.
3. Las **complicaciones** son degeneración retiniana cistoide secundaria que cubre el tumor, desprendimiento de retina exudativo, invasión macular, degeneración del EPR y fibrosis subretiniana.

Exploraciones especiales

1. La **ecografía** muestra una lesión ovalada o en placa con un borde anterior marcado y una reflectividad interna alta, pero sin excavación coroidea o sombras orbitarias (Fig. 11.41).

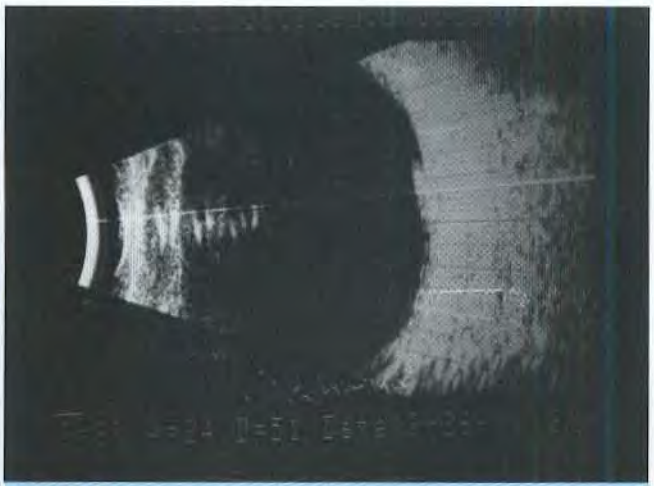


Fig. 11.41
Ecografía en modo B de un hemangioma coroideo circunscrito (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

2. La **angiografía con fluoresceína** muestra llenado durante la fase coroidea (Fig. 11.42a), hiperfluorescencia progresiva durante la fase venosa y fuga tardía (Fig. 11.42b).

Tratamiento

Las lesiones que ponen en peligro la visión se pueden tratar de la siguiente forma:

1. **Termoterapia transpupilar** para las lesiones que no afectan a la mácula. Se puede administrar verde indocianina como adjunto para aumentar la captación de la energía del láser de diodo.
2. **Radioterapia** mediante irradiación con haz externo a dosis bajas respetando el cristalino o braquiterapia.

Hemangioma coroideo difuso

El hemangioma coroideo difuso suele afectar a más de la mitad de la coroides y crece muy lentamente. Se produce de forma característica en pacientes con síndrome de Sturge-Weber ipsilateral al lado del nevus *flammeus* (*ver* Capítulo 20).

1. La **presentación** es en la tercera década de la vida con afectación visual.
2. **Signos**. Engrosamiento de la coroides y un color rojo intenso «en tomate *ketchup*», que es más marcado en el polo posterior (Fig. 11.43).
3. Las **complicaciones** son degeneración retiniana cistoide secundaria y desprendimiento de retina exudativo.
4. El **tratamiento** se realiza mediante radioterapia con haz externo.

Tumores metastásicos

La coroides es con diferencia el lugar más frecuente de las metástasis uveales, correspondiendo a un 90% de ellas, seguida del iris

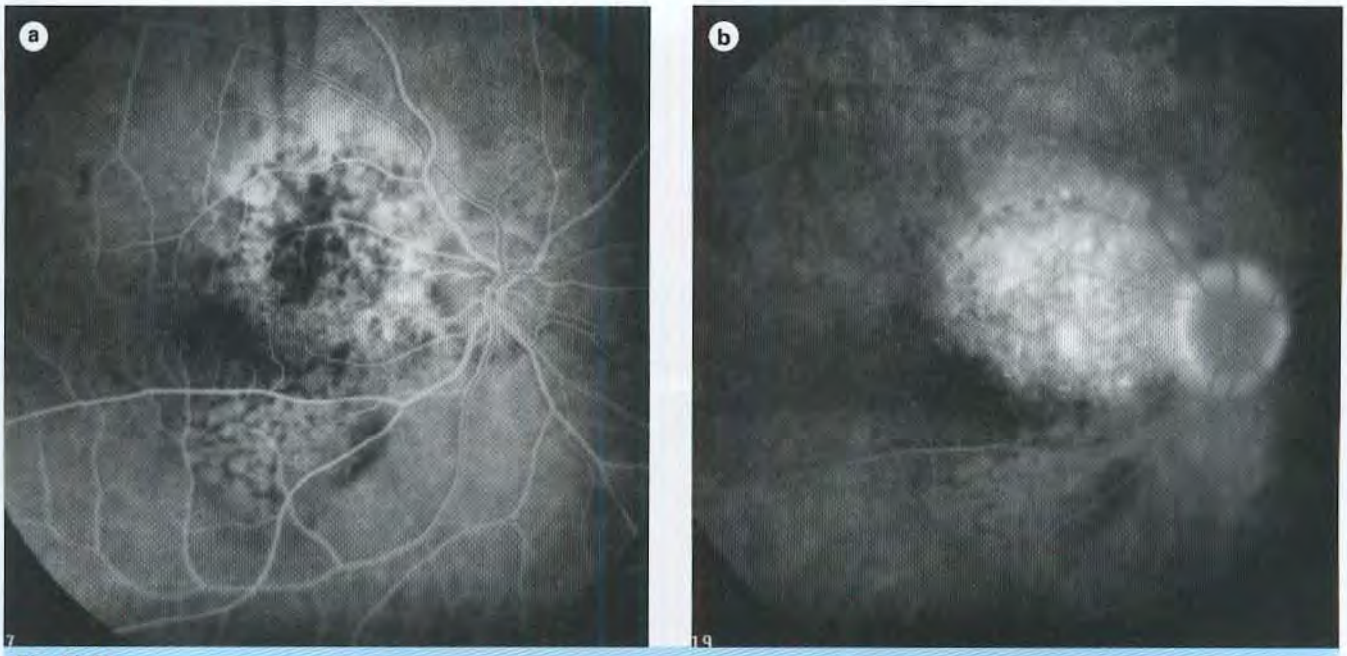


Fig. 11.42
Angiografía con fluoresceína de un hemangioma coroideo circunscrito. **(a)** Fase precoz que muestra hiperfluorescencia debido a llenado; **(b)** fase tardía que muestra fuga. (Cortesía de S. Milewski.)

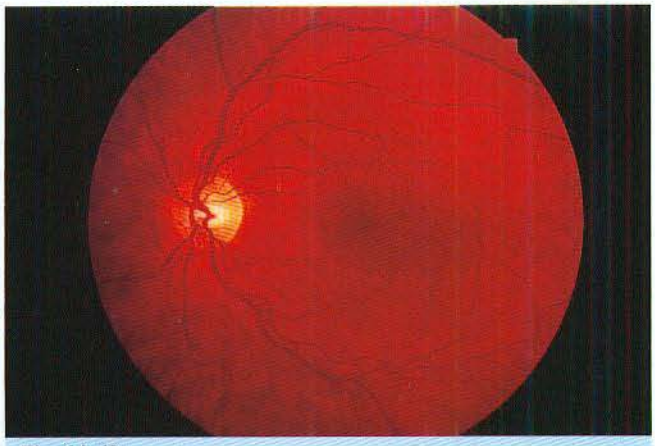


Fig. 11.43
Hemangioma coroideo difuso.

y el cuerpo ciliar. Los tumores metastásicos en la coroides son más frecuentes que las neoplasias primarias pero su presencia suele ser indetectable o estar ensombrecida por la enfermedad general del paciente. El lugar primario más frecuente es la mama en las mujeres y el bronquio en ambos sexos. Una metástasis coroidea puede ser la forma de presentación inicial de un carcinoma bronquial, mientras que una historia antigua de mastectomía es habitual en las pacientes con tumores de mama. Otras localizaciones primarias menos frecuentes son el tracto gastrointestinal, el riñón y el melanoma cutáneo. Sin embargo, la próstata es un lugar primario extraordinariamente raro. La supervivencia del paciente suele ser mala, con una media de 8-12 meses para todos los pacientes y de 15-17 meses para los que tienen carcinoma de mama. En las pacientes con carcinoma de mama, los factores de riesgo de metástasis coroideas incluyen la diseminación de la enfermedad en más de un órgano y la presencia de metástasis pulmonares y cerebrales.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser con afectación repentina de la visión, aunque las metástasis pueden ser asintomáticas si se sitúan lejos de la mácula.
2. **Signos**
   - Lesión ovalada o en placa, de color blanco-crema y crecimiento rápido, localizada generalmente en el polo posterior (Fig. 11.44).
   - El tumor raramente se sobreeleva lo suficiente porque infiltra lateralmente (Fig. 11.45).

Fig. 11.44
Metástasis coroidea de un carcinoma de colon. (Cortesía de S. Milewski.)

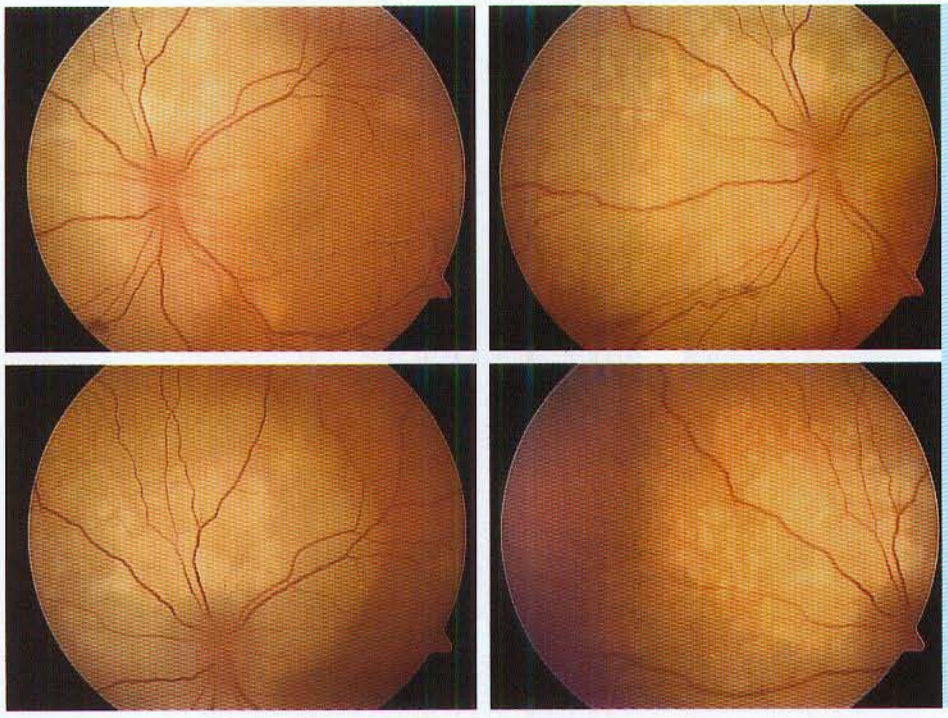


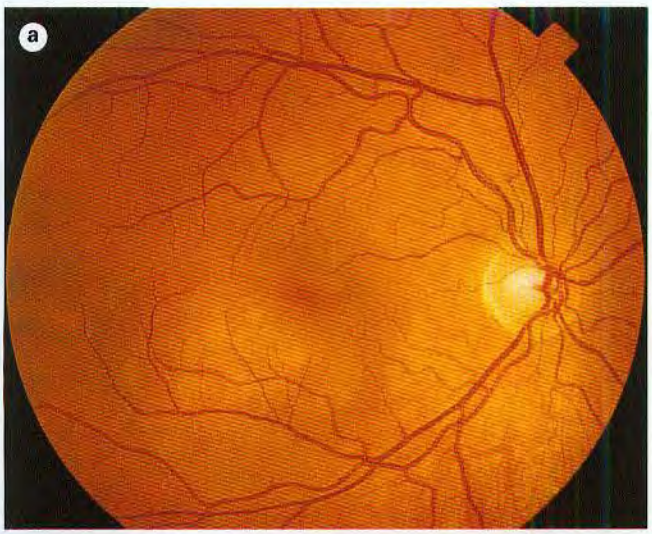
Fig. 11.45
Metástasis coroidea de un carcinoma de mama. (Cortesía de M. Karolczak-Kulesza.)

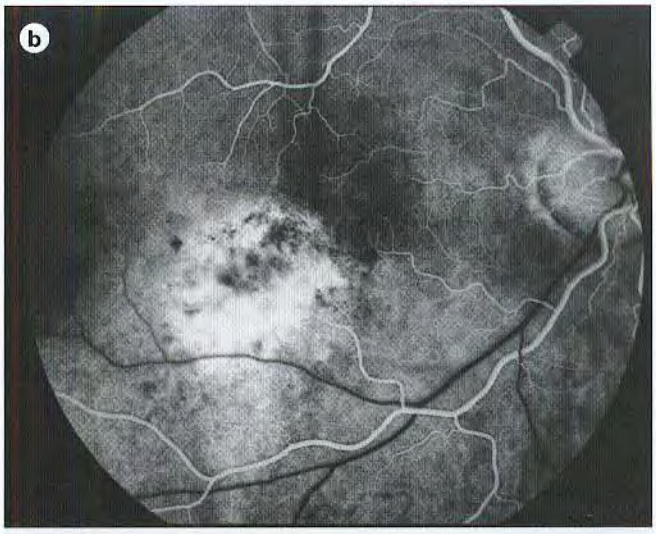
- A veces los depósitos adoptan una forma globular y pueden simular un melanoma amelanótico.
- Los depósitos pueden ser múltiples y afectan a ambos ojos en el 10-30% de los casos.
- El desprendimiento de retina exudativo secundario es frecuente y puede producirse en ojos con depósitos relativamente pequeños.

Exploraciones especiales

1. La **ecografía** muestra engrosamiento coroideo difuso y reflectividad acústica interna moderada (Fig. 11.46).
2. La **angiografía con fluoresceína** muestra hiperfluorescencia precoz (Fig. 11.47b) con tinción tardía difusa (Fig. 11.47c y d), pero, al contrario que los melanomas coroideos, no hay una «circulación doble».
3. La **biopsia**, transescleral o por aspiración con aguja fina, puede ser útil.

Fig. 11.46
Ecografía de una metástasis coroidea (*ver texto*). (Cortesía de M. Karolczak-Kulesza.)





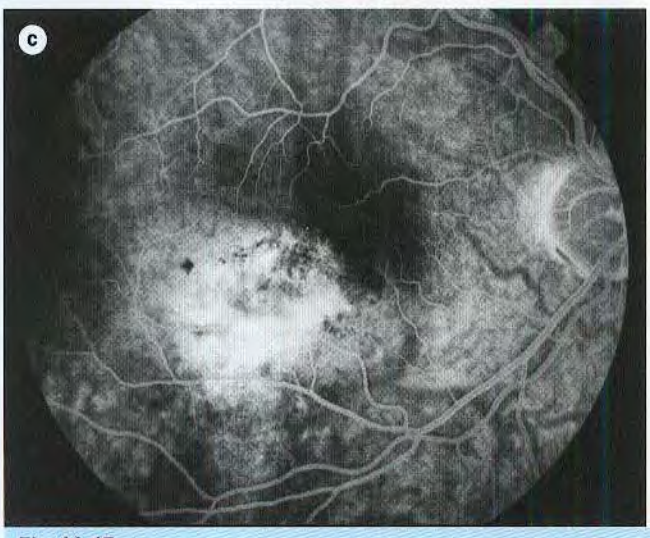


Fig. 11.47
(**a**) Metástasis coroidea; (**b**) fase arterial de angiografía con fluoresceína que muestra hiperfluorescencia pero ausencia de una «circulación doble»; (**c** y **d**) fases tardías que muestran tinción. (Cortesía de S. Milewski.)

4. Exploraciones **sistémicas** para detectar el tumor primario, si es desconocido, u otras localizaciones metastásicas.

Tratamiento

1. **Observación**, si el paciente está asintomático o recibe quimioterapia sistémica.
2. **Radioterapia**, con haz externo o mediante braquiterapia si el tumor es pequeño.
3. La **termoterapia transpupilar** es útil para los depósitos de espesor moderado y mínima cantidad de líquido subretiniano.
4. El **tratamiento sistémico** del tumor primario puede ser beneficioso para las metástasis coroideas.
5. Puede ser necesaria la **enucleación** en caso de un ojo ciego doloroso.

Coristoma óseo coroideo

El coristoma óseo coroideo (osteoma) es un tumor osificante muy raro y benigno, de crecimiento muy lento y que afecta típicamente a mujeres jóvenes sanas. Se afectan ambos ojos en alrededor del 25% de los casos, pero no necesariamente de forma simultánea.

1. La **presentación** es en la segunda o tercera décadas de la vida con afectación visual gradual si está afectada la mácula.
2. **Signos**. Lesión de color amarillo-naranja, con bordes bien definidos, festoneados, y habitualmente situada en el polo posterior (Fig. 11.48). El tumor crece muy lentamente con el desarrollo de cambios en el EPR que lo recubre (Fig. 11.49).
3. **Complicaciones**. La neovascularización coroidea secundaria es frecuente y responde mal a la fotocoagulación con láser.
4. La **angiografía con fluoresceína** muestra un patrón jaspeado difuso de hiperfluorescencia durante las fases precoz y tardía.

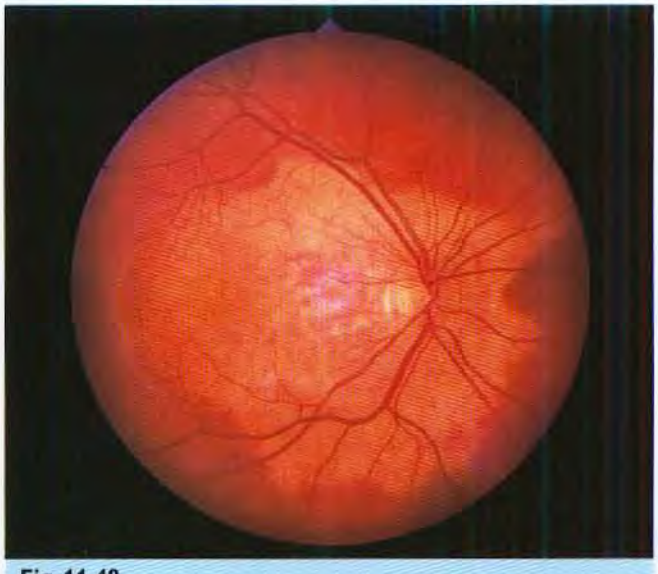


Fig. 11.48
Coristoma óseo coroideo.

Fig. 11.49
El mismo ojo de la figura anterior varios años después muestra cambios en el epitelio pigmentario retiniano superpuestos.

5. La **ecografía** muestra una lesión muy densa altamente reflectiva (hueso) que oculta el tejido orbitario situado tras ella (Fig. 11.50).

Fig. 11.50
Ecografía de un coristoma óseo coroideo (*ver* texto).

Melanocitoma

El melanocitoma es un tumor benigno y muy pigmentado que puede aparecer en cualquier lugar del tracto uveal, aunque es más frecuente que se origine en los melanocitos dendríticos de la úvea en la lámina cribosa de la cabeza del nervio óptico. Los melanocitomas uveales anteriores pueden dar lugar a necrosis aguda, que puede causar uveítis, dispersión del pigmento y glaucoma secundario. Al contrario que el melanoma coroideo, el melanocitoma afecta típicamente a individuos de piel oscura, aunque puede producirse también en personas de piel clara.

1. La **presentación** del melanocitoma de la cabeza del nervio óptico suele ser un hallazgo casual, aunque en ocasiones un tumor situado profundamente produce disfunción del nervio óptico.

2. **Signos**. Lesión negra con bordes en flequillo que generalmente ocupa la parte inferior de la papila óptica (Fig. 11.51). A veces, el tumor está sobreelevado y ocupa toda la superficie papilar.

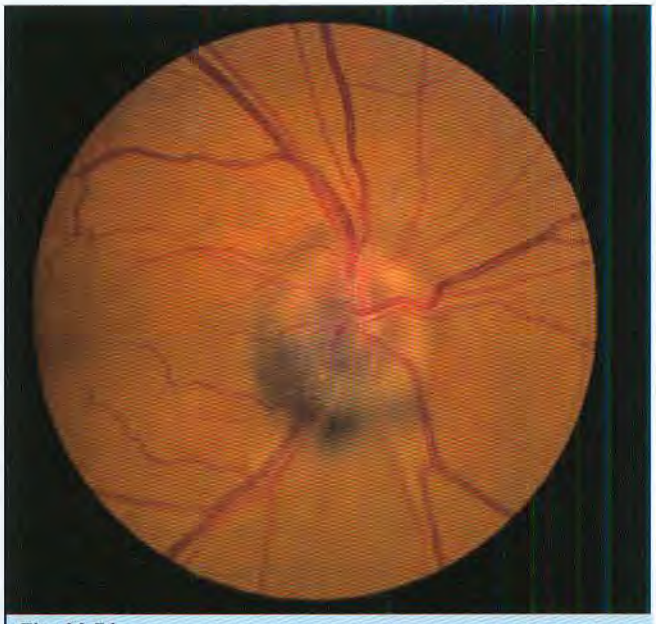


Fig. 11.51
Melanocitoma de la cabeza del nervio óptico.

3. Las **complicaciones**, que son raras, incluyen transformación maligna y obstrucción vascular retiniana central secundaria a necrosis tumoral espontánea.
4. No es preciso **tratamiento** excepto en el caso muy raro de transformación maligna.
5. El **diagnóstico diferencial** incluye melanoma coroideo que invade la cabeza del nervio óptico e hiperplasia reactiva del EPR.

Linfoma

El linfoma del sistema nervioso central intraocular primario es un linfoma muy maligno, de células B grandes (no Hodgkin), difuso e infrecuente. Se origina dentro del cerebro, médula espinal, leptomeninges y/o el ojo, y tiene un mal pronóstico, con una tasa de supervivencia a los 5 años inferior al 33%.

Signos del SNC

1. En la **presentación** se observan los siguientes cuatro perfiles:
   - Nódulos intracraneales múltiples o solitarios.
   - Lesiones meníngeas o periventriculares difusas.
   - Masas espinales intradurales localizadas.
   - Afectación intraocular.
2. El **diagnóstico** suele hacerse mediante identificación de linfocitos malignos en el cerebro, líquido cefalorraquídeo o humor vítreo.

Signos oculares

El linfoma tiende a afectar al humor vítreo y la retina y a menudo representa un reto diagnóstico, enmascarado bajo una aparente uveítis. Los hallazgos oculares suelen preceder a la afectación del SNC en meses o algunos años, y sólo el 20% de los pacientes tienen lesiones oculares en el momento del diagnóstico de la enfermedad del SNC. Pueden estar afectados ambos ojos en el 80% de los casos, pero la gravedad de la enfermedad suele ser asimétrica.

1. **Uveítis anterior crónica** que no responde a los corticoides.
2. **Uveítis intermedia** en un paciente anciano que inicialmente puede responder a los corticoides pero que después deja de hacerlo. El humor vítreo muestra típicamente grandes acúmulos o láminas compuestas de células malignas.
3. **Segmento posterior**
   - Habitualmente se observan infiltrados multifocales, grandes y amarillentos, por debajo del EPR (Fig. 11.52). La coalescencia de las lesiones puede formar un anillo que es patognomónico de linfoma intraocular (Fig. 11.53).

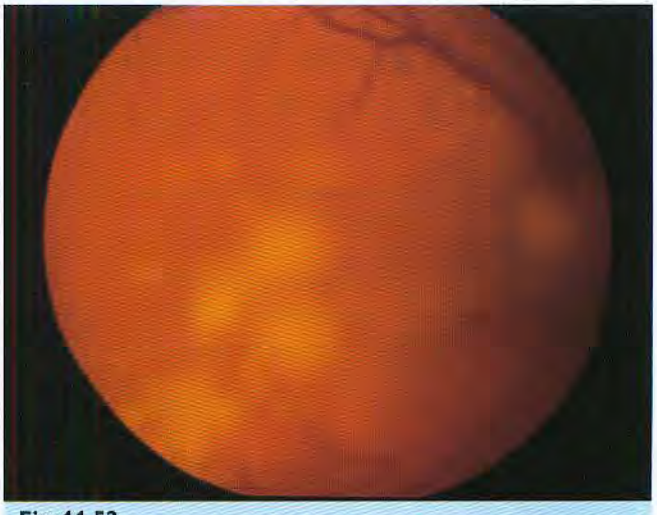


Fig. 11.52
Infiltrados subretinianos linfomatosos multifocales. (Cortesía de A. Cruess.)

   - Las manifestaciones menos frecuentes son infiltrados retinianos difusos que simulan una retinitis viral, cobertura y oclusión vasculares, y lesiones blancas profundas, finas y multifocales, que se pueden confundir con inflamación.
4. Las **exploraciones** incluyen la valoración neurológica, RM, punción lumbar y biopsia del vítreo.

Tratamiento

1. El tratamiento **sistémico** se realiza con radioterapia con haz externo de los ojos a dosis altas, a veces junto con radio-

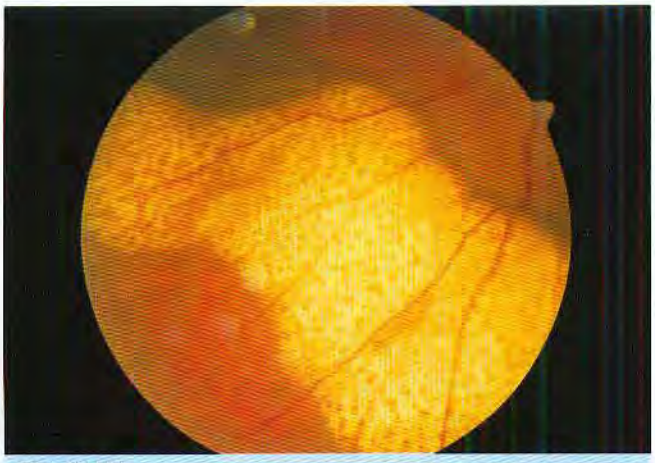


Fig. 11.53
Infiltración subretiniana linfomatosa anular. (Cortesía de B. Damato.)

terapia de todo el cerebro y/o quimioterapia sistémica o intratecal.
2. Se puede emplear metotrexato **intravítreo** como tratamiento primario y para las recurrencias después del tratamiento sistémico.

Tumores de la retina y la cabeza del nervio óptico

Retinoblastoma

El retinoblastoma es el tumor intraocular maligno primario más frecuente en la infancia. No obstante, es un tumor raro, y se produce sólo en aproximadamente 1 de cada 20.000 recién nacidos vivos, suponiendo alrededor del 3% de todos los cánceres infantiles.

Genética

El retinoblastoma deriva de la transformación maligna de las células retinianas primitivas antes de la diferenciación final. Estas células desaparecen durante los primeros años de vida, por lo que el tumor raramente se ve después de los 3 años de edad. El retinoblastoma puede ser hereditario o no. El gen que predispone al tumor (gen *RPE1*) se localiza en la región 14 del brazo largo del cromosoma 13 (13q14).

1. El retinoblastoma **hereditario** (germinal) supone el 40% de los casos. En estos pacientes, un alelo de *RPE1* (un gen supresor tumoral) ha mutado en todas las células corporales. Cuando un suceso mutágeno posterior («*second hit*») afecta al segundo alelo, la célula experimenta una transformación maligna. Todas las células retinianas precursoras contienen la mutación inicial, por lo que estos niños presentan tumores bilaterales y multifocales. Los casos familiares también suponen una predisposición a cánceres no oculares, principalmente pinealoblastoma (retinoblastoma trilateral) y osteosarcoma. El riesgo de una segunda neoplasia aumenta enormemente si se ha empleado irradiación con haz externo para tratar el tumor original, y el segundo tumor tiende a surgir dentro del campo irradiado.
   - El riesgo de transmisión de la mutación del gen es del 50%, y debido a la elevada penetrancia el 40% de los descendientes de un superviviente de un retinoblastoma hereditario presentarán el tumor.
   - Los padres no afectados de un niño con retinoblastoma bilateral y sin historia familiar tienen una probabilidad del 40% de tener otro hijo afectado.
   - Algunos casos familiares se presentan con enfermedad inicialmente unilateral, y aproximadamente el 15% de los pacientes con retinoblastoma hereditario sólo tienen afectación unilateral.
2. El retinoblastoma **no hereditario** (somático) supone el 60% de los casos. El tumor es unilateral, no transmisible y no predispone al paciente a un mayor riesgo de un segundo cáncer no ocular. El 85% de los pacientes con retinoblastoma unilateral entran en esta categoría.

Presentación

La inmensa mayoría de los casos se presenta durante los primeros 2 años de vida. Los niños con tumores bilaterales tienden a presentarse antes (promedio de 12 meses) que los que tienen afectación unilateral.

1. La **leucocoria** (reflejo pupilar blanco) es el signo más frecuente y supone hasta el 60% de los casos (Fig. 11.54).

Fig. 11.54
Leucocoria izquierda causada por retinoblastoma avanzado. (Cortesía de C. Barry.)

2. El **estrabismo** es el segundo signo en frecuencia (20%). Por lo tanto, es obligatorio el examen del fondo de ojo en todos los casos de estrabismo en la infancia.
3. El **glaucoma secundario**, que puede asociarse o no con buftalmos, es infrecuente.
4. La **invasión unilateral del iris** en niños mayores (edad media de 6 años) puede manifestarse como nódulos multifocales (Fig. 11.55), de forma similar a la inflamación granulo-

matosa, o seudohipopión (síndrome de mascarada) (Fig. 11.56). Por lo tanto, es importante pensar en el retinoblastoma dentro del diagnóstico diferencial de una uveítis crónica no habitual en los niños.

Fig. 11.55
Múltiples nódulos en el iris debidos a invasión por un retinoblastoma.

Fig. 11.56
Seudohipopión debido a invasión del segmento anterior por un retinoblastoma.

5. Puede aparecer **inflamación orbitaria** que simula una celulitis orbitaria o preseptal en tumores necróticos (Fig. 11.57).

Fig. 11.57
Inflamación orbitaria asociada con un retinoblastoma.

No supone necesariamente una extensión extraocular y el mecanismo exacto no se conoce.

6. En los casos no atendidos puede producirse una **invasión orbitaria** (Fig. 11.58).

Fig. 11.58
Invasión de la órbita por un retinoblastoma no atendido.

7. La **enfermedad metastásica** de los ganglios regionales y el cerebro antes de la afectación ocular es rara.
8. El **aumento de la presión intracraneal** debido a «retinoblastoma trilateral» antes del diagnóstico de afectación ocular es muy raro.
9. **En la exploración rutinaria** de un paciente que se sabe que tiene riesgo.

Signos

Debe realizarse una oftalmoscopia indirecta con indentación escleral en *ambos ojos* después de una midriasis completa. Si no se emplea indentación escleral, puede no detectarse un tumor que se origine por delante del ecuador y en algunos casos puede existir más de un tumor en el mismo ojo. Los signos clínicos dependen del tamaño del tumor y de su patrón de crecimiento.

1. Un tumor **intrarretiniano precoz** es una lesión blanca en placa (Figs. 11.59 y 11.60).
2. Un tumor **endofítico** crece interiormente hacia el vítreo, proyectándose desde la superficie retiniana como una masa blanca friable, como queso, y que frecuentemente se asocia con vasos sanguíneos sobre su superficie (Fig. 11.61).
3. Un tumor **exofítico** crece hacia fuera como una masa blanca multilobulada y subretiniana (Fig. 11.62). Desprende la retina y puede ser difícil de visualizar si el líquido subretiniano es profundo (Fig. 11.63).

Exploraciones especiales

1. La **ecografía** se emplea principalmente para valorar el tamaño del tumor. También detecta la existencia de calcificación dentro del tumor y es útil en el diagnóstico de lesiones similares como la enfermedad de Coats y la toxocariasis.

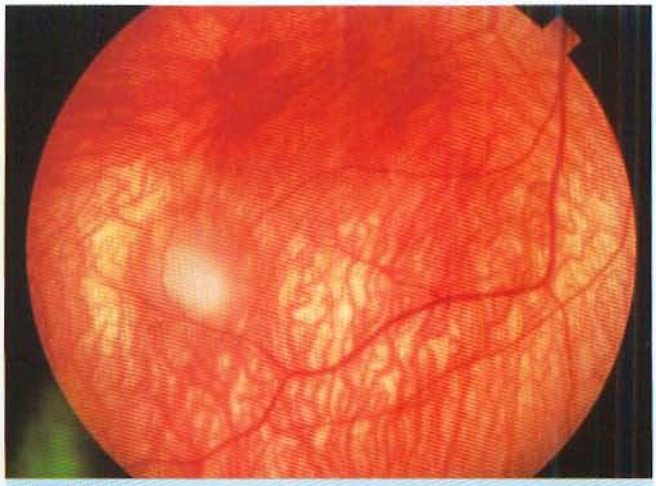


Fig. 11.59
Retinoblastoma intarretiniano pequeño.

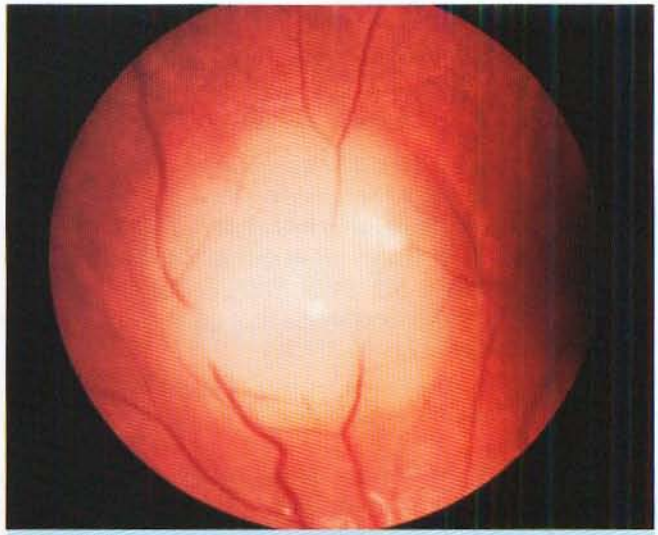


Fig. 11.60
Retinoblastoma.

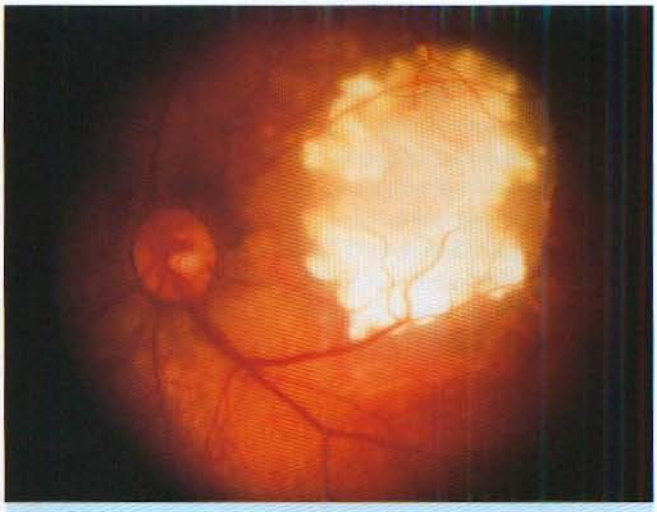


Fig. 11.61
Retinoblastoma endofítico. (Cortesía de C. Barry.)

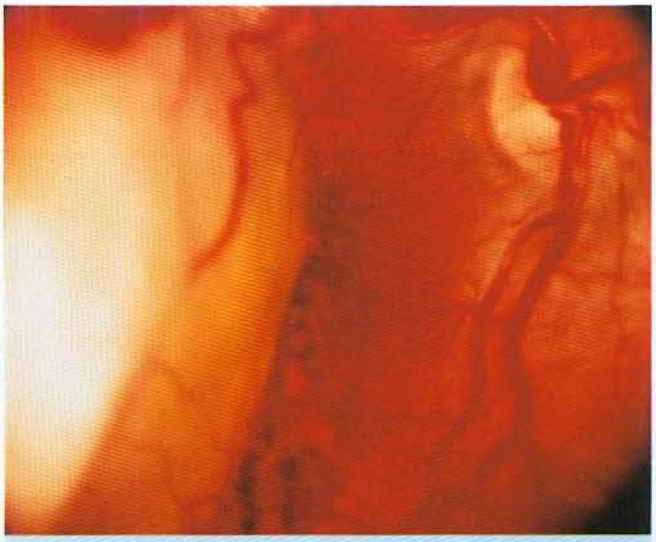


Fig. 11.62
Retinoblastoma exofítico. (Cortesía de S. Milewski.)

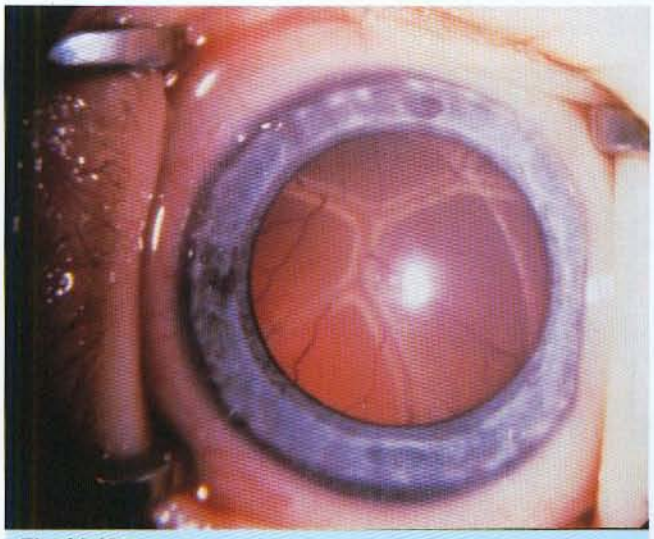


Fig. 11.63
Desprendimiento de retina causado por un retinoblastoma exofítico.

2. La **TC** pone de manifiesto una afectación importante del nervio óptico, orbitaria y extensión al SNC, y la presencia de pinealoblastoma y calcificación (Fig. 11.64). Sin embargo, supone una dosis significativa de irradiación que puede ser peligrosa en pacientes con mutaciones germinales.
3. La **RM** no puede detectar calcificaciones, pero es superior a la TC para la evaluación del nervio óptico y la detección de pinealoblastoma, especialmente cuando se emplea un medio de contraste. La RM también puede ser útil para diferenciar el retinoblastoma de cuadros similares.
4. Las **exploraciones sistémicas** como punción medular y punción lumbar se llevan a cabo sólo en pacientes con afectación del nervio óptico o evidencia de extensión extraocular.

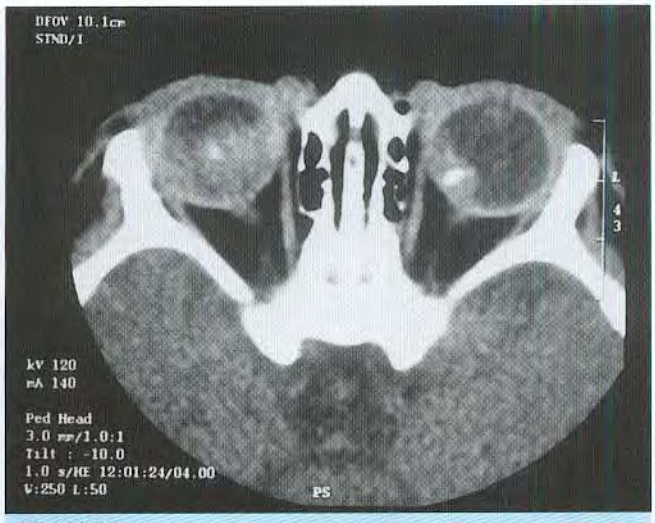


Fig. 11.64
TC que muestra la presencia de retinoblastomas bilaterales avanzados. (Cortesía de K. Nischal.)

Tratamiento

La modalidad de tratamiento está enormemente relacionada con el tamaño del tumor, su localización y los hallazgos asociados como desprendimiento de retina, siembras tumorales subretinianas y vítreas, y el estado del otro ojo.

1. Los **tumores pequeños**, de no más de unos 4 mm de diámetro y 2 mm de espesor, sin siembras en el humor vítreo o subretinianas, se pueden tratar con termoterapia transpupilar con láser o crioterapia. Esta última es especialmente útil para los tumores preecuatoriales que son difíciles de alcanzar con láser (Fig. 11.65).

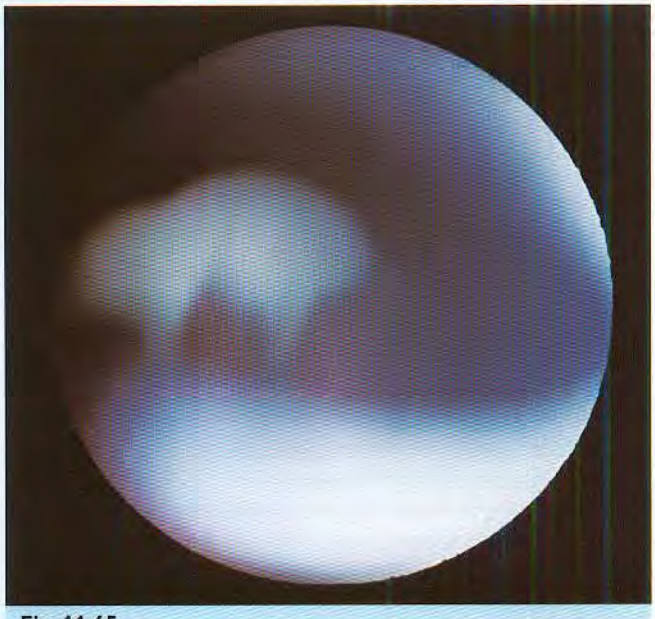


Fig. 11.65
Pequeño retinoblastoma periférico observado con indentación escleral.

2. **Tumores medianos**
   a. La ***braquiterapia*** está indicada para tumores de no más de 12 mm de diámetro y 6 mm de espesor, que no son adecuados para la termoterapia o la crioterapia, siempre que no exista siembra en el humor vítreo. Después del tratamiento el tumor regresa dejando un residuo calcificado (Fig. 11.66).

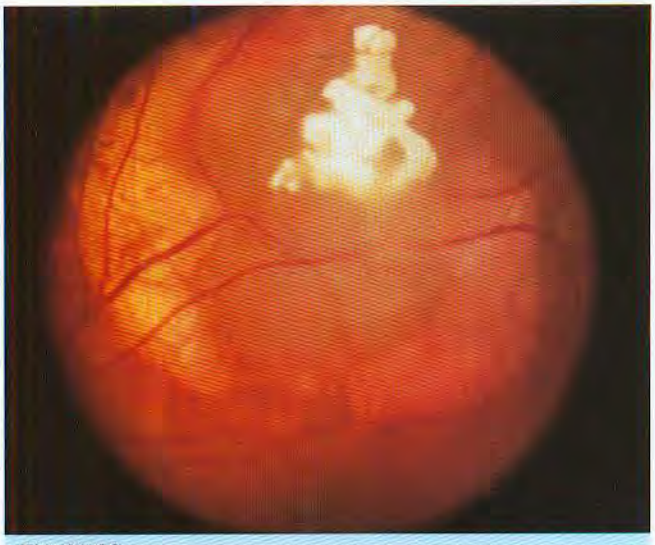


Fig. 11.66
Regresión de un retinoblastoma con restos calcificados.

   b. La ***quimioterapia*** se realiza con una combinación de carboplatino, vincristina y etopósido, que se puede asociar con ciclosporina. Estos fármacos se administran por vía endovenosa en ciclos de 3 semanas durante un período de 4 a 9 meses dependiendo de la actividad de la enfermedad. Esto puede continuarse con tratamiento local mediante braquiterapia o termoterapia transpupilar para consolidar el control del tumor.
   c. La ***radioterapia con haz externo*** debe evitarse si es posible, ya que supone un alto riesgo de complicaciones como formación de catarata, retinopatía por radiación y deformidades cosméticas. En los pacientes con mutaciones germinales también hay un riesgo significativo de inducir una segunda neoplasia como sarcomas óseos o del tejido conectivo.
3. **Tumores grandes** (Fig. 11.67)
   a. La ***quimioterapia*** se emplea para reducir el tumor (quimiorreducción) de forma que el tratamiento local pueda aplicarse posteriormente a un tumor de menor volumen, evitando de esta forma la enucleación o la radioterapia con haz externo. La quimioterapia también tiene un efecto beneficioso si existe un tumor pequeño en el otro ojo.
   b. La ***enucleación*** está indicada si la quimiorreducción fracasa, debido al mal pronóstico visual y al riesgo elevado de recurrencia con otras modalidades terapéuticas. La enucleación debe llevarse a cabo con una manipulación mínima y es obligatorio obtener un trozo grande de nervio óptico (8-12 mm). No existe contraindicación para la inserción de un implante orbitario. Desgraciadamente, el acortamiento posterior de los pliegues y la retracción del

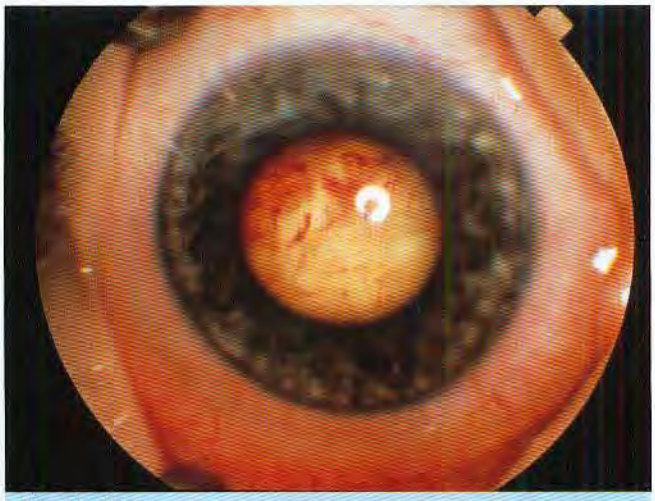


Fig. 11.67
Gran retinoblastoma con nuevos vasos superficiales.

implante (síndrome del hueco postenucleación) pueden precisar una intervención quirúrgica posterior.

4. La **extensión extraocular** más allá de la lámina cribosa se trata con quimioterapia después de la enucleación. La extensión al extremo de corte del nervio óptico, o la extensión por la esclerótica, se trata con quimioterapia e irradiación de la órbita afectada.
5. La **enfermedad metastásica** se trata con altas dosis de quimioterapia. Los pacientes con células malignas en el líquido cefalorraquídeo pueden precisar metotrexato intratecal.

Factores pronóstico

La tasa de mortalidad global por el tumor es del 2-5% y se relaciona con los factores pronóstico siguientes:

1. **Tamaño del tumor y su localización**. Pequeños tumores posteriores tienen una tasa global de supervivencia elevada pero no hay una diferencia significativa entre los tipos endofítico y exofítico.
2. **Diferenciación celular**. La tasa de mortalidad de los pacientes cuyos tumores tienen rosetas abundantes (Fig. 11.68) es mucho menor en comparación con los tumores altamente indiferenciados (Fig. 11.69).

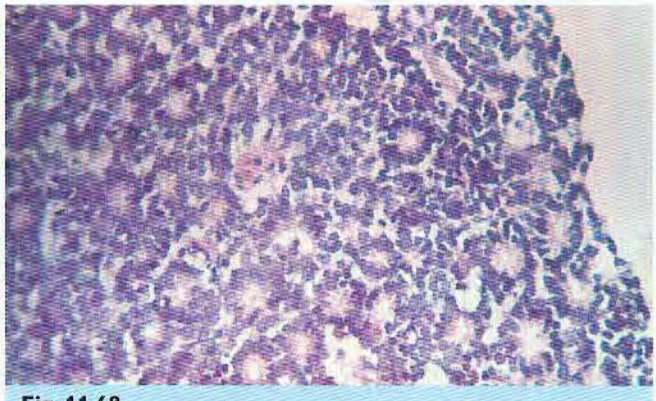


Fig. 11.68
Retinoblastoma bien indiferenciado con abundantes rosetas. (Cortesía de A. Garner.)

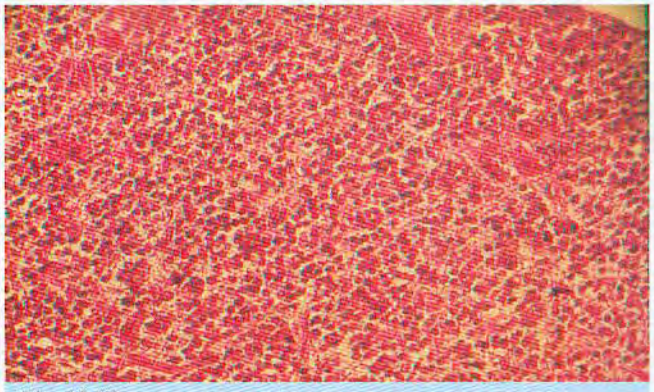


Fig. 11.69
Retinoblastoma muy indiferenciado. (Cortesía de A. Garner.)

3. La **afectación del nervio óptico** más allá del punto de transección quirúrgica se asocia con una tasa de mortalidad elevada.
4. La **invasión** coroidea o de las venas vorticosas favorece la diseminación hematógena y también es un factor pronóstico adverso.
5. La **diseminación extraescleral** tiene un pronóstico grave.

Diagnóstico diferencial

1. El **vítreo primario hiperplásico persistente** es una causa importante de leucocoria congénita (Fig. 11.70). Se produce típicamente en un ojo microftálmico y casi siempre es unilateral. Se caracteriza por una masa retrolental dentro de la cual se insertan unos procesos ciliares agrandados (Fig. 11.71). Con el tiempo la masa se contrae y estira de los procesos ciliares centralmente de forma que se pueden ver a través de la pupila. Una dehiscencia asociada que afecta a la cápsula posterior puede dar lugar a la posterior formación de una catarata.

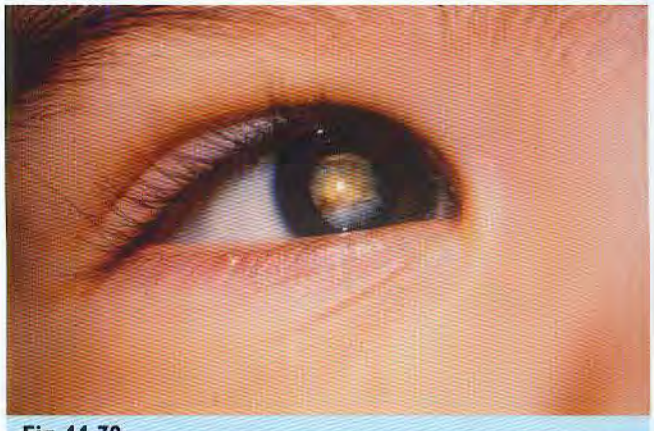


Fig. 11.70
Leucocoria por vítreo hiperplásico primario persistente.

2. La **enfermedad de Coats** es casi siempre unilateral, más frecuente en niños y tiende a presentarse más tarde que el

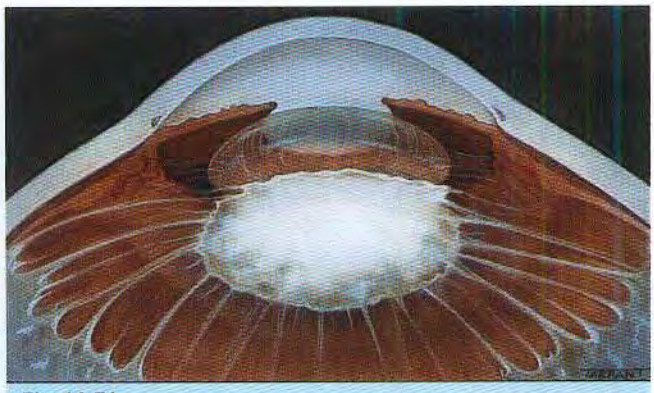


Fig. 11.71
Vítreo hiperplásico primario persistente.

retinoblastoma. Se caracteriza por vasos sanguíneos retinianos telangiectásicos, exudado intra y subretiniano extenso y desprendimiento de retina exudativo (*ver* Capítulo 14).

3. La **retinopatía de la prematuridad**, si es avanzada, puede causar desprendimiento de retina y leucocoria. El diagnóstico suele ser sencillo debido a la historia de prematuridad y bajo peso al nacer (*ver* Capítulo 14).
4. **Toxocariasis** (*ver* Capítulo 10).
   a. La ***endoftalmitis crónica por* Toxocara** puede causar una membrana ciclítica y una pupila blanca.
   b. El ***granuloma por* Toxocara** en el polo posterior puede parecer un retinoblastoma endofítico (Fig. 11.72).

Fig. 11.72
Granuloma por *Toxocara* que simula un retinoblastoma endofítico.

5. La **uveítis intermedia** puede simular el tipo infiltrante difuso de retinoblastoma que se ve en los niños de más edad (*ver* Capítulo 10).
6. La **displasia retiniana** se caracteriza por la presencia en el nacimiento de una membrana retrolental rosada o blanca en un ojo microftálmico, con una cámara anterior poco profunda y procesos ciliares agrandados. Los casos unilaterales no suelen asociarse con anomalías sistémicas. Los pacientes con afectación bilateral pueden tener la enfermedad de Norrie o los síndromes de Warburg, Patau y Edward.
7. La ***incontinentia pigmenti*** (síndrome de Bloch-Sulzberger) es una enfermedad rara y ligada al cromosoma X que afecta a niñas. Se caracteriza por dermatitis vesiculobullosa (Fig. 11.73) en el tronco y las extremidades. También hay malformaciones de dientes, pelo, uñas, huesos y sistema nervioso central. Aproximadamente una tercera parte de las niñas presentan desprendimiento retiniano cicatricial que puede causar leucocoria en el primer año de vida (Fig. 11.74).

Fig. 11.73
Dermatitis vesiculobullosa en una *incontinentia pigmenti*.

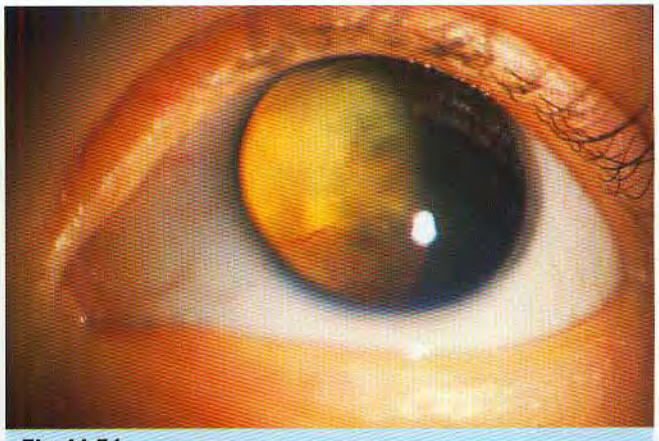


Fig. 11.74
Desprendimiento de retina cicatricial en una *incontinentia pigmenti*.

8. Se cree que el **retinocitoma** (retinoma) es una variante benigna del retinoblastoma. Se caracteriza por una masa calcificada asociada con alteración del EPR y atrofia coriorretiniana (Fig. 11.75). Su aspecto es notablemente similar al del retinoblastoma después de la irradiación (*ver* Fig. 11.66).
9. **Astrocitoma retiniano** (*ver* después).

Astrocitoma retiniano

El astrocitoma de la retina o la cabeza del nervio óptico es un tumor raro, benigno y que no compromete la visión. Aunque a

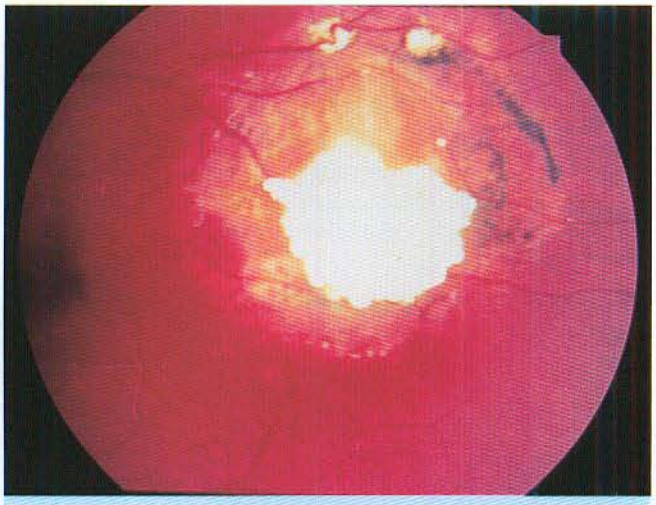


Fig. 11.75
Retinocitoma. (Cortesía de K. Nischal.)

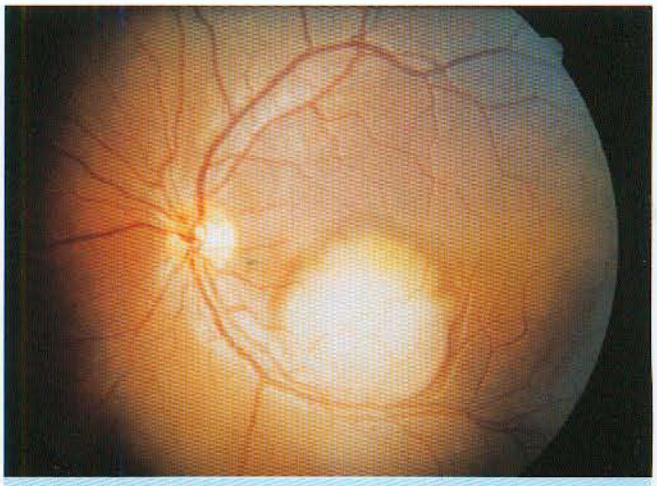


Fig. 11.77
Astrocitoma retiniano plano. (Cortesía de C. Barry.)

veces ocurre aisladamente, se observa con mayor frecuencia en pacientes con esclerosis tuberosa (*ver* Capítulo 20). Alrededor del 50% de los pacientes con esclerosis tuberosa tienen astrocitomas del fondo de ojo, que pueden ser múltiples y son bilaterales en aproximadamente el 15% de los casos.

Signos

- El aspecto más común es una lesión nodular semitranslúcida (Fig. 11.76) o una lesión blanca, bien circunscrita y relativamente plana (Fig. 11.77).

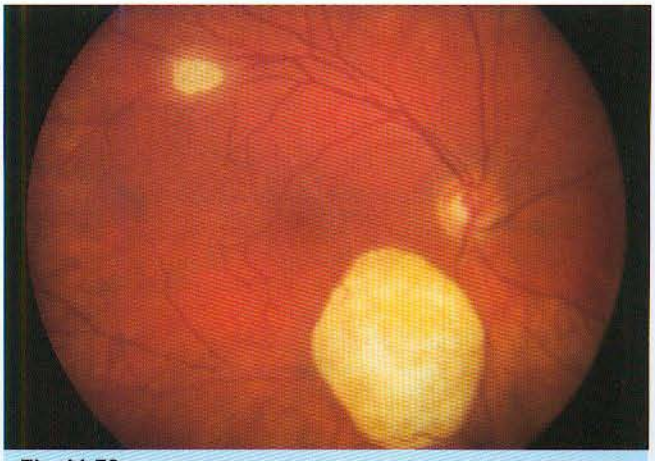


Fig. 11.78
Astrocitomas retinianos de larga evolución.

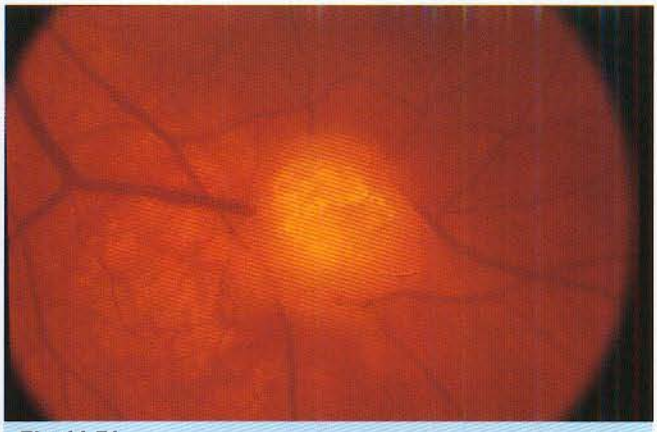


Fig. 11.76
Astrocitoma retiniano nodular.

- Más tarde, el tumor se vuelve más sólido y blanco y puede, en la exploración superficial, parecerse a un retinoblastoma (Fig. 11.78).
- El desarrollo de múltiples áreas de calcificación dentro de un tumor de larga evolución puede originar un aspecto fosilizado, en mora (Fig. 11.79).

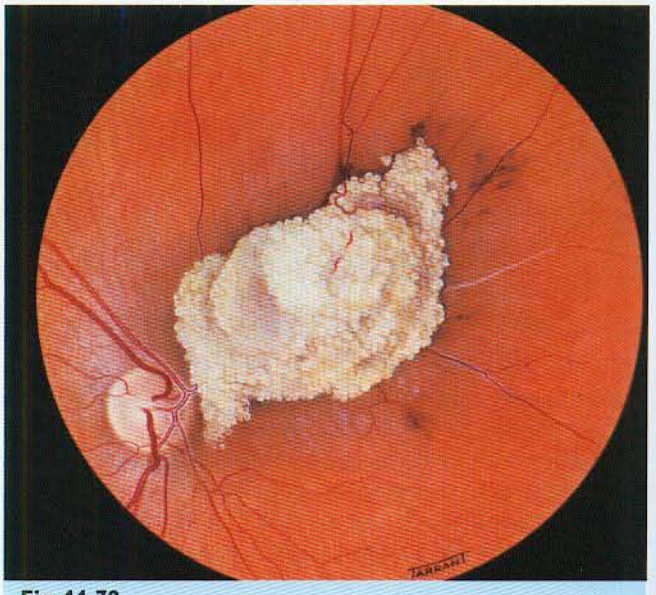


Fig. 11.79
Astrocitoma retiniano en mora calcificado.

Hemangioma capilar retiniano

El hemangioma capilar de la retina o la cabeza del nervio óptico es un hamartoma vascular raro, que compromete la visión y que puede presentarse aisladamente (enfermedad de von Hippel). Sin embargo, aproximadamente el 50% de los pacientes con hemangiomas capilares solitarios y prácticamente todos los pacientes con lesiones múltiples tienen enfermedad sistémica. La combinación de lesiones oculares y sistémicas se denomina síndrome de von Hippel-Lindau (V-H-L) (*ver* Capítulo 20). La prevalencia de hemangiomas capilares retinianos en los pacientes con V-H-L es aproximadamente del 60%.

Endofítico

1. La **presentación** suele ser durante la segunda o tercera décadas de la vida, generalmente con afectación ocular unilateral o bilateral en el despistaje, o con afectación visual.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Una lesión roja y muy pequeña localizada en el lecho capilar entre una arteriola y una vénula (Fig. 11.80).
   - Un pequeño nódulo bien definido (Fig. 11.81).

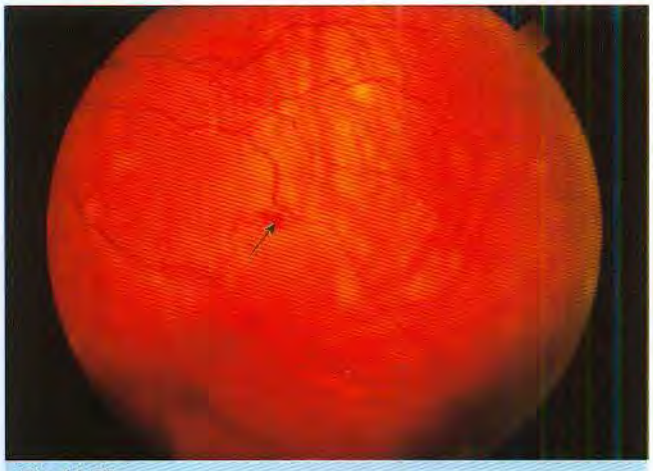


Fig. 11.80
Hemangioma capilar retiniano precoz.

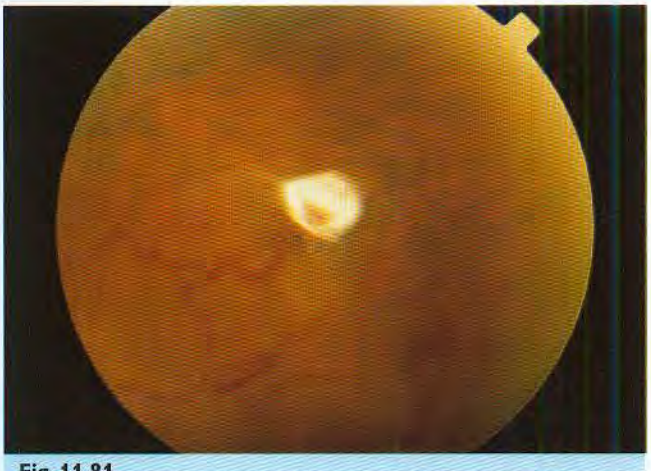


Fig. 11.81
Hemangioma capilar retiniano. (Cortesía de S. Milewski.)

   - Una masa redonda, más grande y de color rojo-naranja, que se asocia con dilatación y tortuosidad de la arteria que aporta sangre y de la vena de drenaje como resultado de comunicaciones arteriovenosas de forma que ambos vasos son parecidos (Fig. 11.82).

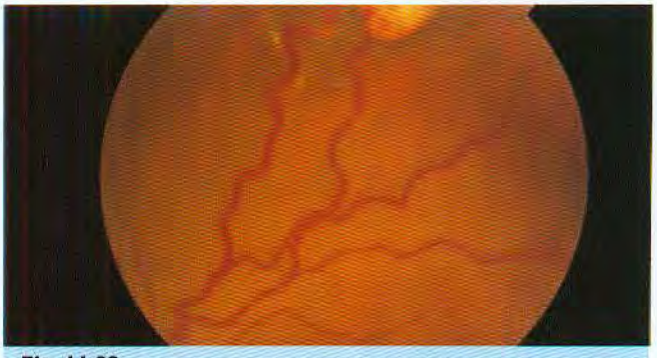


Fig. 11.82
Dilatación y tortuosidad vasculares asociadas con un hemangioma capilar retiniano.

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra una hiperfluorescencia precoz (Fig. 11.83a) y fuga tardía de colorante (Fig. 11.83b).
4. Las **complicaciones** son formación de exudado denso en el área que rodea el tumor y/o en la mácula (*ver* Fig. 11.85), edema macular, formación de una membrana epirretiniana, desprendimiento de retina que puede ser por tracción o exudativo, y hemorragia vítrea.

Otros tipos

1. El **hemangioma exofítico** es menos frecuente, se origina en la retina externa en la región yuxtapapilar y se presenta con pérdida de visión. Se caracteriza por una lesión sésil mal definida con vasos sanguíneos dilatados, que se puede asociar con edema de retina y hemorragia (Fig. 11.84). Tiene un riesgo elevado de desprendimiento de retina exudativo.
2. **Hemangioma de la cabeza del nervio óptico** (Fig. 11.85).

Tratamiento

1. La **fotocoagulación con láser de argón** suele emplearse para pequeños tumores periféricos (Fig. 11.86a). Después de un tratamiento con éxito el calibre de los vasos nutricios vuelve a la normalidad (Fig. 11.86b).
2. La **crioterapia** se emplea para tumores periféricos más grandes o para los que tienen desprendimiento de retina exudativo. El tratamiento vigoroso de una lesión grande puede causar un desprendimiento de retina exudativo temporal pero amplio.
3. La **braquiterapia** se emplea para lesiones con un tamaño equivalente a una o dos veces la papila óptica.
4. La **cirugía vitreorretiniana** puede ser precisa para una hemorragia vítrea que no se reabsorbe, fibrosis epirretiniana o desprendimiento de retina por tracción. Si es adecuada, el

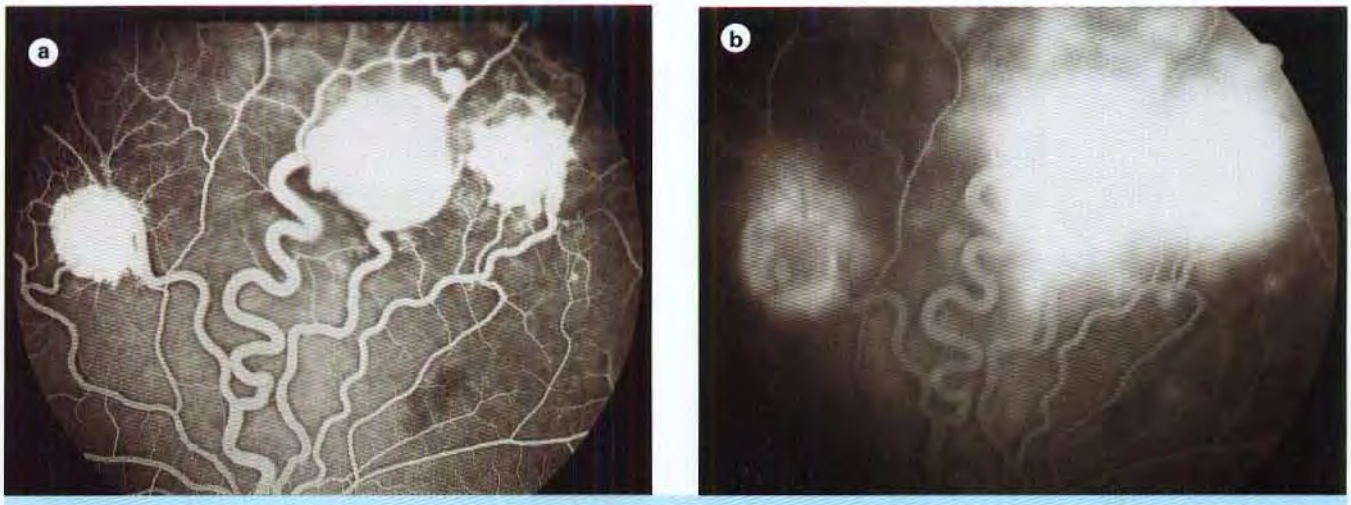


Fig. 11.83
(**a**) Angiografía con fluoresceína precoz de hemangiomas capilares retinianos que muestra hiperfluorescencia debida a llenado, (**b**) fase tardía que muestra fuga. (Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 11.84
Hemangioma capilar retiniano exofítico. (Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 11.85
Hemangioma capilar de la cabeza del nervio óptico con exudados maculares. (Cortesía de K. Nischal.)

tumor puede ser destruido mediante fotocoagulación con endoláser.

Detección precoz

Es imposible predecir qué pacientes con lesiones retinianas tendrán también tumores sistémicos ocultos, por lo que el oftalmólogo debe derivar a estos pacientes para una valoración completa sistémica y neurológica. Además, se debe buscar el tumor en los familiares, ya que existe un patrón de herencia dominante de la enfermedad. Además de la exploración física del paciente, debe realizarse regularmente el siguiente protocolo de detección en los pacientes con V-H-L establecida y los familiares con riesgo:

1. **Cribado anual**
   - Examen del ojo, exploración física y determinación de la presión arterial.
   - Ecografía renal a partir de los 16 años de edad.
   - Recogida de orina de 24 horas para determinar las cifras de ácido vanililmandélico y de catecolaminas a partir de los 10 años de edad para detectar la presencia de un feocromocitoma.
2. **Cribado cada 3 años** con RM abdominal y cerebral a partir de los 15 años de edad.

Hemangioma cavernoso retiniano

El hemangioma cavernoso de la retina o de la cabeza del nervio óptico es un hamartoma vascular, raro, congénito y unilateral. Un pequeño porcentaje de pacientes tiene lesiones similares que afectan a la piel y el SNC. La combinación se

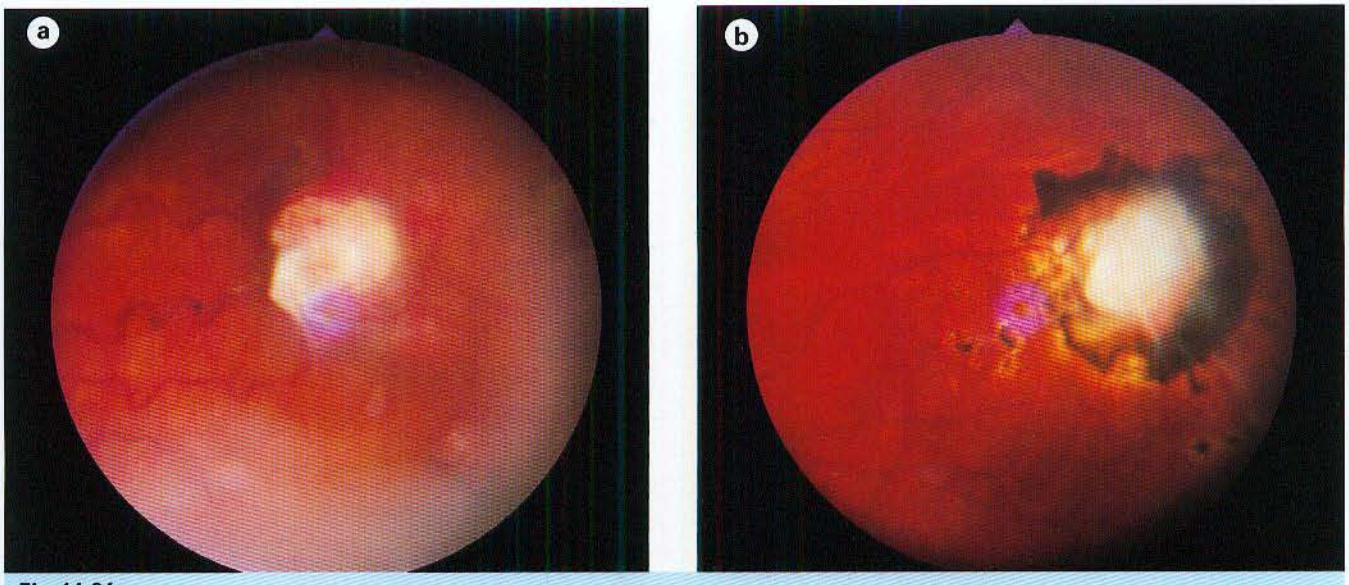


Fig. 11.86
(**a**) Hemangioma capilar retiniano, (**b**) después de fotocoagulación con láser.

hereda de forma autosómica dominante y se denomina *facomatosis neurooculocutánea* o, de forma alternativa, *cavernoma múltiple*.

1. La **presentación** es durante la segunda o tercera décadas de la vida con hemorragia vítrea o, más habitualmente, como un hallazgo casual.
2. Los **signos** varían desde una colección de aneurismas (Fig. 11.87) hasta un complejo elaborado de anomalías vasculares en la retina (Fig. 11.88) o la cabeza del nervio óptico (Fig. 11.89) que en raras ocasiones pueden sangrar (Fig. 11.90). Debido al lento flujo de sangre dentro del tumor, los glóbulos rojos pueden sedimentar y separarse del plasma, dando lugar a un depósito o niveles líquidos dentro de la lesión.

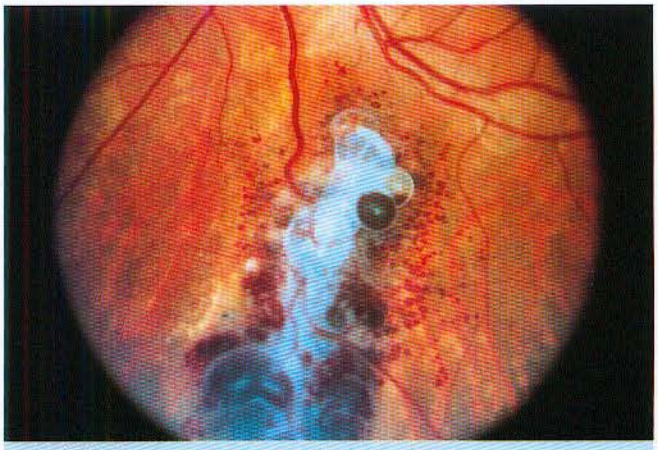


Fig. 11.88
Hemangioma cavernoso retiniano.

Fig. 11.87
Pequeño hemangioma cavernoso retiniano. (Cortesía de S. Milewski.)

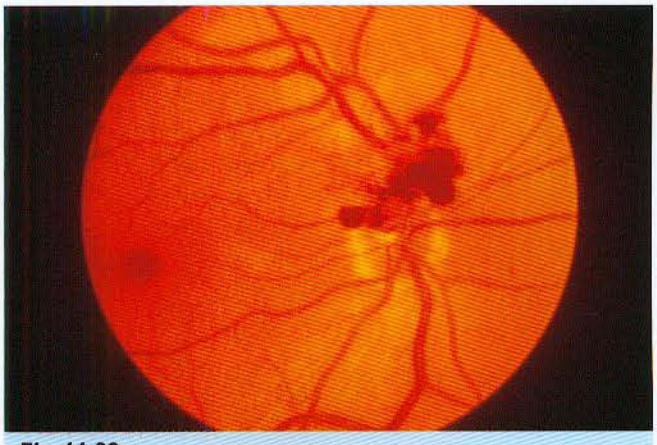


Fig. 11.89
Hemangioma cavernoso de la cabeza del nervio óptico. (Cortesía de P. Morse.)

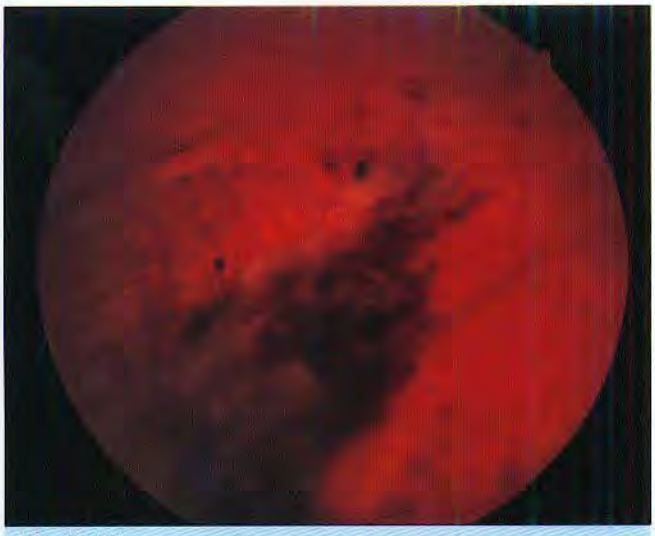


Fig. 11.90
Hemorragia de un hemangioma cavernoso retiniano.

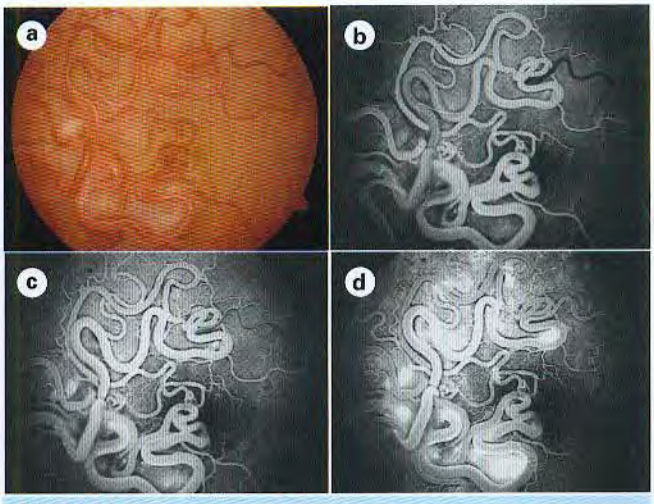


Fig. 11.91
(a) Hemangioma racemoso retiniano; **(b-d)** angiografía con fluoresceína que muestra llenado pero ausencia de fuga. (Cortesía de M. Karolczak-Kulesza.)

3. El **tratamiento** no es necesario en la mayoría de los casos, aunque la vitrectomía puede ser necesaria por la rara eventualidad de hemorragia vítrea que no se reabsorbe.

Hemangioma racemoso retiniano

El hemangioma racemoso de la retina y la cabeza del nervio óptico es una malformación arteriovenosa congénita, rara y habitualmente unilateral, en la que hay una comunicación directa entre las arterias y las venas sin un lecho capilar intermedio. Algunos pacientes también tienen lesiones ipsilaterales que afectan al cerebro medio, región frontal basal y fosa posterior. Esta asociación se denomina *síndrome de Wyburn-Mason*. La afectación cerebral puede dar lugar a hemorragia espontánea o epilepsia. A veces, las malformaciones pueden afectar al maxilar, la mandíbula y la órbita. También se han descrito lesiones cutáneas faciales.

1. La **presentación** puede ser con afectación visual o, más habitualmente, como un hallazgo casual.
2. **Signos**. Los vasos sanguíneos están agrandados, son tortuosos y a menudo más numerosos que en un fondo de ojo normal, y la vena y la arteria son de un color similar (Fig. 11.91a).
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra ausencia de fuga (Fig. 11.91b-d), pero las lesiones muy grandes pueden dar lugar a exudación y hemorragia en alguna ocasión.
4. No es preciso realizar **tratamiento**.

Tumor proliferativo vascular retiniano

El tumor vasoproliferativo retiniano es una lesión gliovascular rara que se produce habitualmente en individuos sanos. Se puede confundir con una serie de otros trastornos, principalmente angiomas retinianos, melanomas coroideos amelanóticos y telangiectasia retiniana.

1. La **presentación** es en la quinta o sexta décadas de la vida con visión borrosa debido a exudación macular.
2. **Signos**. Una masa retiniana o subretiniana, amarilla, muy vascularizada y solitaria, con vasos nutricios y de drenaje normales (Fig. 11.92).

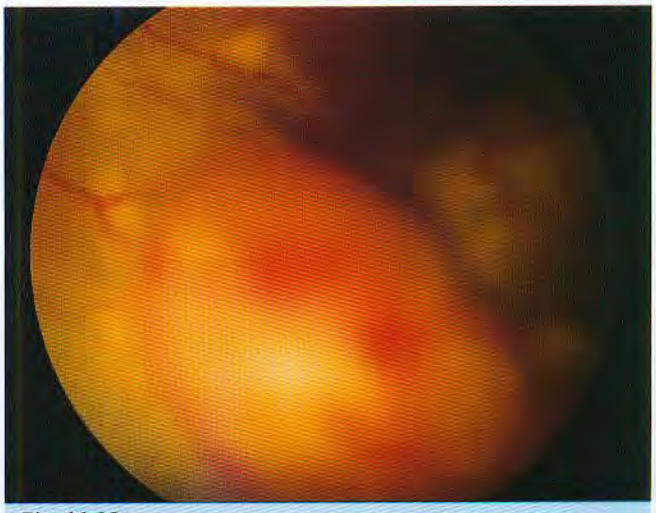


Fig. 11.92
Tumor proliferativo vascular retiniano. (Cortesía de B. Damato.)

3. Las **complicaciones** incluyen hemorragia, exudación, edema macular cistoide, fibrosis epirretiniana y desprendimiento de retina exudativo.
4. El **tratamiento** con crioterapia, fotocoagulación con láser o braquiterapia puede resultar beneficioso, pero el pronóstico visual es reservado.

Tumores del epitelio pigmentario retiniano

Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano

La hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano (HCEPR) es una lesión benigna frecuente que puede ser: (a) *típica*, solitaria o agrupada, o (b) *atípica*. Es importante diferenciar los dos tipos porque la última puede tener importantes implicaciones sistémicas.

Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano típica

1. Solitaria

- Lesión unilateral, plana, de color gris oscuro o negro, bien delimitada, redondeada u ovalada, con un tamaño de una a tres veces el diámetro papilar, y frecuentemente con un halo de hipopigmentación justo por dentro del margen externo de la lesión (Fig. 11.93).

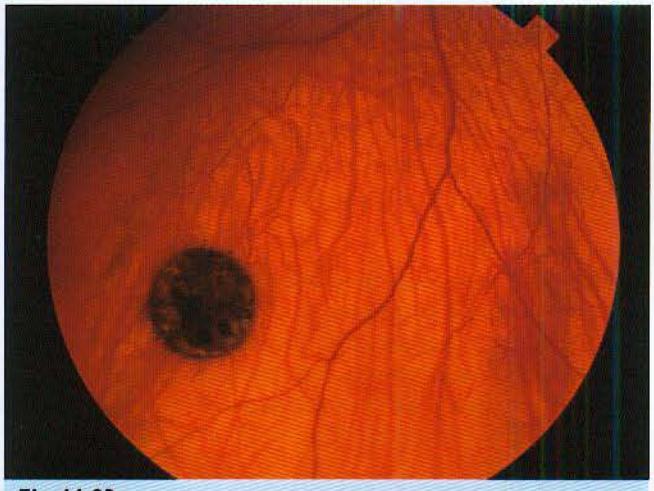


Fig. 11.93
Hipertrofia congénita solitaria típica del epitelio pigmentario retiniano con despigmentación periférica.

- Se pueden observar lagunas despigmentadas que a menudo se agrandan o se unen, especialmente en los pacientes de más edad (Fig. 11.94).
- Algunas lesiones pueden volverse casi totalmente despigmentadas con tan sólo un fino halo de pigmento residual en su margen (Fig. 11.95).

2. Agrupada

- Lesiones generalmente unilaterales, de tamaño variable, claramente circunscritas, redondeadas, ovaladas, de color gris oscuro o negro, a menudo organizadas según un patrón que simula huellas de animal (pigmentación en huellas de oso) (Fig. 11.96).

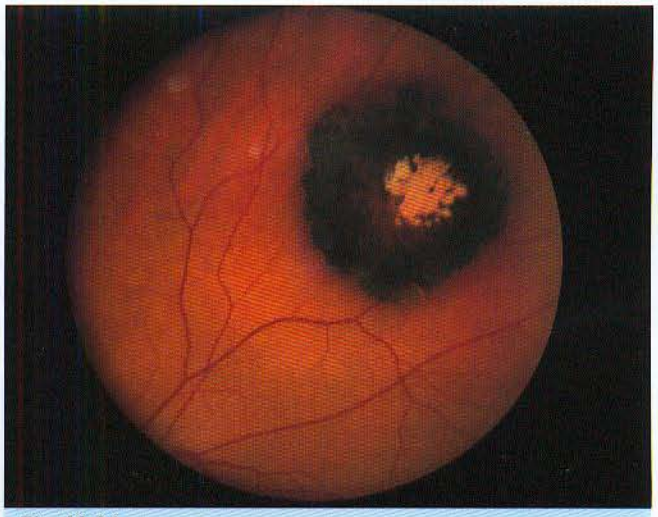


Fig. 11.94
Hipertrofia congénita solitaria típica del epitelio pigmentario retiniano con lagunas centrales hipopigmentadas.

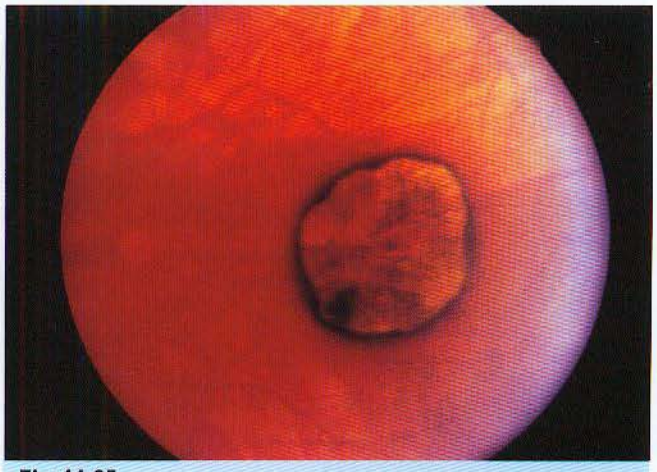


Fig. 11.95
Hipertrofia congénita solitaria típica del epitelio pigmentario retiniano que está casi completamente hipopigmentado aparte del anillo periférico.

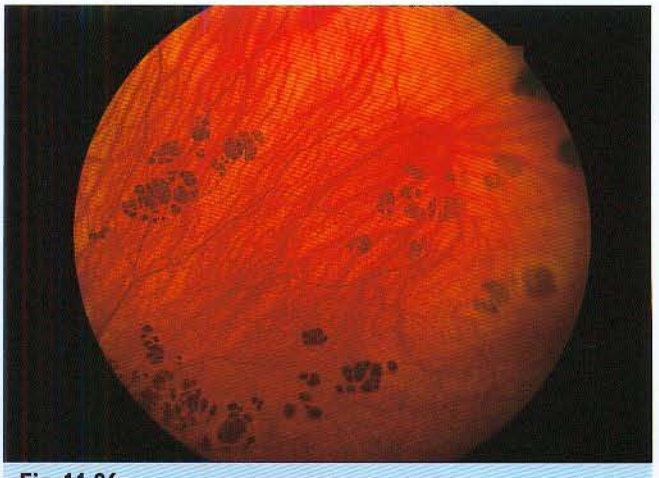


Fig. 11.96
Hipertrofia congénita agrupada típica del epitelio pigmentario retiniano.

- Las lesiones suelen estar confinadas a un sector o un cuadrante del fondo de ojo con las manchas más pequeñas habitualmente localizadas más centralmente.

Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano atípica

1. Signos

- Lesiones múltiples, bilaterales, ampliamente separadas, frecuentemente ovaladas o fusiformes, de tamaño variable y asociadas con hipopigmentación en un margen (Fig. 11.97).

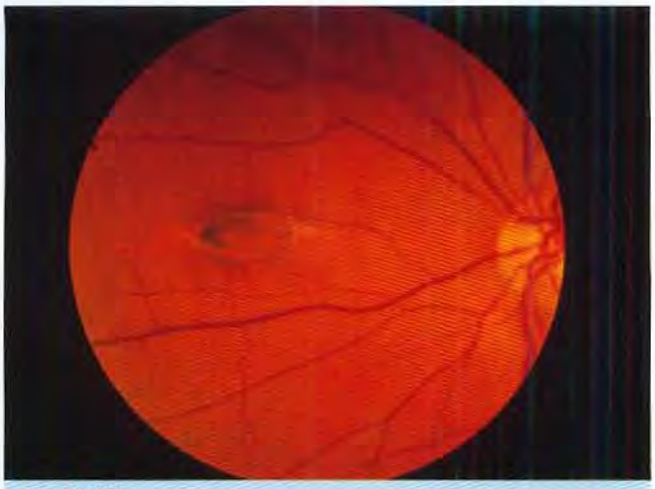


Fig. 11.97
Hipertrofia congénita atípica del epitelio pigmentario retiniano. (Cortesía de B. Jay.)

- La distribución de las lesiones es al azar y pueden ser pigmentadas, despigmentadas o heterogéneas.

2. Implicaciones sistémicas

a. La ***poliposis adenomatosa familiar*** (PAF) es un trastorno con herencia dominante que se caracteriza por la presencia de pólipos adenomatosos distribuidos por todo el recto y el colon, y que suele empezar a desarrollarse en la adolescencia (Fig. 11.98). Si no se trata, prácticamente todos los pacientes con PAF presentan carcinoma de la región colorrectal hacia los 50 años de edad. A partir de los 10 años de edad las personas con riesgo deben someterse a exploraciones endoscópicas periódicas, y hay que llevar a cabo una colectomía total profiláctica pronto en la vida adulta en todas las personas afectadas. Debido al patrón de herencia dominante, es obligatoria una vigilancia intensiva de los miembros de la familia. El gen PAF se ha identificado en 5q21-q22. De esta forma, el análisis de genética molecular puede identificar a los portadores de la enfermedad en casos seleccionados. Más del 80% de los pacientes con PAF tienen una HCEPR que está presente al nacer. Un criterio positivo de PAF es la presencia de al menos cuatro lesiones independientemente de su tamaño, o al menos dos lesiones una de las cuales debe ser grande. Por lo tanto, estas lesiones del fondo de ojo en un miembro de la familia deben hacer sospechar una PAF.

Fig. 11.98
Poliposis adenomatosa intestinal.

b. El ***síndrome de Gardner*** se caracteriza por la presencia de PAF, osteomas del cráneo y la mandíbula, y tumores de partes blandas cutáneas como quistes epidermoides, lipomas y fibromas.

c. El ***síndrome de Turcot*** se caracteriza por la presencia de PAF y tumores del SNC, especialmente meduloblastoma y glioma.

Hamartoma combinado del epitelio pigmentario retiniano y la retina

El hamartoma combinado del EPR y la retina es una malformación rara y generalmente unilateral que puede ser yuxtapapilar o periférica. Afecta predominantemente a hombres y se encuentra con mayor frecuencia en pacientes con neurofibromatosis-2.

1. Yuxtapapilar

a. La ***presentación*** es en la segunda infancia o la edad adulta precoz con visión borrosa y metamorfopsia.

b. ***Signos***. Una pigmentación ligeramente sobreelevada, profunda, de color gris-marrón y asociada con gliosis intra y epirretiniana variable, una fina red de capilares dilatados y tortuosidad vascular (Fig. 11.99).

Fig. 11.99
Hamartoma combinado yuxtapapilar del epitelio pigmentario retiniano y la retina.

2. **Periférico**
   a. La ***presentación*** es en la primera infancia con estrabismo.
   b. ***Signos***. Una cresta lineal asociada con vasos sanguíneos estirados.
3. Las **complicaciones** incluyen distorsión de la retina y/o la cabeza del nervio óptico (Fig. 11.100), edema macular, neovascularización coroidea y, raramente, retinosquisis y desprendimiento de retina.

Fig. 11.100
Distorsión de la retina por un hamartoma combinado del epitelio pigmentario retiniano y la retina.

4. Se puede intentar el **tratamiento** de las membranas epirretinianas mediante cirugía vitreorretiniana, pero los resultados visuales suelen ser decepcionantes.

Hamartoma del epitelio pigmentario retiniano

Es una pequeña lesión de color negro azabache, muy infrecuente, que afecta al EPR, a menudo en la mácula, y que tiene tendencia a extenderse en la superficie retiniana interna de alrededor (Fig. 11.101).

Fig. 11.101
Hamartoma del epitelio pigmentario retiniano.

CAPÍTULO 12

Desprendimiento de retina

- **INTRODUCCIÓN 357**
  - Definiciones 357
  - Roturas retinianas 357
  - Anatomía aplicada 358
- **TÉCNICAS DE EXPLORACIÓN 360**
  - Oftalmoscopia indirecta 360
  - Indentación escleral 361
  - Dibujo del fondo de ojo 362
  - Examen con la lente de tres espejos de Goldmann 363
  - Biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura 364
  - Encontrar la rotura retiniana primaria 365
  - Ecografía 365
- **PATOGENIA DEL DESPRENDIMIENTO DE RETINA REGMATÓGENO 366**
  - Tracción vitreorretiniana dinámica 366
  - Degeneraciones retinianas periféricas predisponentes 368
- **SIGNOS CLÍNICOS DEL DESPRENDIMIENTO DE RETINA 373**
  - Desprendimiento de retina regmatógeno 373
  - Desprendimiento de retina traccional 377
  - Desprendimiento de retina exudativo 377
- **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DESPRENDIMIENTO DE RETINA 378**
  - Retinosquisis degenerativa 378
  - Desprendimiento coroideo 378
  - Síndrome de efusión uveal 379
- **PROFILAXIS DEL DESPRENDIMIENTO DE RETINA REGMATÓGENO 379**
  - Roturas retinianas 379
  - Degeneraciones retinianas periféricas predisponentes 380
  - Modalidades de tratamiento 380
  - Causas de fracaso 382
  - Lesiones que no requieren profilaxis 382
- **CIRUGÍA RETINIANA ESTÁNDAR 383**
  - Pronóstico de la visión central 383
  - Principios de los procedimientos esclerales 383
  - Técnicas de procedimiento escleral 384
  - Ejemplos clínicos 388
  - Retinopexia neumática 390
  - Causas de fracaso 390
  - Complicaciones postoperatorias 391
- **VITRECTOMÍA VÍA PARS PLANA 392**
  - Introducción 392
  - Indicaciones 393
  - Técnicas 394
  - Complicaciones postoperatorias 395

Introducción

Definiciones

Desprendimiento de retina

Un desprendimiento de retina (DR) es una separación de la retina sensorial del epitelio pigmentario retiniano (EPR) por líquido subretiniano (LSR).

1. El **DR regmatógeno** (*rhegma*: rotura) ocurre secundariamente a un defecto de espesor completo en la retina sensorial, que permite que el LSR derivado del vítreo degenerado (licuado) alcance el espacio subretiniano.
2. El **DR no regmatógeno** puede ser:
   a. ***Traccional***, en el que la retina sensorial es desprendida del EPR por contracción de las membranas vitreorretinianas; la fuente del LSR es desconocida. Las causas importantes son: retinopatía diabética proliferativa, retinopatía de la prematuridad, retinopatía de células falciformes y traumatismo penetrante del segmento posterior.
   b. ***Exudativo*** (seroso, secundario), en el que el LSR derivado de la coriocapilar alcanza el espacio subretiniano a través del EPR dañado. Las causas importantes son: tumores coroideos, retinoblastoma exofítico, enfermedad de Harada, escleritis posterior, neovascularización subretiniana e hipertensión grave.

Tracción vitreorretiniana

La tracción vitreorretiniana es una fuerza ejercida sobre la retina por estructuras que se originan en el humor vítreo y puede ser dinámica o estática. La diferencia entre las dos es crucial para comprender la patogenia de los diversos tipos de desprendimiento de retina.

1. La tracción **dinámica** es inducida por movimientos rápidos de los ojos y ejerce una fuerza centrípeta hacia la cavidad vítrea. Desempeña un papel importante en la patogenia de los desgarros retinianos y el DR regmatógeno.
2. La tracción **estática** es independiente de los movimientos oculares. Desempeña un papel importante en la patogenia del DR traccional y la vitreorretinopatía proliferativa. La tracción estática puede ser:
   a. ***Tangencial*** (superficial), que actúa paralelamente a la superficie de la retina como resultado de la contracción de las membranas epirretiniana o subretiniana.
   b. ***Anteroposterior***, en la que la tracción se ejerce desde la retina anteriormente hacia la base del vítreo.
   c. ***En puente*** (trampolín), en la que la tracción se ejerce entre una parte de la retina y otra, generalmente a lo largo de la hialoides posterior desprendida.

Roturas retinianas

Una rotura retiniana es un defecto de espesor completo en la retina sensorial. Las roturas se pueden clasificar según: (a) *patogenia*, (b) *morfología* y (c) *localización*.

Patogenia

1. Los **desgarros** están causados por tracción vitreorretiniana dinámica. Tienen una predilección por el fondo de ojo superior (temporal más que nasal).
2. Los **agujeros** están causados por atrofia crónica de la retina sensorial y pueden ser redondos u ovalados. Tienen una predilección por el fondo de ojo temporal (superior más que inferior), y son menos peligrosos que los desgarros.

Morfología

Los desgarros retinianos pueden tener una de las siguientes cinco configuraciones:

1. Los **desgarros en U** (desgarros en punta de flecha) (Fig. 12.1a) constan de un colgajo cuyo ápex es estirado anteriormente por el vítreo y está adherido a la retina en su base. El desgarro real consta de dos extensiones anteriores (cuernos), que se encuentran en el ápex, que apunta hacia el polo posterior.
2. **Desgarros en U incompletos**, que pueden ser lineales (Fig. 12.1b), en forma de L (Fig. 12.1c) o en forma de J.
3. **Desgarros en forma de opérculo** (Fig. 12.1d), en los que el colgajo está completamente separado de la retina por el gel vítreo desprendido.
4. Las **diálisis** (Fig. 12.1e) son desgarros circunferenciales a lo largo de la ora serrata de forma que el gel vítreo está unido a sus bordes posteriores.

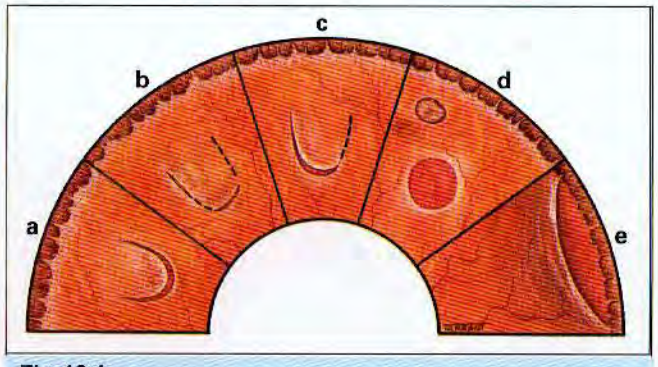


Fig. 12.1
Desgarros retinianos. (**a**) En forma de U; (**b**) lineales; (**c**) en forma de L; (**d**) en opérculo; (**e**) diálisis.

5. Los **desgarros gigantes** (Fig. 12.2) afectan a 90° o más de la circunferencia del globo ocular. Son una variante de los desgarros en forma de U con el gel vítreo unido al margen anterior de la rotura. Los desgarros gigantes se localizan con mayor frecuencia en la retina postoral inmediata o más raramente en el ecuador.

Localización

1. Las roturas **orales** se localizan en la base del vítreo.
2. Las roturas **postorales** se localizan entre el borde posterior de la base del vítreo y el ecuador.

Fig. 12.2
Desgarro retiniano gigante.

3. Las roturas **ecuatoriales** están cerca o en el ecuador.
4. Las roturas **postecuatoriales** están detrás del ecuador.
5. Las roturas **maculares**, que son invariablemente agujeros, están en la mácula.

Anatomía aplicada

Ora serrata

La ora serrata es la unión entre la retina y el cuerpo ciliar (Fig. 12.3). La ora nasal se caracteriza por extensiones como dientes de la retina en la pars plana (procesos dentados) que están separadas por entrantes de la ora (Fig. 12.4). En la ora temporal los procesos dentados están recortados o ausentes. La degeneración microcistoide es un hallazgo normal que afecta a la retina perioral, y se caracteriza por pequeñas vesículas con límites indistintos que hacen que la retina parezca engrosada y menos transparente (Fig. 12.5). En la ora, la retina sensorial está fusionada con

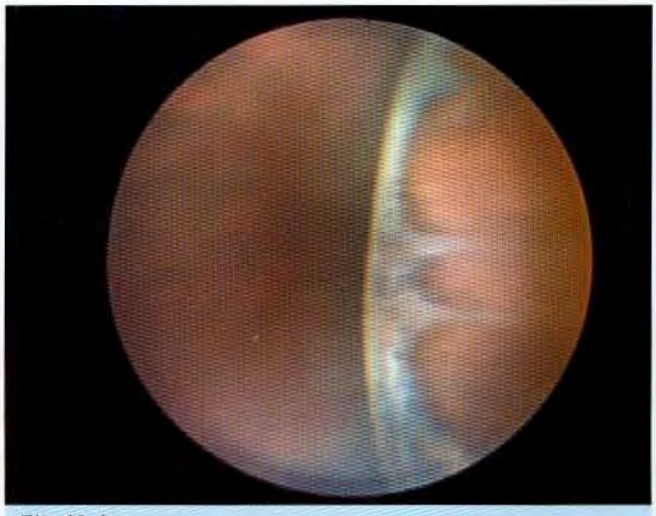


Fig. 12.4
Procesos dentados y entrantes de la ora. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

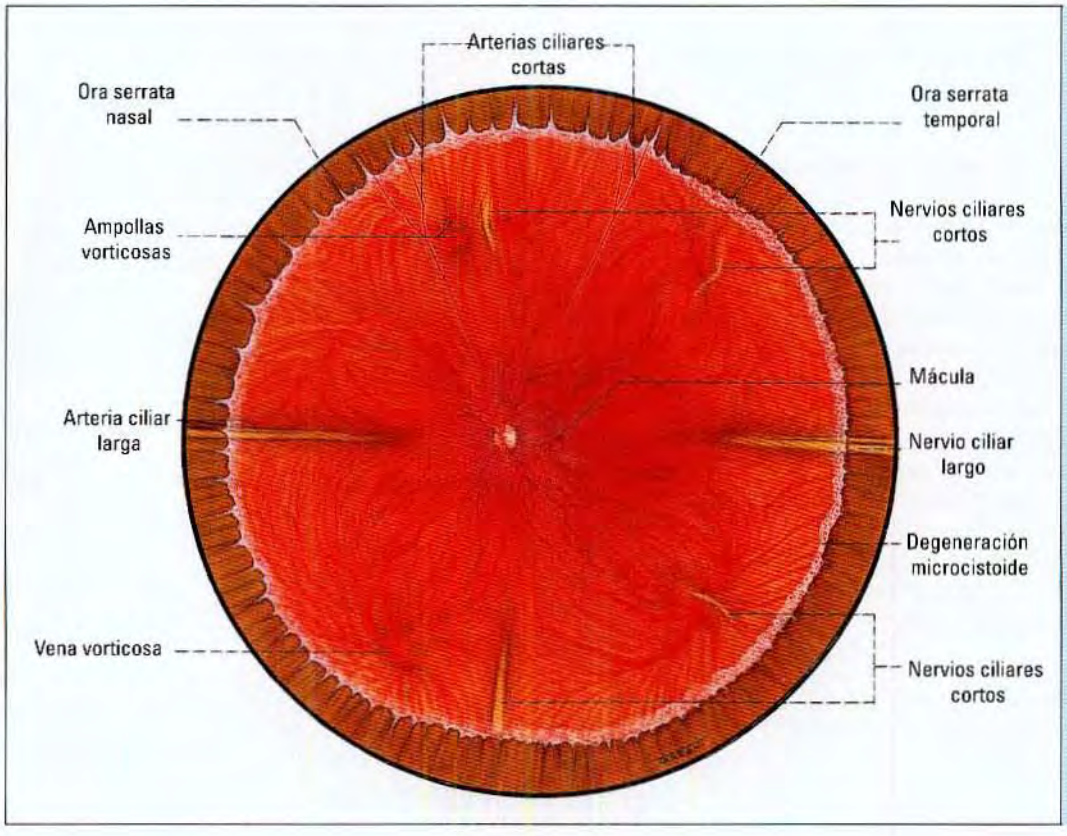


Fig. 12.3
Puntos destacados anatómicos normales.

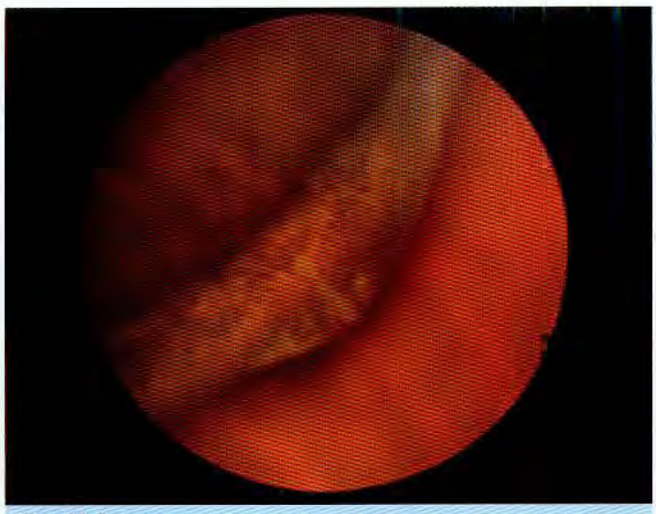
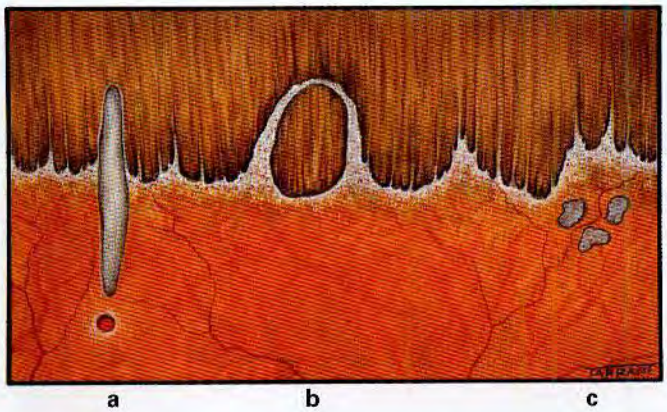


Fig. 12.5
Degeneración microcistoide. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

el EPR y la coroides, lo que limita la extensión sucesiva hacia delante del DR. Sin embargo, no hay adherencia equivalente entre la coroides y la esclerótica, de forma que los desprendimientos coroideos progresan invariablemente hacia delante hasta afectar al cuerpo ciliar (desprendimiento ciliocoroideo). Las siguientes anomalías congénitas pueden tener significado clínico a veces (Fig. 12.6):

1. Un **pliegue meridional** es un pequeño pliegue radial de la retina en línea con un proceso dentado y en ocasiones puede tener un pequeño agujero retiniano en su base (Fig. 12.6a).
2. Un **entrante oral encerrado** es una pequeña isla de pars plana rodeada por retina como resultado del encuentro de dos procesos dentados adyacentes (Fig. 12.6b). No se debe confundir con un agujero retiniano porque está localizado por delante de la ora serrata.



a b c

Fig. 12.6
Variantes normales de la ora serrata. (**a**) Pliegue meridional con un pequeño agujero en su base; (**b**) entrante oral encerrado; (**c**) tejido granular.

3. A veces se puede confundir un **tejido granular** caracterizado por opacidades muy pequeñas, múltiples y blancas dentro de la base vítrea (Fig. 12.6c) con opérculos periféricos muy pequeños.
4. Las **perlas orales** (Fig. 12.7) son pequeñas lesiones blancas poco frecuentes.

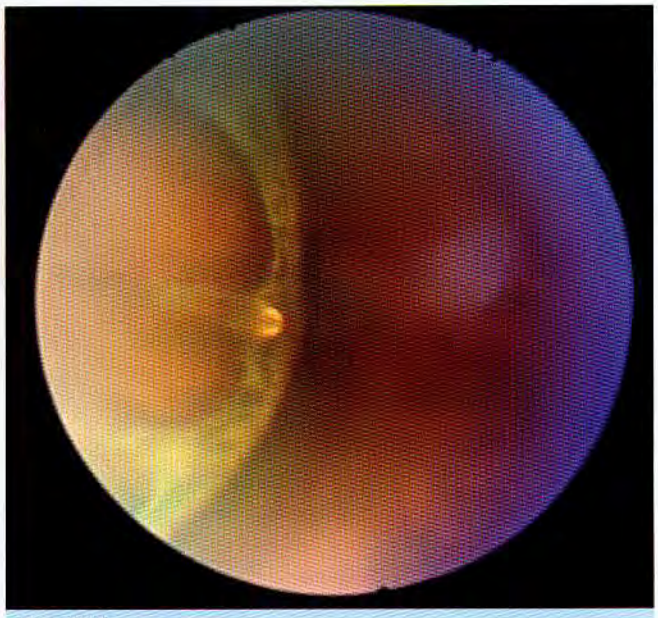


Fig. 12.7
Perla de la ora. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

Base del vítreo

La base del vítreo es una zona ancha de 3-4 mm que cabalga sobre la ora serrata (Fig. 12.8). Debido a la fuerte adhesión del vítreo cortical a la base vítrea, después de un desprendimiento vítreo posterior (DVP) la hialoides posterior permanece unida al borde posterior de la base vítrea. Por lo tanto, los agujeros retinianos periorales preexistentes en la base vítrea dan lugar a DR.

Adherencias vitreorretinianas

1. Las **adherencias normales** entre el vítreo cortical y la membrana limitante interna son bastante laxas, excepto en los lugares siguientes:
   - En la base del vítreo (muy fuerte).
   - Alrededor del margen de la papila óptica (bastante fuerte).
   - Alrededor de la fóvea (débil).
   - Alrededor de los vasos sanguíneos retinianos periféricos (generalmente débil).
2. Las **adherencias anormales** se asocian a veces con la formación de desgarros retinianos causados por tracción vitreorretiniana dinámica en ojos con DVP agudo. Ocurren en los lugares siguientes:
   - Borde posterior de degeneración reticular.

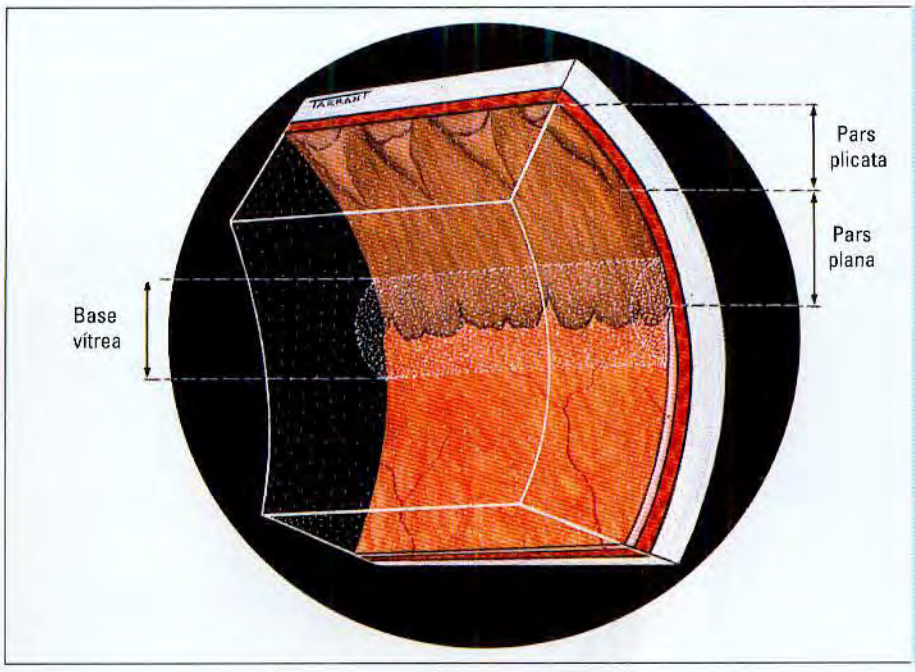


Fig. 12.8
Anatomía de la base vítrea.

- Crestas retinianas quísticas congénitas que son proyecciones hacia dentro de la retina sensorial, blancas, ovoideas y localizadas en el área postoral (Fig. 12.9).
- Agrupaciones de pigmento retiniano.
- Condensaciones paravasculares periféricas.
- Anomalías de la base vítrea como extensiones en forma de lengua e islas aisladas posteriores.
- Áreas de «blanco-sin-presión».

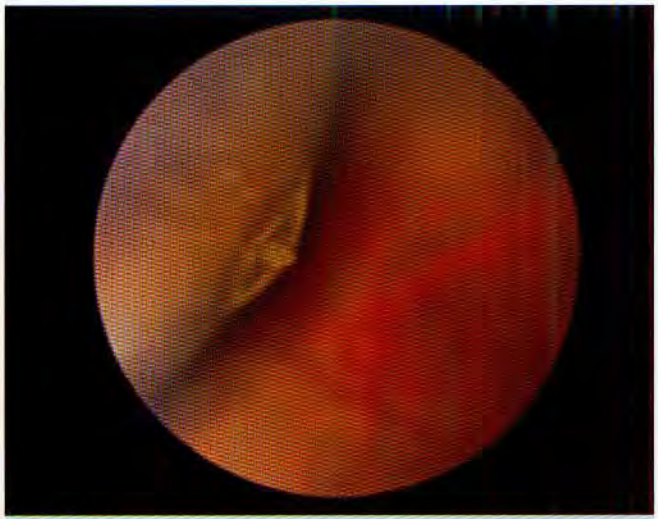


Fig. 12.9
Cresta retiniana quística. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

Vasos sanguíneos

1. Las **arterias ciliares posteriores largas** (acompañadas por los nervios correspondientes) se reconocen como líneas amarillas que empiezan detrás del ecuador y discurren hacia delante en el meridiano de las horas 3 y 9 en el reloj (*ver* Fig. 12.3). Dividen el fondo de ojo en una zona superior y otra inferior. Las arterias entran en el espacio supracoroideo en línea con los rectos horizontales.
2. Las **arterias ciliares posteriores cortas** no se acompañan de nervios y pueden ser difíciles de identificar oftalmoscópicamente. Los nervios ciliares cortos aparecen como líneas amarillas radiales periféricas.
3. Las **ampollas de las venas vorticosas** están localizadas justo por detrás del ecuador en los meridianos de las horas 1, 5, 7 y 11 en el reloj. Externamente las venas vorticosas emergen de sus canales esclerales a distancias variables del ecuador. Limitan la extensión posterior de un desprendimiento coroideo ya que pasan a través del espacio supracoroideo dentro de sus canales esclerales.

Técnicas de exploración

Oftalmoscopia indirecta

Están disponibles lentes de condensación de varias potencias y diámetros (Fig. 12.10). Cuanto mayor es la potencia menor es el aumento y más corta es la distancia de trabajo, pero mayor es el campo de visión. La técnica es la siguiente:

1. Ambas pupilas deben estar bien dilatadas.
2. Idealmente, el paciente ha de estar en decúbito supino.
3. La lente se sostiene con la superficie plana frente al paciente y debe sujetarse paralela al plano del iris del paciente en todo momento.

Fig. 12.10
Lentes de condensación utilizadas para la oftalmoscopia indirecta.

4. Se localiza el reflejo rojo y después el fondo de ojo.
5. Hay que evitar la tendencia a moverse hacia el paciente si se encuentra dificultad para visualizar el fondo de ojo.
6. Se pide al paciente que mueva los ojos y la cabeza a posiciones óptimas para la exploración.

Indentación escleral

Propósito

El propósito de la indentación escleral es incrementar la visualización de la retina periférica anterior al ecuador y realizar una exploración cinética del fondo de ojo. Por ejemplo, la Figura 12.11 (izquierda) muestra un agujero retiniano (a) cerca del ecuador, que se puede ver sin indentación escleral debido a que la coroides subyacente proporciona un buen contraste y el agujero aparece rojo. Sin embargo, un pequeño agujero redondo (b) cerca de la ora serrata o un pequeño desgarro en U (c) cerca del borde posterior de la base vítrea pueden pasar desapercibidos si no se emplea indentación escleral. La Figura 12.11 (derecha) muestra que con la indentación escleral se observa más fácilmente un pequeño agujero (b) porque aumenta el contraste entre la coroides y la retina sensorial. La indentación también permite la visión del fondo de ojo periférico así como ver el perfil del colgajo de un pequeño desgarro en U (c).

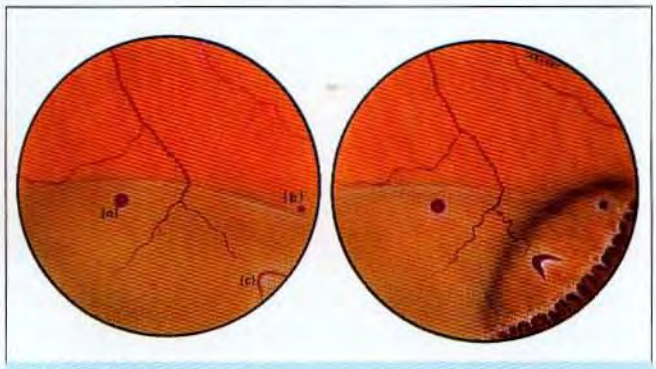


Fig. 12.11
(Izquierda) Roturas retinianas en la retina desprendida sin indentación escleral; **(derecha)** con indentación escleral.

Técnica

1. Para ver la ora serrata a las 12 horas en el reloj hay que pedir primero al paciente que mire hacia abajo. Entonces, se aplica el indentador escleral en el lado externo del párpado superior en el borde de la placa tarsal (Fig. 12.12a).
2. Con el indentador en su lugar, se pide al paciente que mire hacia arriba; al mismo tiempo se avanza el indentador dentro de la órbita anterior en paralelo con el globo ocular (Fig. 12.12b).
3. Los ojos del examinador deben estar alineados con la lente condensadora y el indentador, con el que se ejerce una presión suave. La indentación se observa como un desnivel en el fondo de ojo (Fig. 12.13). Hay que mantener el indentador tangencial al globo ocular porque la indentación perpendicular es molesta.
4. El indentador se desplaza a las partes adyacentes al fondo de ojo, para garantizar que los ojos del examinador, la lente condensadora y el indentador se encuentran en una línea recta.

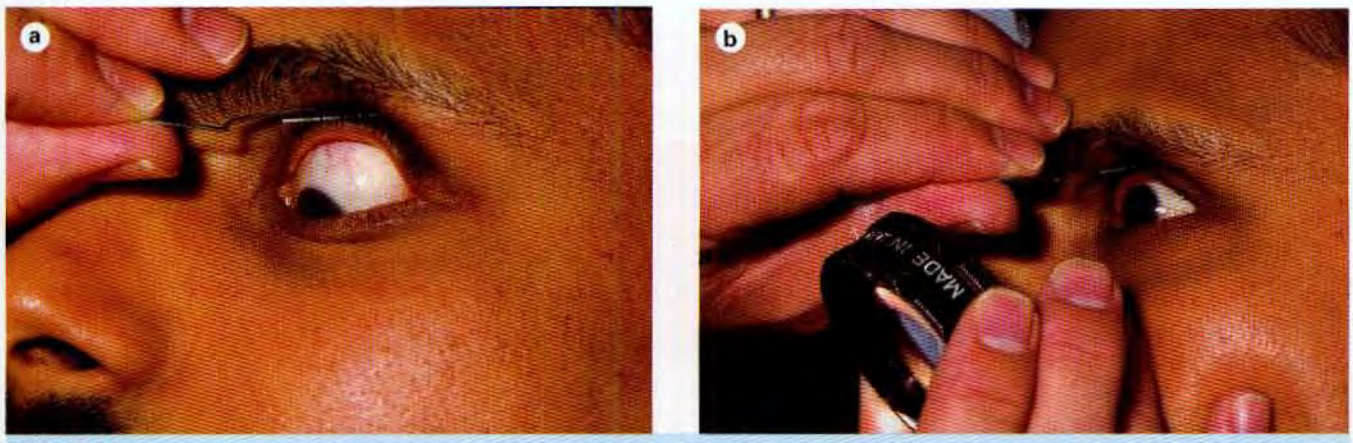


Fig. 12.12
(a) Colocación de un clip de papel abierto; **(b)** indentación escleral.

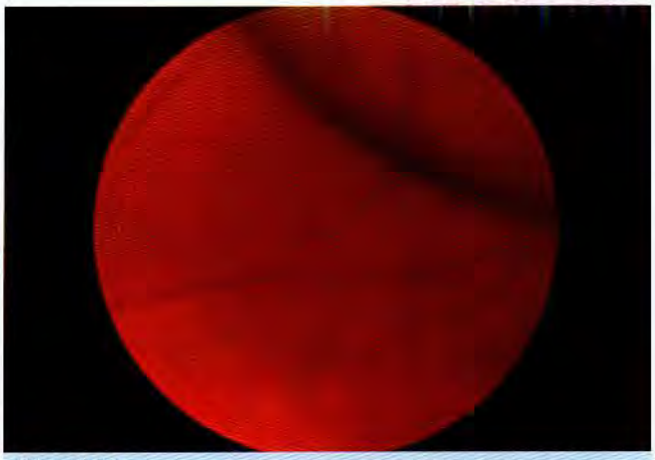


Fig. 12.13
Desnivel creado mediante indentación escleral. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

Dibujo del fondo de ojo

1. **Técnica**. Debido a que la imagen que se ve con la oftalmoscopia indirecta está invertida verticalmente y girada lateralmente, la parte superior de la gráfica se coloca hacia los pies del paciente (al revés). De esta forma, la posición invertida de la gráfica en relación con el ojo del paciente corresponde a la imagen del fondo de ojo obtenida por el observador. Por ejemplo (Fig. 12.14), un derrame en forma de U a las 11 horas en el reloj, en el ojo del paciente corresponderá a la posición de las 11 horas en el reloj sobre la gráfica. Lo mismo se aplica al área de degeneración reticular entre las horas 1 y 2 del reloj.
2. **Código de colores** (Fig. 12.15)
   - Delimitar los límites del DR, empezando en la papila óptica y pasar luego a la periferia.
   - Dibujar la retina desprendida en azul y la retina plana en rojo.
   - Dibujar las venas retinianas en azul, pero las arterias no se dibujan.
   - Dibujar las roturas retinianas en rojo con líneas exteriores azules; el colgajo de un desgarro retiniano también se dibuja en azul.
   - Indicar la retina delgada con sombreados rojos delimitados en azul; mostrar la degeneración reticular como sombreados azules delimitados en azul; el pigmento retiniano es negro; los exudados retinianos son amarillos, y las opacidades vítreas (incluyendo la sangre) son verdes.

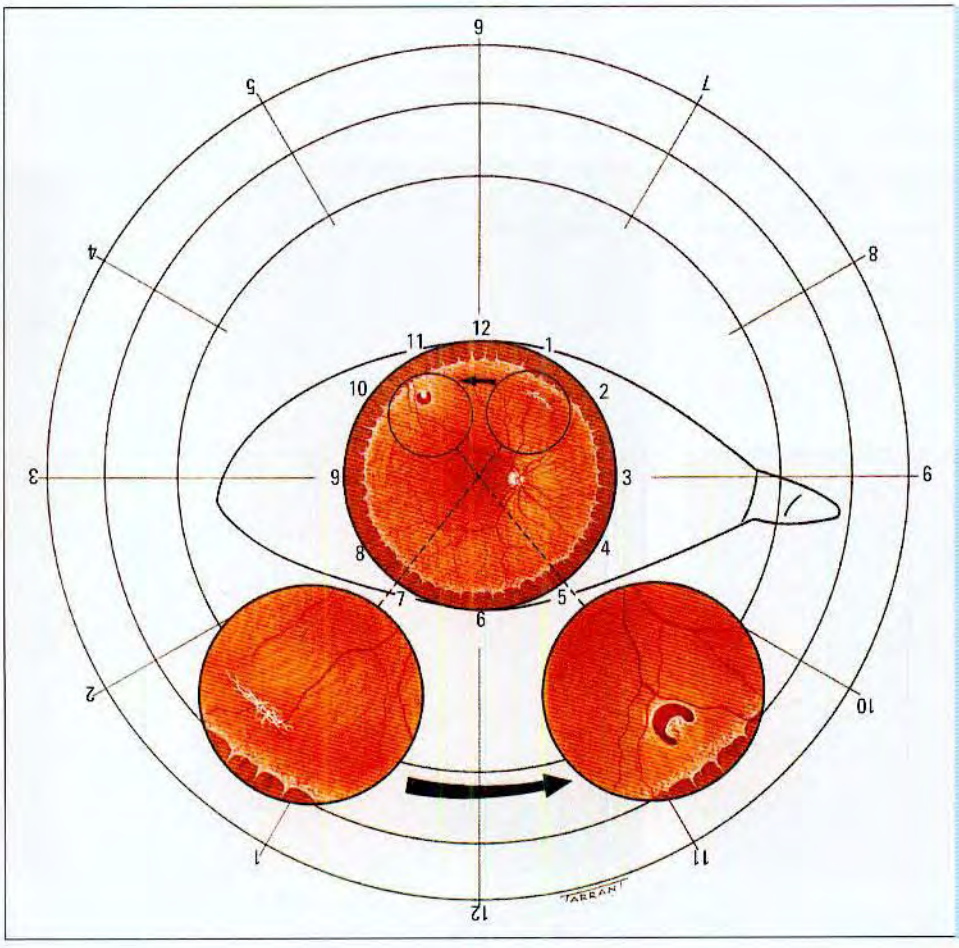


Fig. 12.14
Técnica de dibujo de las lesiones retinianas (*ver* texto).

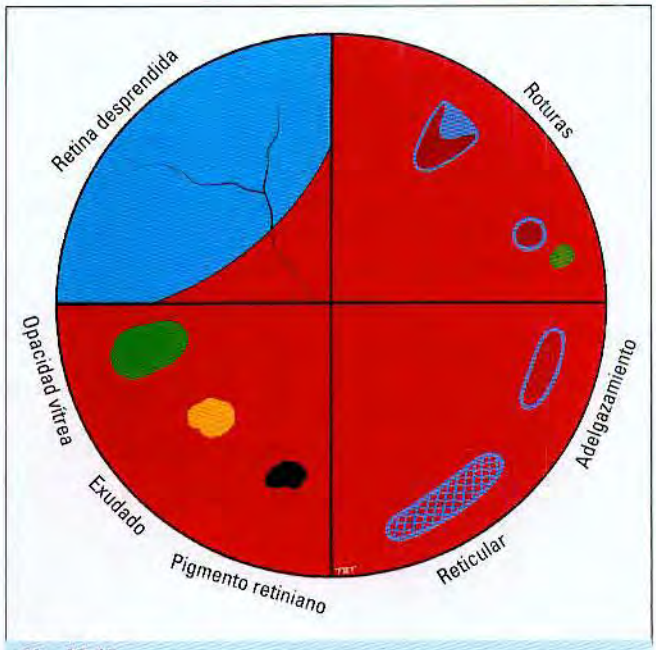


Fig. 12.15
Códigos de colores para el dibujo retiniano.

Examen con la lente de tres espejos de Goldmann

Lente de Goldmann

Esta lente consta de cuatro partes (Fig. 12.16):

1. La **parte central** permite una visión de 30° del polo posterior.
2. El **espejo ecuatorial** (más grande y con forma oblonga) permite la visualización desde 30° al ecuador.
3. El **espejo periférico** (de tamaño intermedio y con forma cuadrada) permite la visualización entre el ecuador y la ora serrata.
4. El **espejo gonioscópico** (más pequeño y en forma de cúpula) puede emplearse para visualizar la periferia retiniana extrema y la pars plana. Por lo tanto, resulta evidente que cuanto más pequeño es el espejo más periférica es la visión.

Fig. 12.16
Lente de tres espejos de Goldmann.

NB: La parte central proporciona una imagen virtual vertical del polo posterior. Con respecto a los tres espejos:

- El espejo debe colocarse opuesto a la zona del fondo de ojo que se va a examinar.
- Cuando se observa el meridiano vertical, la imagen está invertida (Fig. 12.17).
- Cuando se observa el meridiano horizontal, la imagen está invertida lateralmente.

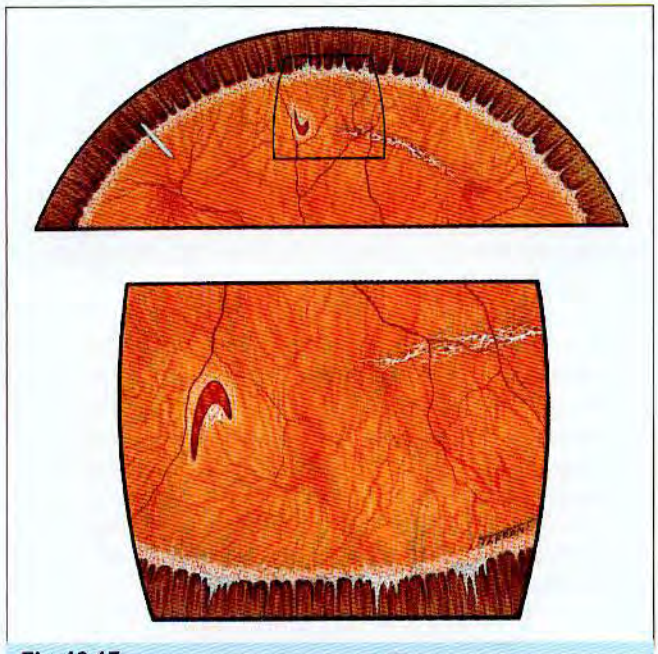


Fig. 12.17
(Arriba) Desgarro en U a la izquierda de las 12 horas en punto en el reloj y una isla de degeneración reticular a la derecha de las 12 horas en punto en el reloj; **(abajo)** las mismas lesiones vistas con la lente de tres espejos colocada a las 6 horas en punto en el reloj.

Técnica

1. Insertar la lente de contacto como para la gonioscopia (*ver* Capítulo 9).
2. Siempre inclinar la columna de iluminación (Fig. 12.18) excepto cuando se observa el meridiano vertical.
3. Cuando se observan sectores de la retina periférica hay que rotar el eje del haz de forma que siempre esté en los ángulos rectos del espejo.
4. Para visualizar todo el fondo de ojo hay que rotar la lente 360° usando primero el espejo ecuatorial y después el espejo periférico.

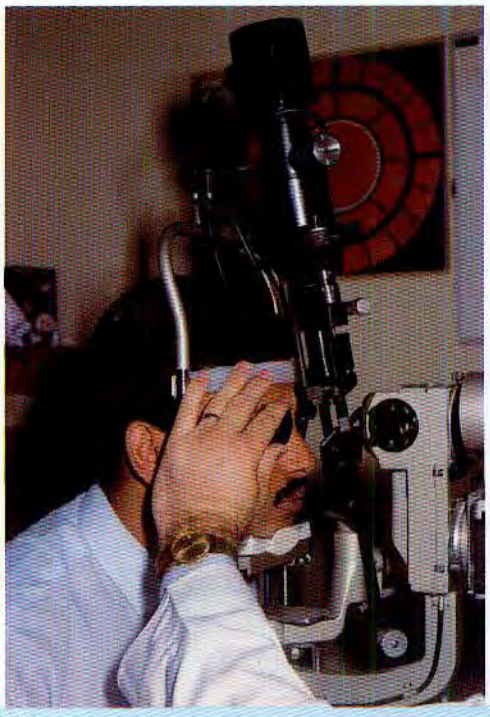


Fig. 12.18
Columna de iluminación inclinada y colocada recta en el centro para ver los meridianos oblicuos a las horas 1:30 y 7:30 en el reloj.

5. Para obtener una visión más periférica de cualquier sector, hay que inclinar la lente al lado opuesto y pedir al paciente que mueva los ojos al mismo lado. Por ejemplo, para obtener una visión más periférica del meridiano de las 12 horas en el reloj (espejo a las 6), la lente se inclina hacia abajo y el paciente mira hacia arriba.
6. Examinar la cavidad vítrea con la lente central empleando un haz horizontal y otro vertical, y después examinar el polo posterior.

Biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura

Este método utiliza lentes potentes (habitualmente de +90 D y +78 D) diseñadas para obtener un amplio campo de visión del fondo de ojo. Las lentes se emplean de una forma parecida a una lente de oftalmoscopia indirecta ordinaria, y la imagen también está invertida verticalmente o girada lateralmente.

Técnica

1. Ajustar la lámpara de hendidura aproximadamente a un cuarto de su diámetro total.
2. Colocar el ángulo de iluminación de forma coaxial con el sistema de visión de la lámpara de hendidura.
3. Interponer la lente en el haz inmediatamente delante del ojo del paciente (*ver* Fig. 13.6).
4. Identificar el reflejo rojo, siguiendo con la retirada del microscopio hasta que se observa el fondo de ojo.
5. Examinar el fondo de ojo, ajustando horizontal y verticalmente la lámpara de hendidura, mientras se mantiene la lente quieta.
6. Aumentar la anchura del haz para obtener un mayor campo de visión.
7. Incrementar el aumento para conseguir un mayor detalle si es preciso.
8. Para observar la retina periférica pedir al paciente que mire en las posiciones apropiadas, y se examina como en la oftalmoscopia indirecta estándar.

Interpretación de los hallazgos

- El vítreo normal en una persona joven parece homogéneo con la misma densidad en todo él.
- La cavidad vítrea central puede contener espacios vacíos ópticamente (lagunas). Las líneas condensadas de una gran cavidad se pueden confundir con una hialoides posterior desprendida (seudo-DVP).
- En los ojos con DVP se puede ver la hialoides posterior desprendida (Fig. 12.19).

Fig. 12.19
Desprendimiento vítreo posterior.

- Un anillo de Weiss (Fig. 12.20) es una opacidad anular que representa un anillo de tejido glial desprendido del margen de la papila óptica; es prácticamente patognomónico de DVP.

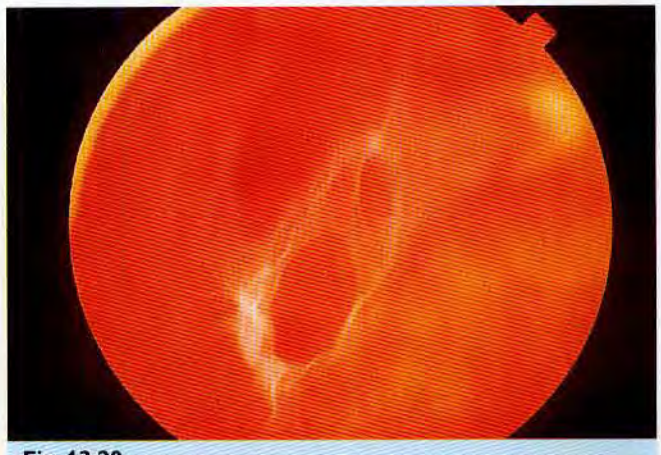


Fig. 12.20
Anillo de Weiss. (Cortesía de V. Tanner.)

- La presencia de células pigmentadas («polvo de tabaco») en el vítreo anterior en un paciente que se queja del inicio agudo de destellos luminosos y moscas volantes es fuertemente sugestiva de un desgarro retiniano (Fig. 12.21). Es obligatoria una exploración cuidadosa de la retina periférica (especialmente superior). Las células son macrófagos que contienen células desprendidas del EPR.

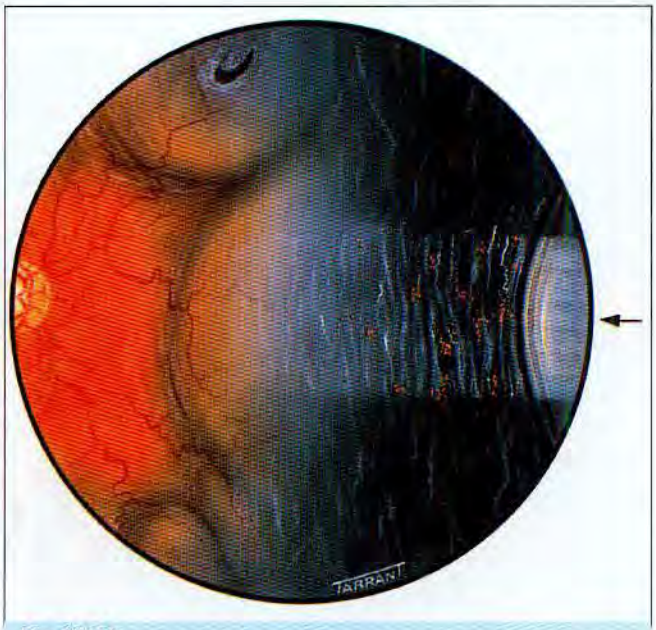


Fig. 12.21
Desprendimiento de retina con un desgarro en U y polvo de tabaco.

- La presencia de pequeñas opacidades numerosas dentro del gel desplazado anteriormente o en el espacio retrohialoideo es muy sugestiva de sangre.
- Debido al amplio campo de visión también es posible visualizar los desgarros retinianos ecuatoriales.

Encontrar la rotura retiniana primaria

La rotura primaria se define como la responsable del DR, aunque también pueden existir roturas posteriores (secundarias). Identificar la rotura primaria es de la mayor importancia y para ello son útiles las siguientes consideraciones.

Distribución cuadrántica

- Alrededor del 60% están en el cuadrante temporal superior.
- Alrededor del 15% están en el cuadrante nasal superior.
- Alrededor del 15% están en el cuadrante temporal inferior.
- Alrededor del 10% están en el cuadrante nasal inferior.

Por lo tanto, el cuadrante temporal superior es con diferencia el lugar más frecuente de formación de roturas retinianas, y debe examinarse con gran detalle si no se puede detectar inicialmente una rotura.

NB: Aproximadamente el 50% de los ojos con DR tienen más de una rotura, y en la mayoría de los casos están localizadas dentro de los 90° entre ellas.

Configuración del líquido subretiniano

El LSR suele difundir de forma gravitatoria. La configuración del DR viene determinada por límites anatómicos (ora serrata y papila óptica) y la localización de la rotura retiniana primaria. Si la rotura primaria se localiza superiormente, el LSR se difunde inferiormente en el mismo lado que la rotura y después superiormente en el otro lado del fondo de ojo. Por lo tanto, la probable localización de la rotura retiniana primaria puede predecirse a través del estudio de la configuración del DR (Fig. 12.22).

- Un DR inferior poco profundo en el que el LSR es ligeramente más alto en el lado temporal señala una rotura primaria en ese lado (Fig. 12.22a).
- Una rotura primaria localizada a las 6 horas en el reloj causará un DR inferior con iguales niveles de líquido (Fig. 12.22b).
- En un DR inferior bulloso la rotura primaria suele estar por encima del meridiano horizontal (Fig. 12.22c).
- Si la rotura primaria está localizada en el cuadrante nasal superior, el LSR rodeará la papila óptica y luego ascenderá por el lado temporal hasta quedar a nivel de la rotura primaria (Fig. 12.22d).
- Un DR subtotal con una cuña superior de retina adherida señala una rotura primaria localizada en la periferia más cerca de su borde más alto (Fig. 12.22e).
- Cuando el LSR atraviesa la línea media vertical por encima, la rotura primaria está cerca de las 12 horas en el reloj y el extremo inferior del DR corresponde al lado de la rotura (Fig. 12.22f).

NB: La observación diligente de los principios anteriores es importante porque evita el tratamiento de roturas secundarias y que se pase por alto la rotura primaria. Por lo tanto, es esencial asegurarse de que la forma del DR se corresponde con la localización de la rotura retiniana catalogada como «primaria».

Historia

Aunque la localización de los cuadrantes de los destellos de luz (fotopsia) no tiene valor para predecir la localización de la rotura primaria, el cuadrante en el que aparece primero el defecto del campo visual puede tener un valor considerable, ya que corresponde a la zona donde se origina el DR. Por ejemplo, si el defecto del campo visual se inicia en el cuadrante nasal superior, la rotura primaria probablemente se localiza en el cuadrante temporal inferior.

Ecografía

La ecografía en modo B es útil en pacientes con medios opacos en los que se sospecha que tienen un desgarro retiniano o un DR. Esto se aplica especialmente a los que han sufrido una hemorra-

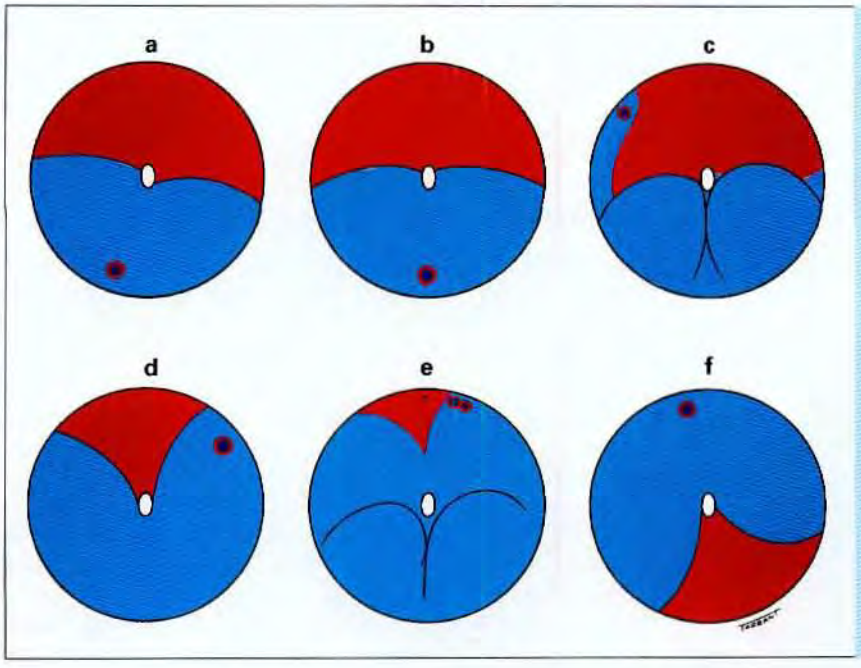


Fig. 12.22
Distribución de líquido subretiniano en relación con la rotura primaria.

gia vítrea densa reciente que dificulta la visualización del fondo de ojo. En estos casos la ecografía puede ayudar a diferenciar el DVP (Fig. 12.23) del DR (Fig. 12.24). También es posible detectar la presencia de un desgarro retiniano en una retina plana (Fig. 12.25). La ecografía dinámica, que realiza la exploración de las estructuras intraoculares durante los movimientos laterales de los ojos, es útil para valorar la movilidad del vítreo y la retina en ojos con vitreorretinopatía proliferativa (Fig. 12.26).

Fig. 12.23
Ecografía axial en modo B que muestra una hemorragia dentro del gel y desprendimiento vítreo posterior. (Cortesía de K. Nischal.)

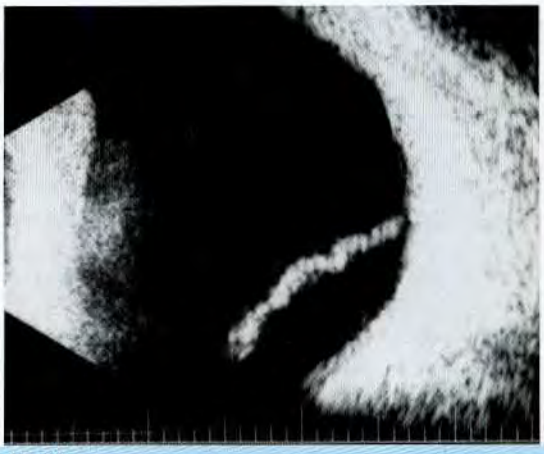


Fig. 12.24
Ecografía sagital en modo B que muestra un desprendimiento retiniano inferior. (Cortesía de K. Nischal.)

Patogenia del desprendimiento de retina regmatógeno

El DR regmatógeno afecta a alrededor de 1:10.000 de la población cada año y en ocasiones pueden afectarse ambos ojos en alrededor del 10% de los casos. Las roturas retinianas responsables de DR son causadas por una interacción entre (a) la *tracción vitreorretiniana dinámica* y (b) una *degeneración predisponente* en la retina periférica. La miopía también puede desempeñar un papel importante.

Tracción vitreorretiniana dinámica

Patogenia

La síquisis es una licuefacción del gel vítreo (Fig. 12.27a). Algunos ojos con síquisis desarrollan un agujero en la corteza vítrea posterior adelgazada que se sobrepone a la fóvea. El líquido de la síquisis del interior del centro de la cavidad vítrea pasa

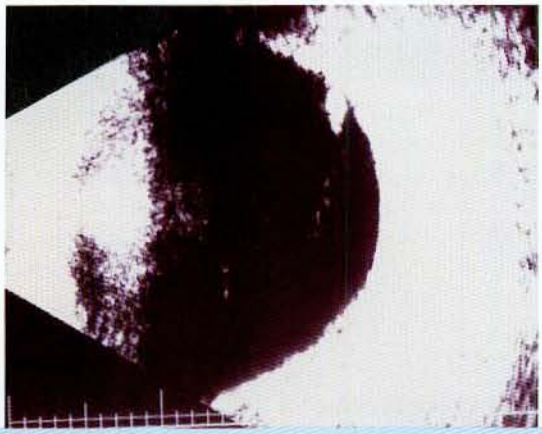


Fig. 12.25
Ecografía sagital en modo B que muestra un desgarro retiniano superior asociado con desprendimiento vítreo posterior con una retina plana. (Cortesía de K. Nischal.)

Fig. 12.26
Ecografía sagital en modo B que muestra un desprendimiento de retina total asociado con vitreorretinopatía proliferativa avanzada (signo triangular). (Cortesía de K. Nischal.)

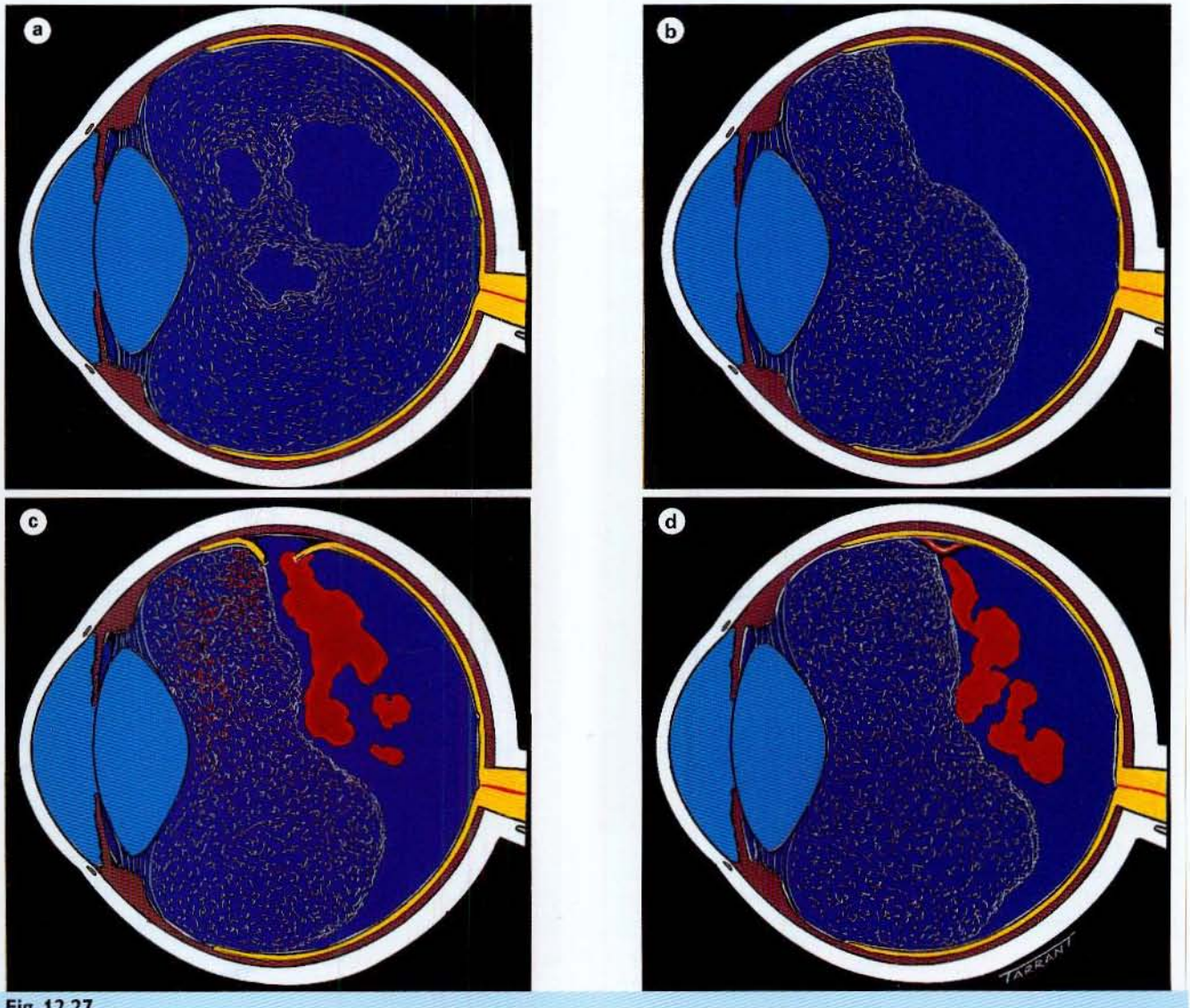


Fig. 12.27
(**a**) Sínquisis; (**b**) desprendimiento vítreo posterior no complicado; (**c**) formación de desgarro retiniano y hemorragia vítrea; (**d**) avulsión de un vaso sanguíneo retiniano y hemorragia vítrea.

a través de este defecto hacia el espacio retrohialoideo de nueva formación. Este proceso hidrodiseca la superficie vítrea posterior de la membrana limitante interna (MLI) de la retina sensorial hasta el borde posterior de la base vítrea. El gel vítreo sólido restante se colapsa inferiormente, y el espacio retrohialoideo está completamente ocupado por líquido de la sínquisis. Este proceso se denomina DVP regmatógeno agudo con colapso y se llamará en lo sucesivo DVP agudo. La incidencia de DVP agudo aumenta con la edad y la miopía.

Complicaciones del desprendimiento vítreo posterior agudo

Las complicaciones del DVP agudo dependen de la fuerza y la extensión de las adherencias vitreorretinianas previas.

1. En la mayor parte de los ojos **no se producen complicaciones** (Fig. 12.27b) porque las uniones vitreorretinianas son débiles.
2. En el 10% de los ojos se producen **desgarros retinianos** como resultado de la transmisión de la tracción a los lugares donde existen adherencias vitreorretinianas anormalmente fuertes. Los desgarros asociados con DVP agudo son habitualmente sintomáticos, en forma de U, localizados en el fondo de ojo superior (Fig. 12.28), y frecuentemente asociados con hemorragia vítrea como resultado de la rotura de un vaso sanguíneo retiniano periférico (*ver* Fig. 12.27c). Después de la formación del desgarro, el líquido retrohialoideo de la sínquisis tiene acceso directo al espacio subretiniano, y si el desgarro no se trata profilácticamente mediante fotocoagulación o crioterapia el riesgo de DR es alto.

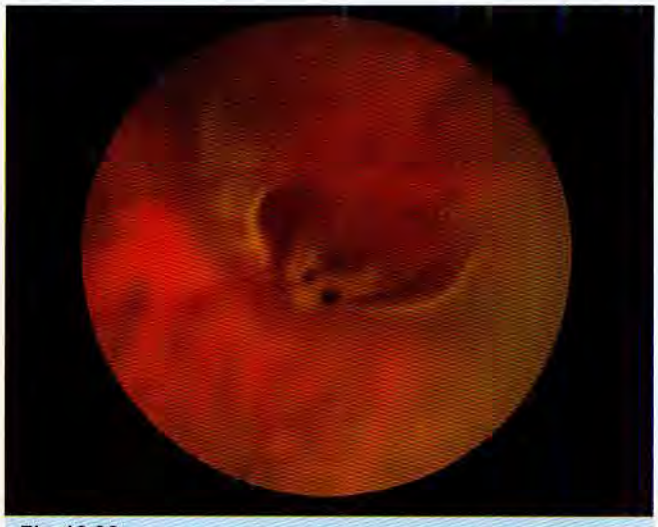


Fig. 12.28
Desgarro superior en forma de U con desprendimiento vítreo posterior agudo. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

3. En raras ocasiones tiene lugar la **avulsión** de un vaso sanguíneo retiniano periférico, lo que produce hemorragia vítrea sin la formación de desgarro retiniano (*ver* Fig. 12.27d).

Degeneraciones retinianas periféricas predisponentes

Alrededor del 60% de todas las roturas se produce en áreas de la retina periférica que muestran cambios específicos. Estas lesiones pueden asociarse con una descomposición espontánea del tejido retiniano, patológicamente adelgazado que causa un agujero retiniano, o pueden predisponer a la formación de desgarros retinianos en ojos con DVP agudo. Los agujeros retinianos generalmente son más pequeños que los desgarros y conllevan un riesgo menor de DR.

Degeneración reticular

Existe en alrededor del 8% de la población general y ocurre aproximadamente en el 40% de los ojos con DR. Es una causa importante de DR en miopes jóvenes. Con frecuencia se encuentran lesiones similares a las reticulares en pacientes con síndromes de Marfan, Stickler y Ehlers-Danlos, todos los cuales se asocian con un riesgo aumentado de DR.

1. **Signos**
   a. La degeneración reticular ***típica*** consiste en áreas claramente delimitadas, de aspecto fusiforme y orientadas circunferencialmente de adelgazamiento retiniano (Fig. 12.29),

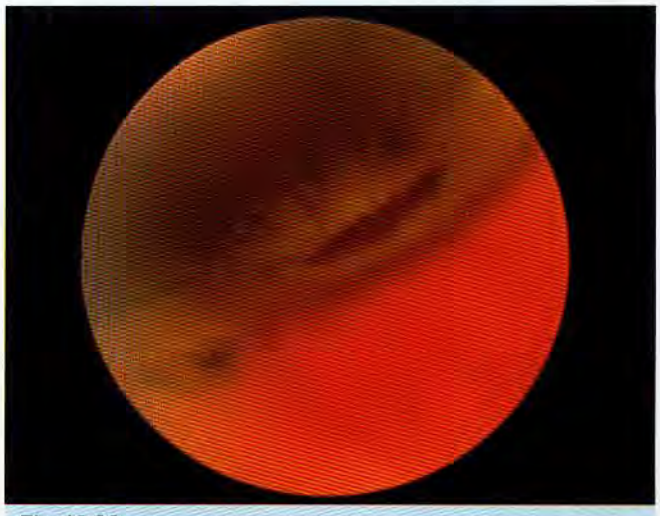


Fig. 12.29
Degeneración reticular que forma un cráter poco profundo. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

generalmente situadas entre el ecuador y el borde posterior de la base del vítreo. La lesión reticular se caracteriza por la discontinuidad de la membrana limitante interna, con atrofia variable de la retina sensorial subyacente. Esta alteración suele ser bilateral y localizada en la mitad temporal con mayor frecuencia que en la mitad nasal del fondo de ojo, y superiormente más que inferiormente. Un signo característico es una trama arborescente de finas líneas blancas en las islas que se puede asociar con cambios del epitelio pigmentario retiniano (Fig. 12.30). Algunas lesio-

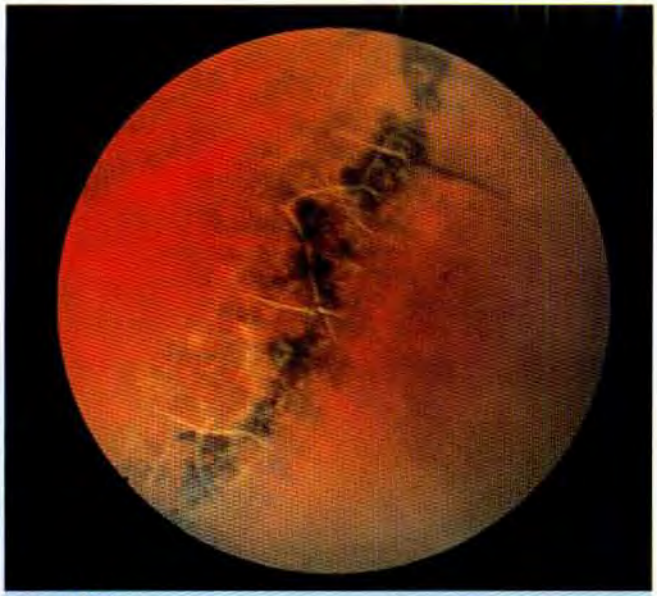


Fig. 12.30
Degeneración reticular con líneas blancas y cambios en el epitelio pigmentario retiniano.

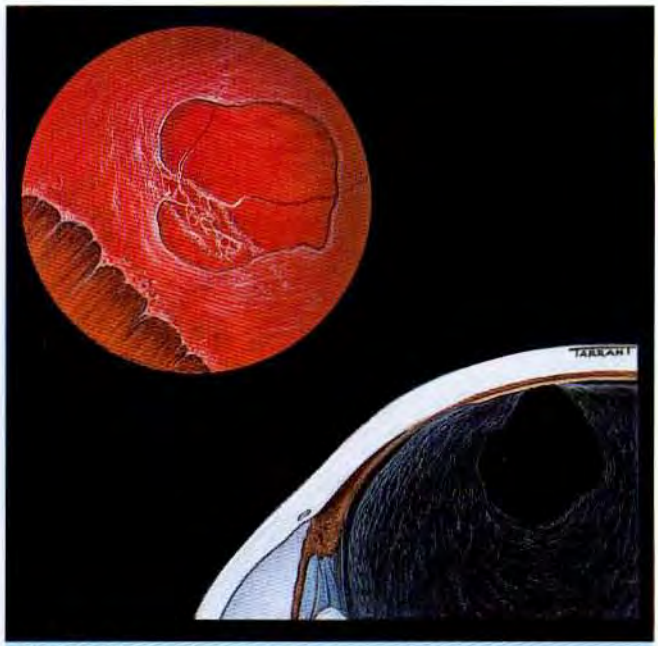


Fig. 12.32
Cambios vítreos asociados con degeneración reticular.

nes reticulares se pueden asociar con «copos de nieve» (restos de células de Müller degeneradas) (Fig. 12.31). El vítreo suprayacente a un área reticular presenta sínquisis, pero las adherencias vítreas alrededor del borde de la lesión son exageradas (Fig. 12.32).

b. La degeneración reticular ***atípica*** se caracteriza por lesiones continuas orientadas radialmente con vasos sanguíneos periféricos que pueden extenderse posteriormente hacia el ecuador (Fig. 12.33a). Este tipo ocurre de forma típica en los pacientes con síndrome de Stickler.

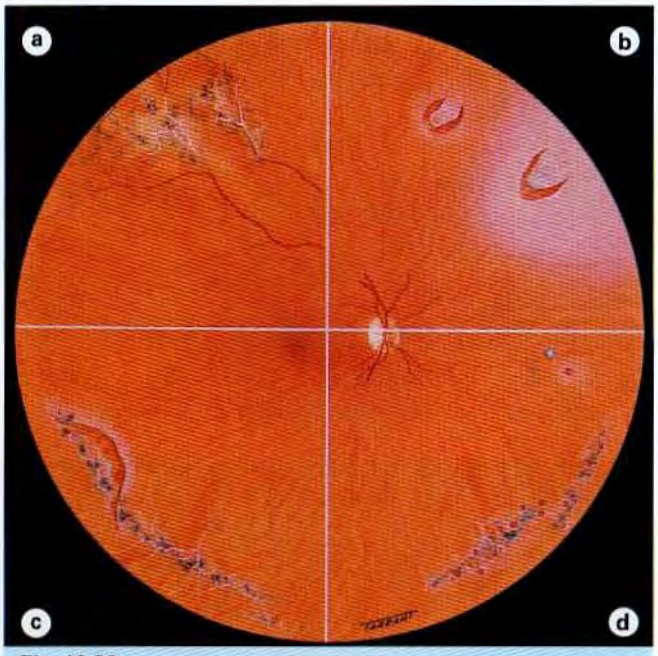


Fig. 12.33
(**a**) Degeneración reticular radial atípica; (**b**) degeneración reticular en el colgajo de un desgarro en U; (**c**) desgarro traccional a lo largo del margen posterior de la degeneración reticular; (**d**) pequeños agujeros redondos en la degeneración reticular.

Fig. 12.31
Degeneración reticular con copos de nieve. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

2. Complicaciones

- En la mayoría de los pacientes no se encuentran complicaciones, incluso en presencia de pequeños agujeros que se hallan con frecuencia en las islas de degeneración reticular (Fig. 12.34, *ver* Fig. 12.33d).

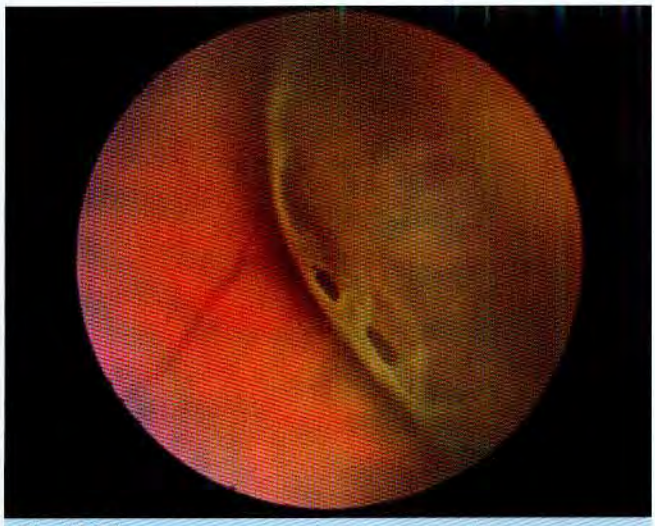


Fig. 12.34
Gran desgarro asociado con degeneración reticular. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

NB: En ocasiones puede ocurrir DR asociado con agujeros atróficos, especialmente en miopes jóvenes. En estos pacientes, el DR puede no ir precedido por síntomas de DVP agudo (fotopsia y moscas volantes) y el LSR suele difundir lentamente.

- En los ojos con DVP agudo puede producirse DR asociado con desgarros traccionales (Fig. 12.35). Los desgarros traccionales se desarrollan típicamente a lo largo del extremo posterior de una isla de degeneración reticular (*ver* Fig. 12.33c) como resultado de la tracción dinámica en el lugar de una adherencia vitreorretiniana exagerada. En ocasiones, se puede ver una pequeña isla de degeneración reticular sobre el colgajo de un desgarro retiniano (*ver* Fig. 12.33b).

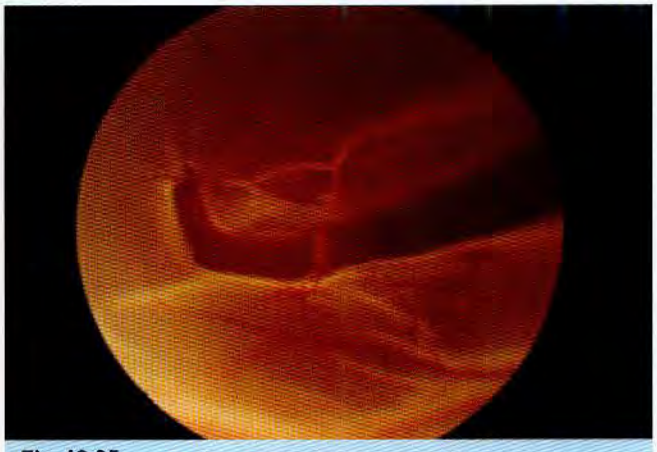


Fig. 12.35
Gran agujero dentro de una degeneración reticular. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

Degeneración en baba de caracol

1. **Signos**. Bandas orientadas circunferencialmente y claramente delimitadas de «copos de nieve» muy apretados, que dan a la retina periférica un aspecto parecido a escarcha blanca. Las islas suelen ser más largas que las islas de degeneración reticular (Fig. 12.36). Aunque la degeneración en baba de caracol se asocia con licuefacción del vítreo suprayacente, raramente se presenta una tracción vítrea marcada en el borde posterior de las lesiones, de forma que los desgarros en U traccionales ocurren raramente.

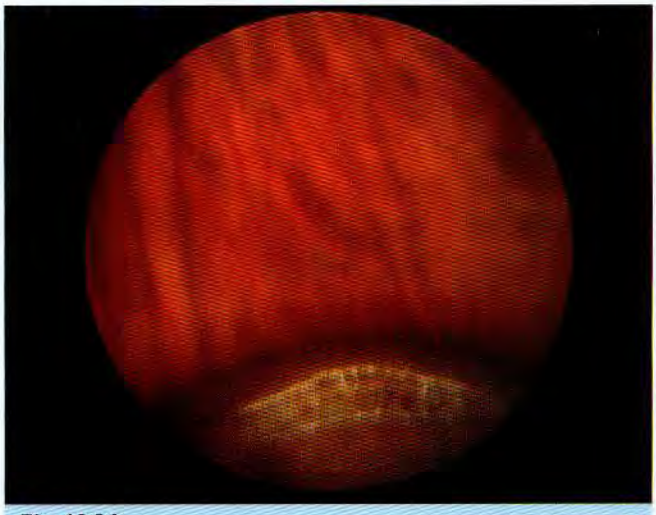


Fig. 12.36
Degeneración en baba de caracol observada con indentación escleral. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

2. Las **complicaciones** incluyen la formación de agujeros (Fig. 12.37), que pueden dar lugar a DR.

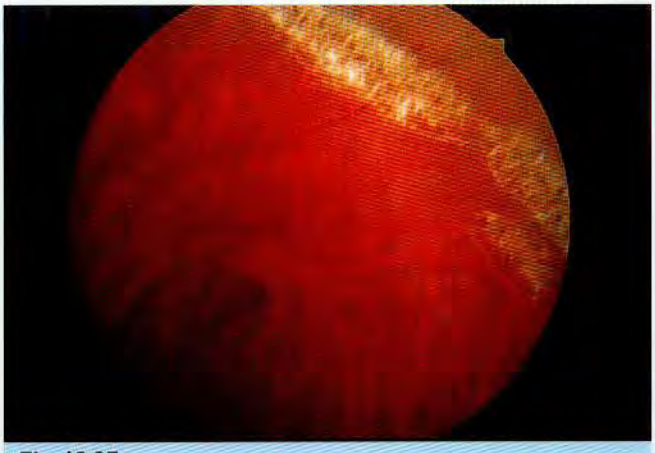


Fig. 12.37
Agujeros dentro de una degeneración en baba de caracol.

Retinosquisis degenerativa

La retinosquisis es una escisión de la retina sensorial en dos capas: una externa (capa coroidea) y una interna (capa vítrea).

Existen dos tipos de retinosquisis: (a) *degenerativa* y (b) *congénita* (ver Capítulo 15). La retinosquisis degenerativa aparece aproximadamente en el 5% de la población por encima de los 20 años de edad, es especialmente prevalente en hipermétropes (el 70% de los pacientes son hipermétropes) y casi siempre es asintomática.

1. Clasificación

a. ***Típica***, en la que la división tiene lugar en la capa plexiforme externa.

b. ***Reticular***, que es menos frecuente, en la que la división ocurre a nivel de la capa de fibras nerviosas.

2. Signos

- Los cambios precoces suelen afectar a la periferia inferotemporal extrema de ambos fondos de ojo, apareciendo como una exageración de la degeneración microcistoide con una discreta elevación de la retina (Fig. 12.38).

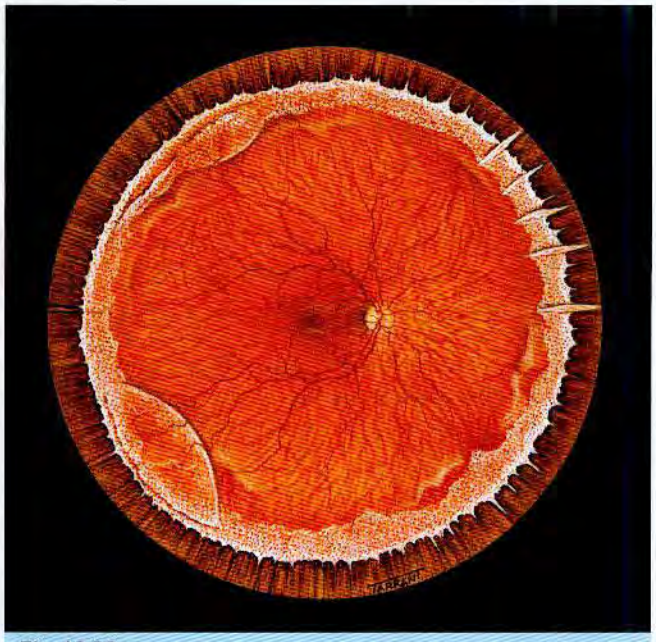


Fig. 12.38
Degeneración microcistoide circunferencial y retinosquisis degenerativa en los cuadrantes inferotemporal y superotemporal.

- La progresión puede producirse de forma circunferencial hasta que afecta a toda la periferia del fondo de ojo. La forma típica suele permanecer por delante del ecuador, mientras que el tipo reticular puede diseminarse más allá del ecuador (Fig. 12.39).
- La superficie de la capa interna puede mostrar «copos de nieve» así como vasos sanguíneos cubiertos o «en hilo de plata», y la cavidad de la separación puede presentar puentes de tejido desprendido de color gris-blanco (Fig. 12.40).
- La capa externa tiene un aspecto de metal repujado y muestra el fenómeno de «blanco con presión».

NB: Al contrario que el DR, la retinosquisis es inmóvil.

Fig. 12.39
Retinosquisis degenerativa que se extiende posterior al ecuador.

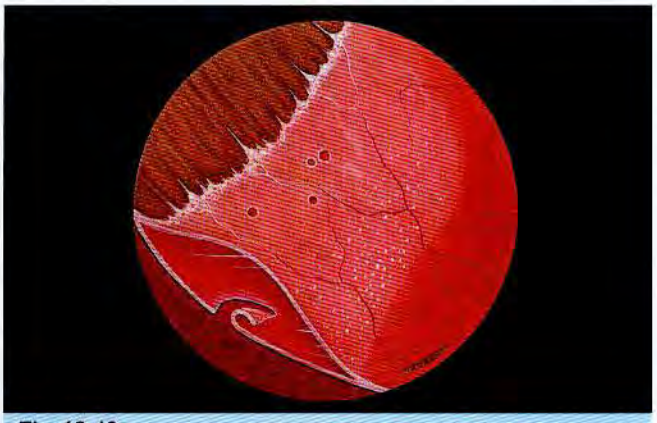


Fig. 12.40
Retinosquisis degenerativa con agujeros en ambas capas; copos de nieve y vasos sanguíneos «en hilo de plata» en la capa interna; la cavidad está cubierta por tejido desgarrado blanco-gris.

3. Complicaciones

- En la mayoría de los casos no existen complicaciones y la alteración es inocua.
- Pueden aparecer roturas en el tipo reticular. Las roturas de la capa interna son pequeñas y redondas (*ver* Fig. 12.40), mientras que las roturas menos frecuentes de la capa externa suelen ser más grandes, con bordes arrollados y localizados por detrás del ecuador (Figs. 12.41 y 12.42a).
- El DR es una complicación muy rara que puede producirse en ojos con roturas en ambas capas. Los ojos que sólo presentan roturas de la capa externa no muestran DR como norma porque el líquido dentro de la cavidad de separación es viscoso y no pasa fácilmente al interior del espacio subretiniano. Sin embargo, raramente, el líquido pierde su viscosidad y pasa a través de la rotura al interior del espacio subretiniano, dando lugar a un desprendimiento localizado de la capa retiniana externa que suele estar confinado a la zona de retinosquisis (Fig. 12.42b).
- La hemorragia vítrea es infrecuente.

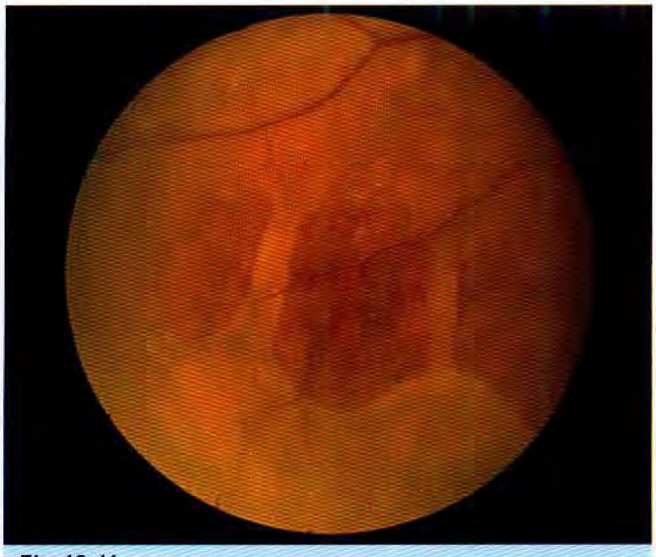


Fig. 12.41
Retinosquisis degenerativa con copos de nieve y roturas de la capa externa. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

Fig. 12.43
Blanco con presión. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

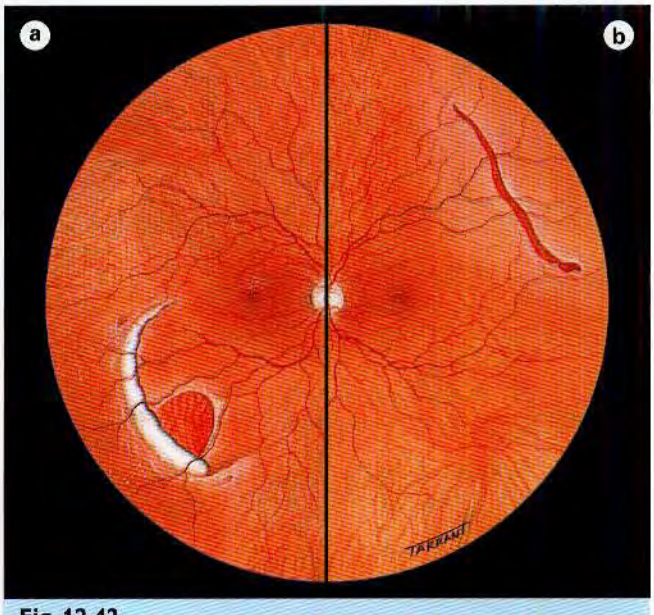


Fig. 12.42
Retinosquisis degenerativa. (**a**) Grandes roturas en ambas capas; (**b**) gran rotura lineal en la capa posterior asociada con un desprendimiento de retina localizado.

«Blanco sin presión»

1. Signos

a. El fenómeno de «blanco *con* presión» es un aspecto gris translúcido de la retina, inducido por la indentación de la esclerótica (Fig. 12.43). Cada área tiene una configuración fija que no cambia cuando la indentación escleral se desplaza a un área adyacente. El «blanco con presión» se ve con frecuencia en ojos normales y puede observarse a lo largo del borde posterior de las islas de degeneración reticular, degeneración en baba de caracol y capa externa de la retinosquisis adquirida.

b. En el «blanco *sin* presión» en algunos pacientes la retina tiene el mismo aspecto pero sin indentación escleral. En la exploración rutinaria, un área de retina normal rodeada de «blanco *sin* presión» puede confundirse con un agujero retiniano plano (Fig. 12.44a).

2. Complicaciones. A veces se producen desgarros gigantes a lo largo del borde posterior del «blanco *sin* presión» (Fig. 12.44b).

Significación de la miopía

Aunque los miopes son hasta el 10% de la población general, por encima del 40% de todos los DR ocurren en ojos miopes. Cuanto mayor es el error de refracción mayor es el riesgo de DR. Los siguientes factores interrelacionados predisponen a que un ojo miope presente un DR:

1. La **degeneración lenticular** es más frecuente en miopes moderados y puede dar lugar a desgarros o agujeros.
2. La **degeneración en baba de caracol** es frecuente en ojos miopes y se puede asociar con agujeros.
3. La **atrofia coriorretiniana difusa** puede dar lugar a pequeños agujeros en ojos muy miopes.
4. Los **agujeros maculares** pueden causar un DR en ojos muy miopes.
5. La **degeneración vítrea** y el DVP son más frecuentes.
6. La **pérdida de vítreo** durante la cirugía de una catarata, especialmente si se trata de forma inadecuada, se asocia aproximadamente con una incidencia del 15% de DR posterior en ojos miopes con más de 6 D; el riesgo es aún mayor si la miopía es superior a 10 D.

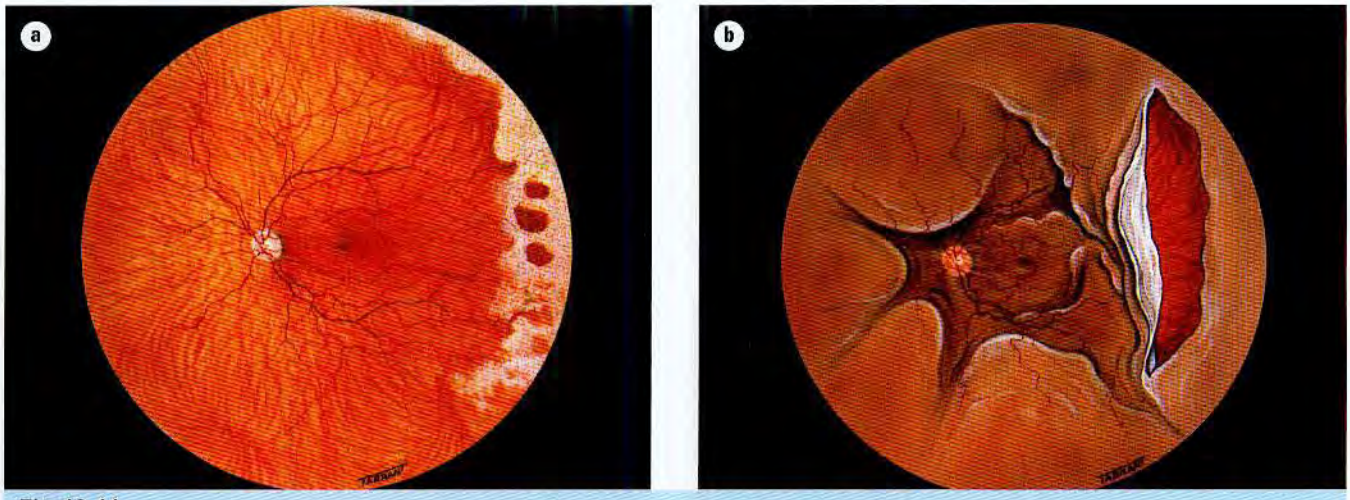


Fig. 12.44
(**a**) Blanco sin presión con seudoagujeros; (**b**) desprendimiento retiniano total debido a un desgarro gigante.

7. La **capsulotomía posterior** se asocia con un riesgo aumentado de DR en ojos miopes.

Signos clínicos del desprendimiento de retina

Desprendimiento de retina regmatógeno

Síntomas

Los síntomas premonitorios clásicos descritos aproximadamente en el 60% de los pacientes con DR regmatógeno espontáneo son destellos luminosos (fotopsia) y moscas volantes vítreas. Después de un período de tiempo variable el paciente percibe un defecto relativo del campo visual periférico que puede progresar hasta afectar a la visión central.

1. La **fotopsia** en los ojos con DVP agudo está causada probablemente por tracción sobre la retina en los lugares de adherencia vitreorretiniana. El cese de la fotopsia es el resultado de la separación de la adherencia o del desgarro completo excepto una porción de retina (opérculo) alrededor del lugar de la adherencia. En los ojos con DVP, la fotopsia puede ser inducida por los movimientos oculares y es más perceptible con iluminación tenue. Tiende a ser proyectada en el campo visual temporal periférico y, al contrario que las moscas volantes, no tiene valor lateralizador.
2. Las **moscas volantes** son opacidades vítreas móviles percibidas cuando proyectan una sombra sobre la retina. Las opacidades vítreas en los ojos con DVP agudo son de los tres tipos siguientes:
   a. Una ***opacidad solitaria en forma de anillo*** que representa la adherencia anular al margen del disco óptico desprendida (anillo de Weiss) (*ver* Fig. 12.20).
   b. Las ***telarañas*** están causadas por condensación de fibras de colágeno en la corteza vítrea colapsada.
   c. Una ***lluvia repentina*** de manchas minúsculas de color rojo u oscuras indica generalmente una hemorragia vítrea secundaria al desgarro de un vaso sanguíneo retiniano periférico.
3. Un **defecto del campo visual** secundario al DR es percibido como un telón negro. En algunos pacientes puede no estar presente al despertarse por la mañana debido a la absorción espontánea de LSR, para reaparecer sólo más tarde durante el día. El cuadrante del campo visual en el que aparece primero el defecto es útil para predecir la localización de la rotura retiniana primaria (que estará en el cuadrante opuesto). La pérdida de la visión central puede deberse a afectación de la fóvea por LSR o, menos frecuentemente, a obstrucción del eje visual por un gran DR bulloso superior (Fig. 12.45).

Fig. 12.45
Desprendimiento retiniano bulloso superior reciente.

Signos generales

- Existe una pupila de Marcus Gunn (defecto pupilar aferente relativo) en los ojos con DR extensos independientemente de su tipo.
- La presión intraocular suele ser inferior en aproximadamente 5 mmHg en comparación con el ojo normal.
- Es muy común una uveítis anterior leve.
- El vítreo anterior muestra «polvo de tabaco» (Fig. 12.46).

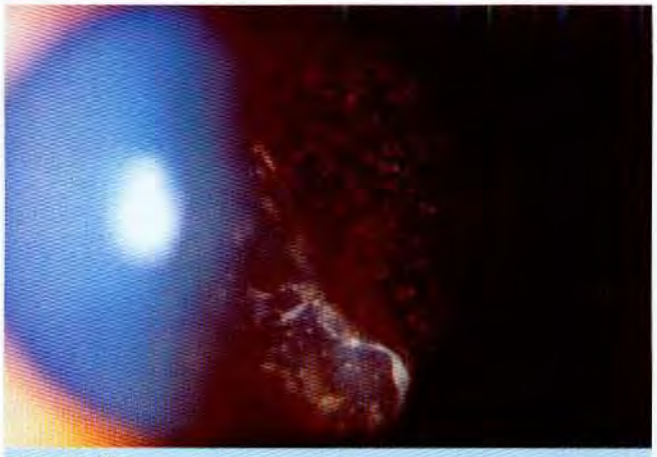


Fig. 12.46
Opacidades en polvo de tabaco y en telaraña asociadas con desprendimiento retiniano. (Cortesía de V. Tanner.)

- Las roturas retinianas aparecen como discontinuidades rojas en la superficie retiniana (Fig. 12.47).
- Los signos retinianos dependen de la duración del DR y de la presencia o ausencia de vitreorretinopatía proliferativa como se describe después.

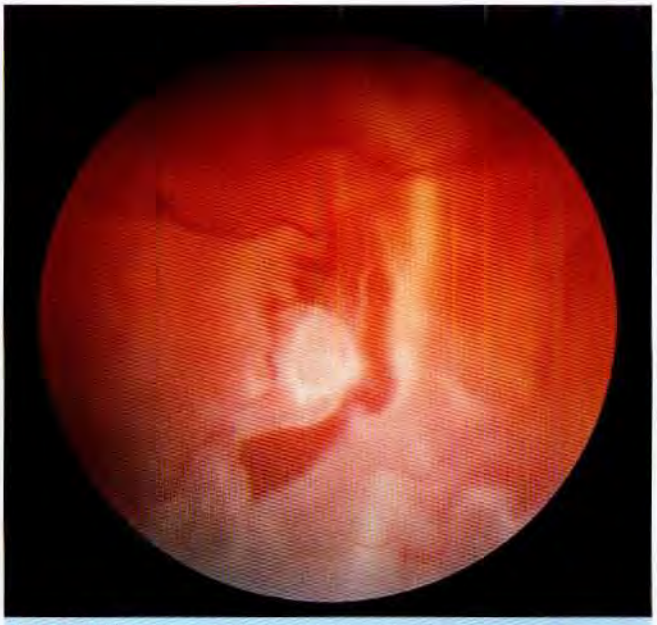


Fig. 12.47
Desgarros retinianos en una retina desprendida.

Desprendimiento de retina reciente

- La retina desprendida tiene una configuración convexa y un aspecto ligeramente opaco y ondulado como resultado de edema intrarretiniano. Ondea libremente con los movimientos oculares (Fig. 12.48).

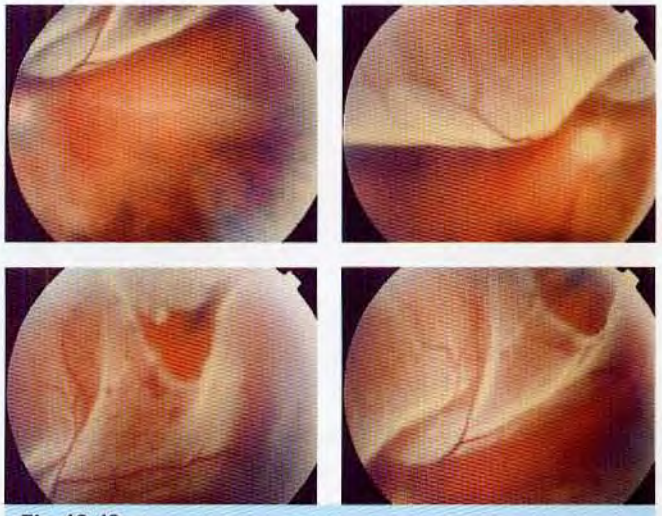


Fig. 12.48
Desprendimiento retiniano reciente debido a un gran desgarro en forma de U con líquido subretiniano móvil. (Cortesía de S. Milewski.)

- Hay pérdida del patrón coroideo subyacente y los vasos sanguíneos retinianos aparecen más oscuros que en la retina plana, de forma que el contraste de color entre las vénulas y las arteriolas es menos evidente.
- El LSR se extiende hacia arriba hasta la ora serrata excepto en los casos raros debidos a un agujero macular, en el que el LSR está confinado inicialmente al polo posterior.
- Con frecuencia se observa un seudoagujero si se desprende el polo posterior.

> ***NB:*** Esto no debería confundirse con un agujero macular verdadero que puede dar lugar a DR en ojos muy miopes o después de un traumatismo ocular cerrado.

Desprendimiento de retina antiguo

Los siguientes son los principales signos de un DR regmatógeno de larga evolución que no ocurren en ningún otro tipo de DR independientemente de la duración (Fig. 12.49).

- Adelgazamiento retiniano secundario a atrofia, que no debe confundirse con retinosquisis.
- Pueden producirse quistes intrarretinianos secundarios si el DR ha persistido durante más de 1 año (Fig. 12.50).
- Las líneas de demarcación subretinianas (marcas de marea alta) causadas por proliferación de células del EPR en la unión

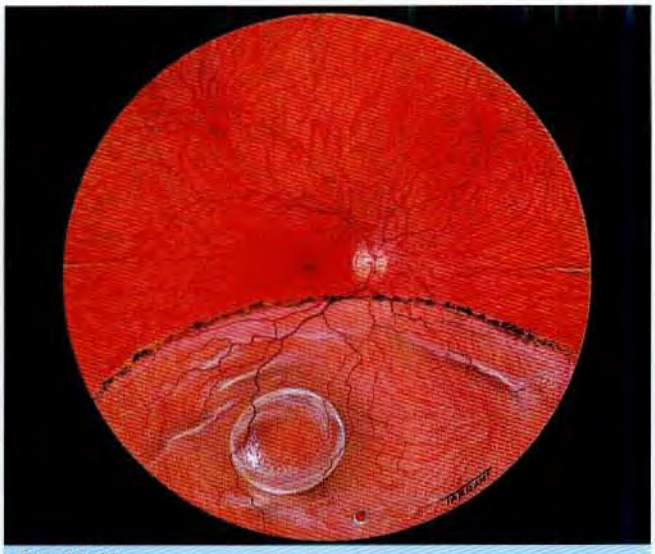


Fig. 12.49
Desprendimiento retiniano inferior de larga evolución asociado con un quiste intrarretiniano secundario y una línea de demarcación pigmentada.

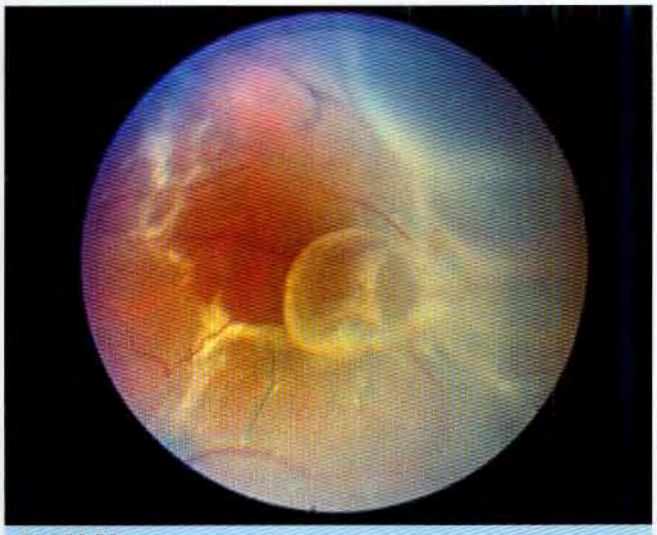


Fig. 12.50
Quiste intrarretiniano secundario. (Cortesía de N.E. Byer, de *The Peripheral Retina in Profile, a Stereoscopic Atlas*. Criterion Press, Torrence California, 1982.)

de la retina plana y desprendida son frecuentes y requieren unos 3 meses para producirse (Fig. 12.51).

Vitreorretinopatía proliferativa

La vitreorretinopatía proliferativa (VRP) está causada por la proliferación y la contracción de membranas en la superficie retiniana interna (membranas epirretinianas), sobre la superficie de la hialoides posterior desprendida y ocasionalmente también sobre la superficie retiniana externa (membranas subretinianas). La contracción postoperatoria grave de estas membranas es la

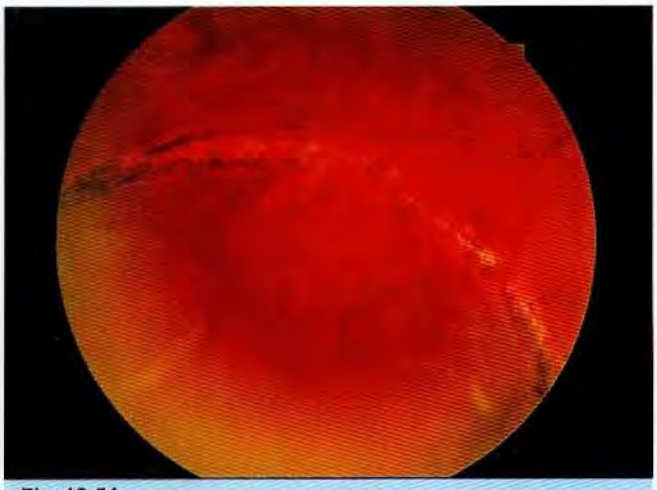


Fig. 12.51
Desprendimiento retiniano inferior delimitado por una línea pigmentada.

causa más frecuente de fracaso de la cirugía del DR. Los signos clínicos principales de VRP son pliegues retinianos y rigidez, de forma que la movilidad retiniana inducida por los movimientos oculares o la indentación escleral está disminuida de acuerdo con la gravedad. La clasificación de la VRP es la siguiente:

1. El **grado A** (mínimo) se caracteriza por turbidez vítrea difusa, «polvo de tabaco» y ocasionalmente células pigmentadas sobre la retina inferior.
2. El **grado B** (moderado) se caracteriza por roturas retinianas con bordes irregulares arrollados (Fig. 12.52), arrugas en la superficie interna de la retina y tortuosidad de los vasos sanguíneos (Fig. 12.53), rigidez retiniana y movilidad disminuida del gel vítreo. Las membranas epirretinianas responsables

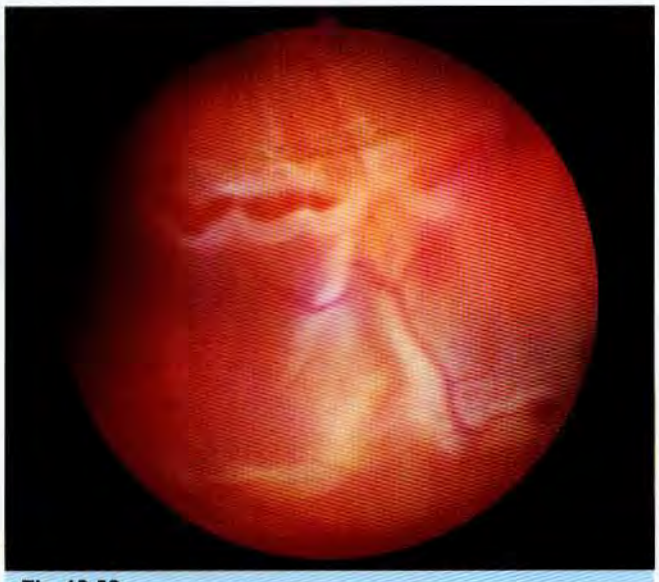


Fig. 12.52
Desgarros retinianos con bordes arrollados en una vitreorretinopatía proliferativa de grado B.

Fig. 12.53
Pliegues retinianos y distorsión vascular en una vitreorretinopatía proliferativa de grado B.

de estos hallazgos no se pueden identificar mediante oftalmoscopia indirecta, aunque se pueden visualizar con la oftalmoscopia indirecta de no contacto con lámpara de hendidura.

3. El **grado C** (grave) se caracteriza por pliegues retinianos rígidos de espesor completo (Fig. 12.54) con condensación vítrea intensa y bandas. Puede ser anterior o posterior, según su posición respecto a la línea divisoria, que es el ecuador del globo ocular.

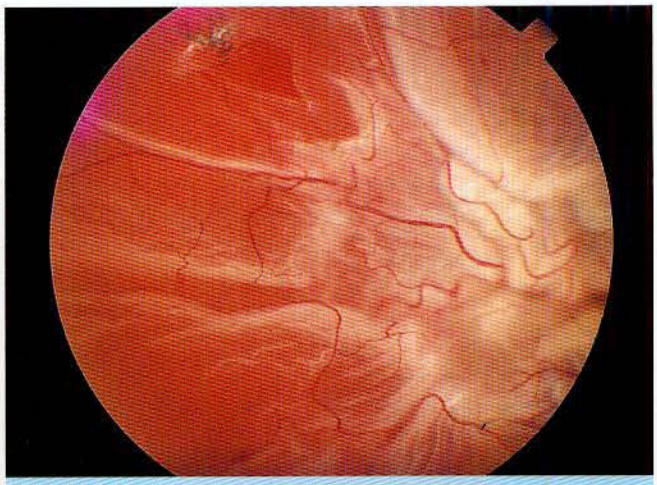


Fig. 12.54
Pliegues retinianos fijos en una vitreorretinopatía proliferativa de grado C.

a. La ***gravedad*** de la proliferación se expresa por el número de horas de la esfera horaria que están afectadas (1-12), aunque las proliferaciones no necesitan ser contiguas.

b. El ***tipo*** de contracción se subdivide a su vez en: tipo 1 (focal) (Fig. 12.55), tipo 2 (difuso) (Fig. 12.56), tipo 3 (subretiniano) (Fig. 12.57), tipo 4 (circunferencial) y tipo 5 (desplazamiento anterior).

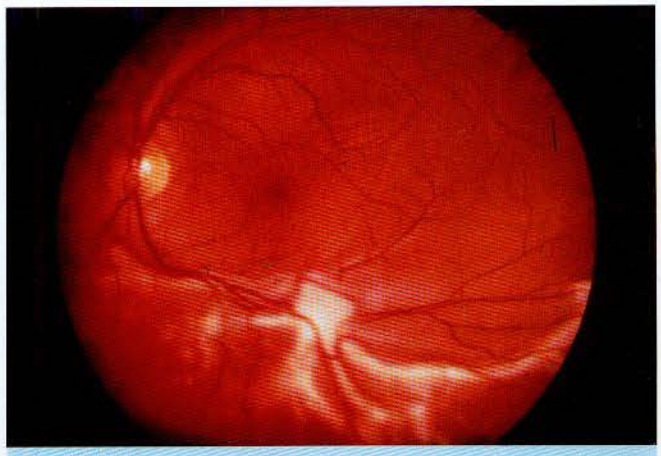


Fig. 12.55
Vitreorretinopatía proliferativa de grado C y tipo 1 (focal).

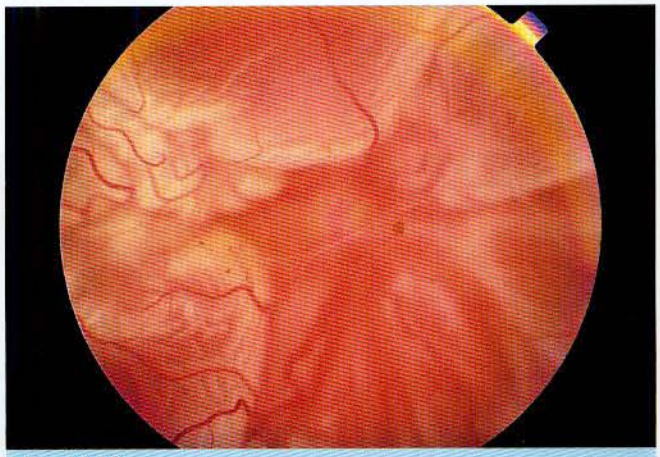


Fig. 12.56
Vitreorretinopatía proliferativa de grado C y tipo 2 (difusa).

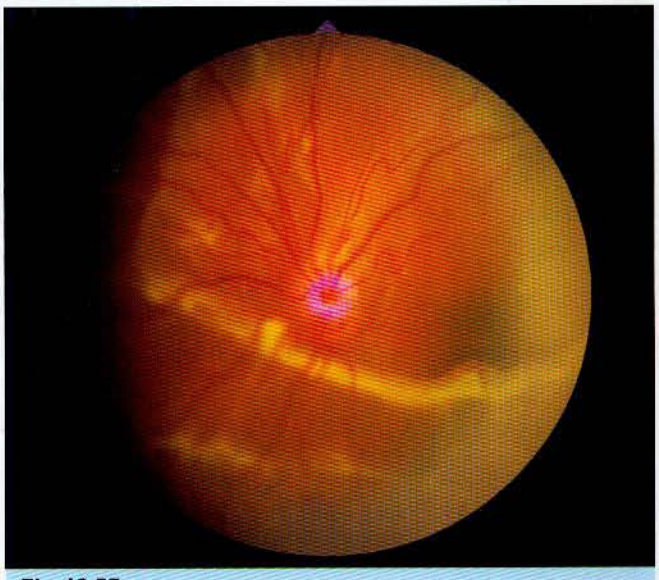


Fig. 12.57
Vitreorretinopatía proliferativa de grado C y tipo 3 (subretiniana).

Desprendimiento de retina traccional

1. **Síntomas**. No suelen existir fotopsia ni moscas volantes porque la tracción vitreorretiniana se produce de forma insidiosa y no se asocia con DVP agudo. El defecto del campo visual suele progresar lentamente y puede volverse estacionario durante meses o incluso años.
2. **Signos**
   - La retina desprendida tiene una configuración cóncava y no hay roturas (Fig. 12.58).

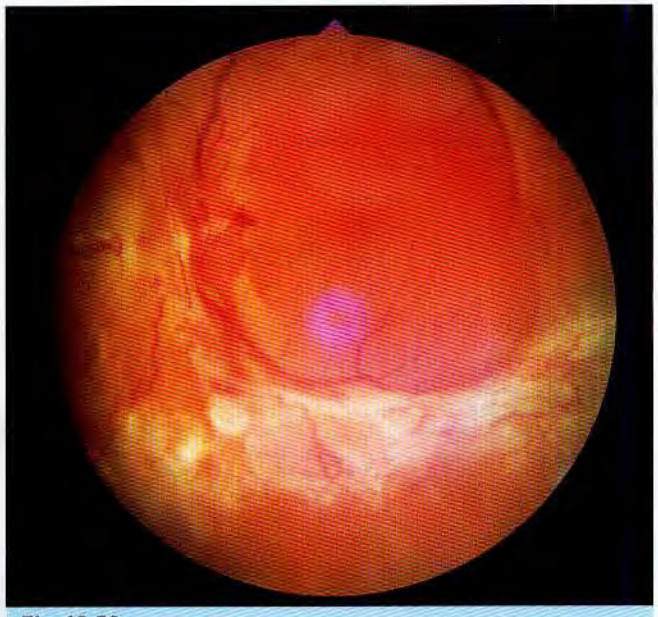


Fig. 12.58
Desprendimiento de retina traccional inferior en una retinopatía diabética proliferativa.

   - El LSR es menos profundo que en el DR regmatógeno y raramente se extiende a la ora serrata (Fig. 12.59).

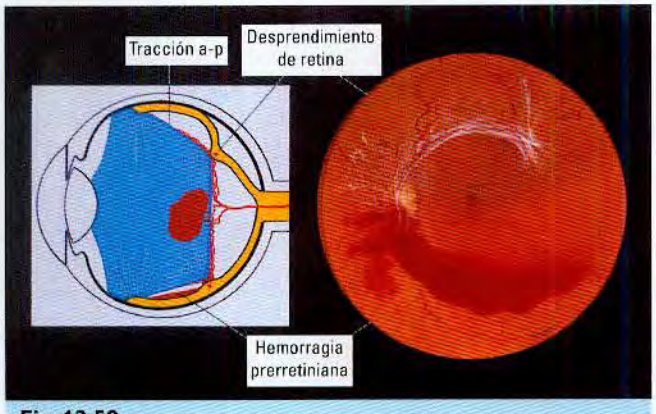


Fig. 12.59
Desprendimiento de retina traccional superior en una retinopatía diabética proliferativa.

   - La mayor elevación de la retina tiene lugar en los puntos de tracción vitreorretiniana.
   - La movilidad retiniana está gravemente reducida y no hay desplazamiento de líquido.

NB: Si un DR traccional da lugar a un desgarro, adopta las características de un DR regmatógeno y evoluciona más rápidamente (DR combinado traccional-regmatógeno) (Fig. 12.60).

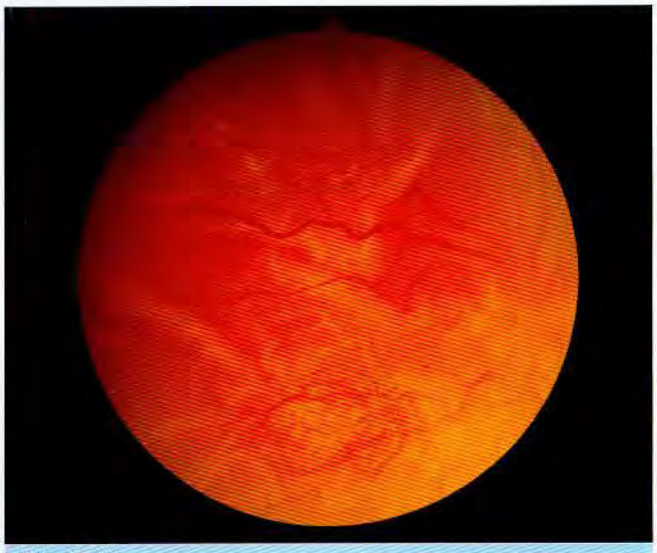


Fig. 12.60
Desprendimiento de retina combinado traccional-regmatógeno en una retinopatía diabética proliferativa.

Desprendimiento de retina exudativo

1. **Síntomas**. No existe fotopsia porque no hay tracción vitreorretiniana, aunque pueden haber moscas volantes si hay vitritis asociada. El defecto del campo visual puede aparecer bruscamente y progresar rápidamente. En algunos casos de la enfermedad de Harada pueden estar afectados ambos ojos simultáneamente.
2. **Signos**
   - La retina desprendida tiene una configuración convexa y no existen roturas.
   - La superficie retiniana es suave y no ondulada.
   - A veces el LSR es tan profundo que el DR se puede ver con la lámpara de hendidura sin la ayuda de una lente de contacto (Fig. 12.61); la retina puede llegar incluso a tocar la cara posterior del cristalino.
   - La retina desprendida es muy móvil y muestra el fenómeno de «líquido que se desplaza» en el que el LSR responde a la fuerza de la gravedad y desprende el área de la retina bajo la cual se acumula. Por ejemplo, en la posición hacia arriba el LSR se acumula bajo la retina inferior, pero al adoptar la posición supina la retina inferior se aplana y el LSR se desplaza posteriormente, desprendiendo la mácula y la retina superior.

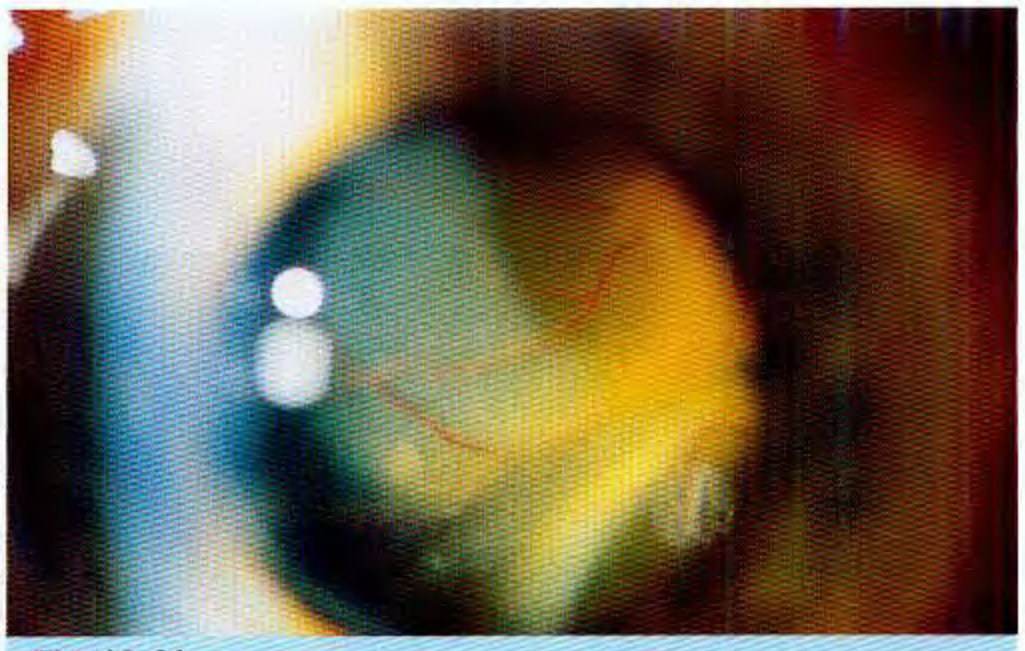


Fig. 12.61
Desprendimiento de retina exudativo.

- Después de la resolución del desprendimiento se pueden ver áreas dispersas de acumulaciones subretinianas que dan lugar a las características «manchas de leopardo» (Fig. 12.62).
- La causa del DR, como un tumor coroideo (Fig. 12.63), puede ser aparente cuando se examina el fondo de ojo.

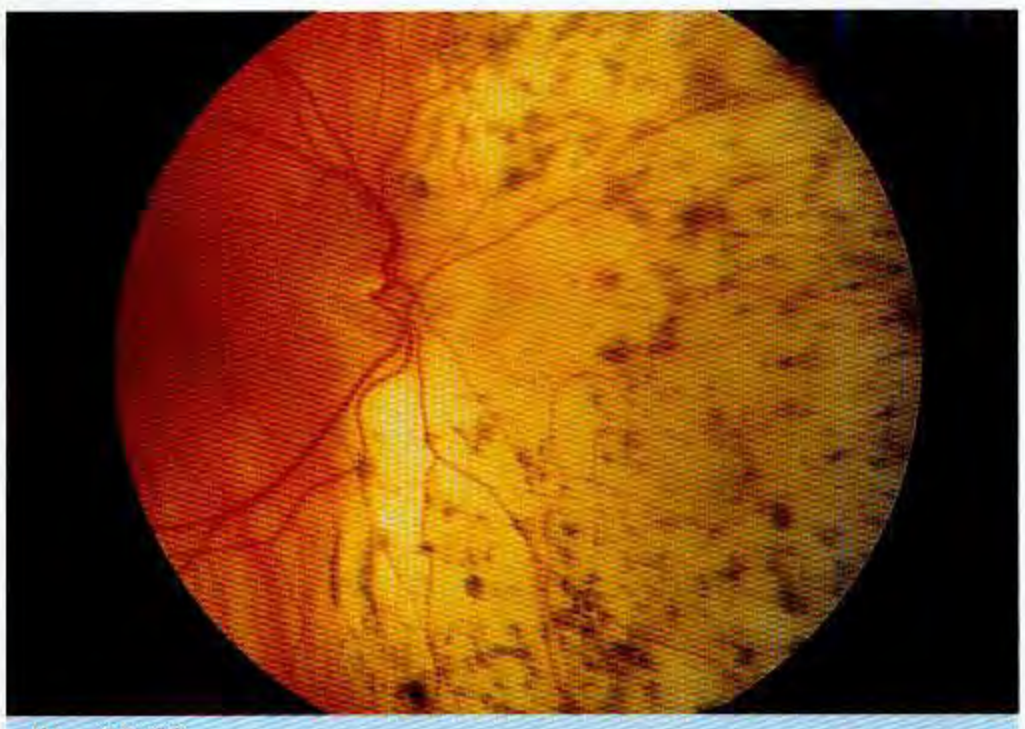


Fig. 12.62
Resolución de un desprendimiento de retina exudativo con «manchas de leopardo».

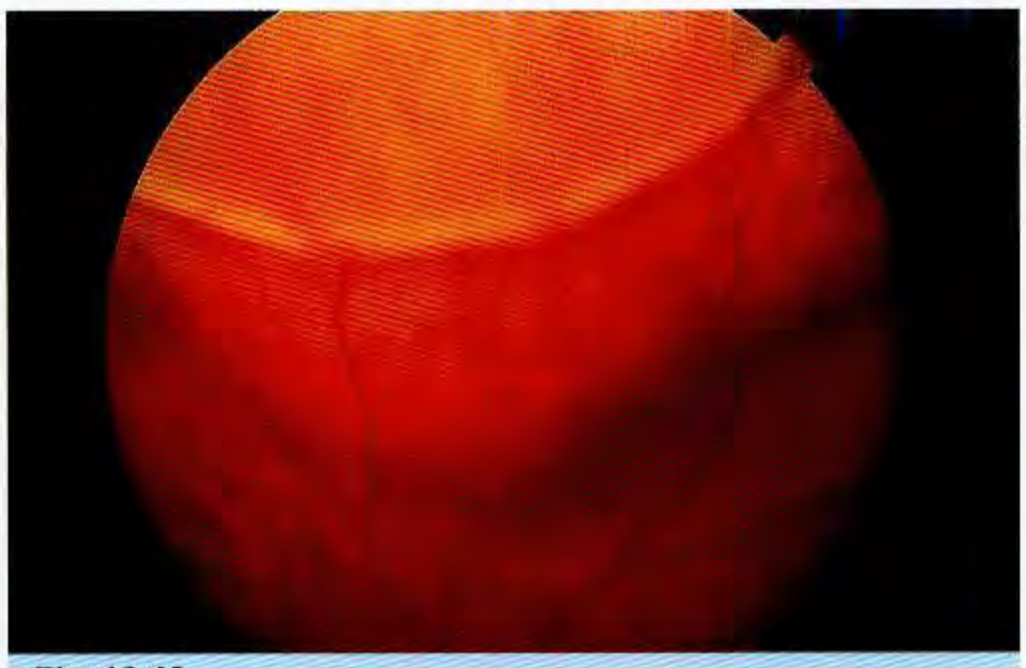


Fig. 12.63
Metástasis coroidea con desprendimiento de retina exudativo superpuesto. (Cortesía de J. Shields y A. Singh.)

Diagnóstico diferencial del desprendimiento de retina

Retinosquisis degenerativa

1. **Síntomas**. No existen fotopsia ni moscas volantes porque no hay tracción vitreorretiniana. Raramente se observa un defecto del campo visual porque la diseminación posterior es rara; si existe, es absoluto.
2. **Signos** (*ver* Figs. 12.38, 12.39 y 12.40)
   - La elevación es convexa, suave, delgada e inmóvil.
   - La delgada hoja interna de la cavidad derivada de la escisión se puede confundir, en el examen de rutina, con un DR regmatógeno de larga duración atrófico. Sin embargo, las líneas de demarcación y los quistes secundarios en la hoja interna no existen en la retinosquisis.
   - Pueden existir roturas en una capa o en ambas capas en los ojos con retinosquisis reticular.

Desprendimiento coroideo

1. **Síntomas**. No existen fotopsia ni moscas volantes porque no hay tracción vitreorretiniana. Puede existir un defecto del campo visual en los ojos con un gran desprendimiento coroideo.
2. **Signos**
   - La presión intraocular puede ser muy baja como resultado del desprendimiento concomitante del cuerpo ciliar.
   - Un desprendimiento coroideo es una elevación marrón, convexa, suave, bullosa y relativamente inmóvil (Fig. 12.64).

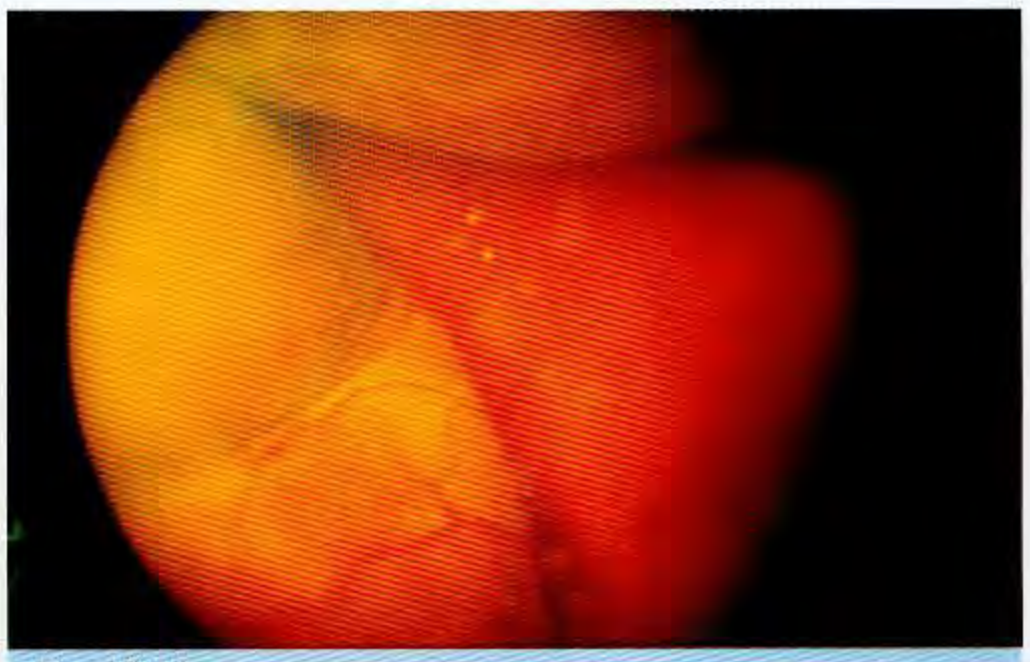


Fig. 12.64
Desprendimiento coroideo.

- La retina periférica y la ora serrata se pueden ver sin indentación escleral (Fig. 12.65).
- Las elevaciones no se extienden al polo posterior porque están limitadas por la adherencia firme entre la lámina supracoroidea y la esclera, donde las venas vorticosas entran en sus canales esclerales.

Fig. 12.65
Desprendimiento coroideo con visualización de la pars plana. (Cortesía de P. Morse.)

Síndrome de efusión uveal

El síndrome de efusión uveal es un cuadro raro e idiopático caracterizado por desprendimientos coroideos asociados con un DR exudativo (Fig. 12.66). Después de la resolución, el EPR suele mostrar un moteado residual característico.

> *NB:* El derrame uveal se puede confundir con un DR complicado con un desprendimiento de coroides o un melanoma en anillo de la úvea anterior.

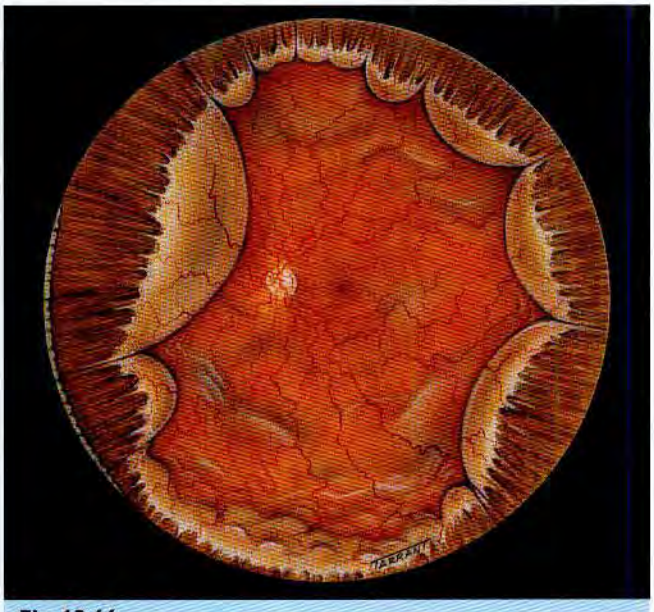


Fig. 12.66
Síndrome de efusión uveal caracterizado por desprendimiento coroideo y desprendimiento de retina exudativo.

Profilaxis del desprendimiento de retina regmatógeno

Roturas retinianas

Aunque, si se dan las circunstancias adecuadas, la mayoría de las roturas retinianas pueden causar DR, algunas son más peligrosas que otras. Los criterios importantes que deben tenerse en cuenta en la selección de los pacientes para el tratamiento profiláctico se pueden dividir en (a) *tipo de rotura* y (b) *otras consideraciones*.

Tipo de rotura

1. Los **desgarros** son más peligrosos que los agujeros porque se asocian con tracción vitreorretiniana dinámica.
2. Las **roturas grandes** son más peligrosas que las pequeñas porque suponen un acceso aumentado al espacio subretiniano.
3. Los **desgarros sintomáticos** son más peligrosos que los que se detectan por casualidad porque se asocian con tracción vitreorretiniana dinámica.
4. Las **roturas superiores** son más peligrosas que las inferiores porque el LSR probablemente difunde más rápidamente.
5. Las **roturas ecuatoriales** son más peligrosas que las roturas orales, que raramente dan lugar a un DR.
6. Un **DR subclínico** se refiere a una rotura rodeada por una pequeña cantidad de LSR. En algunos casos, el LSR puede difundirse y el DR se convierte en «clínico» en un corto período de tiempo.
7. La **pigmentación** alrededor de una rotura retiniana indica que es de larga evolución y el riesgo de DR es bajo.

Otras consideraciones

1. Los pacientes **afáquicos** tienen un riesgo aumentado de DR, especialmente cuando la cirugía se ha complicado con pérdida de vítreo. Incluso un agujero redondo pequeño periférico y relativamente inocuo puede originar un DR después de la extracción de una catarata.
2. Los pacientes **miopes** tienen mayor tendencia al DR. Una rotura en un ojo miope debe tomarse más en serio que una lesión similar en un ojo no miope.
3. Los pacientes con **un solo ojo** con roturas deben considerarse seriamente, especialmente si el otro ojo ha perdido la visión a causa de un DR.
4. La **historia familiar** puede ser relevante en ocasiones; cualquier rotura o degeneración predisponente debe tenerse muy en cuenta si el paciente tiene una historia familiar de DR.
5. Las **enfermedades sistémicas** que se asocian con un mayor riesgo de DR son los síndromes de Marfan, Stickler y Ehlers-Danlos. El DR en estos pacientes tiene un pronóstico relativamente malo, por lo que hay que tratar de forma profiláctica cualquier rotura o degeneración predisponente.

Ejemplos clínicos (Fig. 12.67a-h)

a. Un gran desgarro ecuatorial en U asociado con DR subclínico que está localizado en el cuadrante temporal superior debe tratarse profilácticamente sin demora debido a que el riesgo de progresión a DR clínico es alto. Como el desgarro está localizado en el cuadrante temporal superior, es probable la afectación precoz macular por el LSR.
b. Un gran desgarro en U en el cuadrante temporal superior en un ojo con DVP agudo sintomático también debe tratarse sin demora porque el riesgo de progresión a DR clínico es alto.
c. Un desgarro en U opercular con un puente formado por un vaso sanguíneo permeable debe tratarse porque la tracción vitreorretiniana dinámica persistente sobre el vaso sanguíneo que hace de puente puede causar hemorragia vítrea recurrente.
d. Un desgarro en U con un opérculo que flota libremente en el cuadrante temporal inferior detectado por casualidad es mucho más seguro porque no hay tracción vitreorretiniana. Por lo tanto, la profilaxis no es precisa si no hay otros factores de riesgo.
e. Un desgarro en U inferior y una diálisis rodeados por pigmento detectados por casualidad son lesiones de bajo riesgo que han existido durante largo tiempo.
f. La retinosquisis degenerativa, incluso con roturas en ambas capas, no precisa tratamiento. Aunque esta lesión representa un defecto de espesor completo en la retina sensorial, el líquido de la cavidad derivada de la escisión suele ser viscoso y raramente entra en el espacio subretiniano.
g. Dos pequeños agujeros asintomáticos cerca de la ora serrata no precisan tratamiento porque el riesgo de DR es extremadamente pequeño ya que probablemente se localizan en la base vítrea. Alrededor del 5% de la población general tiene estas lesiones.

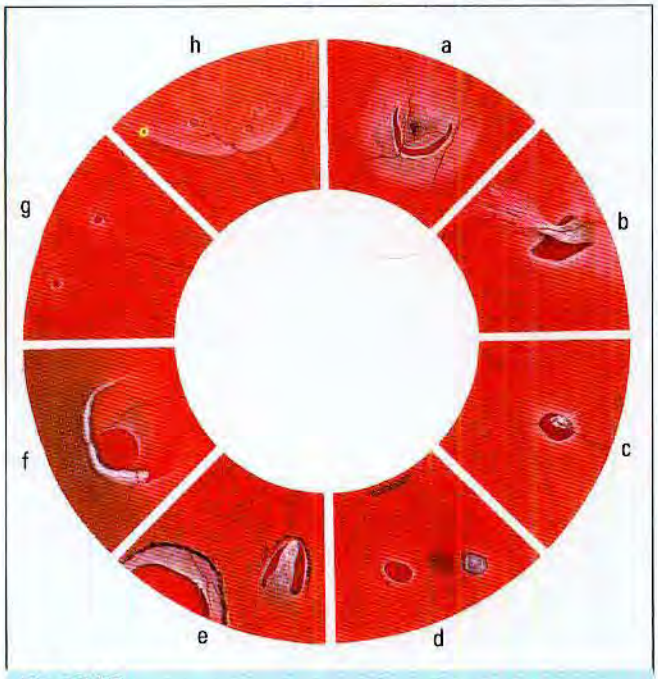


Fig. 12.67
Tratamiento profiláctico de las roturas retinianas (*ver* texto).

h. Los pequeños agujeros de la capa interna en la retinosquisis también conllevan un riesgo extremadamente bajo de DR ya que no hay comunicación entre la cavidad vítrea y el espacio subretiniano.

Degeneraciones retinianas periféricas predisponentes

En ausencia de roturas retinianas asociadas, ni la degeneración reticular ni la degeneración en baba de caracol necesitan tratamiento profiláctico a menos que se asocien con uno o más de los siguientes factores de riesgo:

1. El **DR en el otro ojo** es la indicación más frecuente.
2. **Afaquia o seudoafaquia**, especialmente si se precisa una capsulotomía posterior con láser.
3. **Miopía alta**, especialmente si se asocia con degeneración reticular extensa.
4. **Historia familiar importante de DR**.
5. **Enfermedad sistémica** que se sabe que predispone a DR, como los síndromes de Marfan, Stickler y Ehlers-Danlos.

Modalidades de tratamiento

Elección de la modalidad

Las tres modalidades empleadas para la profilaxis son: (a) *crioterapia*, (b) *fotocoagulación con láser usando lámpara de hendidura* y (c) *fotocoagulación con láser usando oftalmoscopia indirecta* combinada con indentación escleral. En la mayoría de los casos la elección se basa en la preferencia y la experiencia personales, además de la disponibilidad del instrumental. Otras consideraciones son las siguientes:

1. **Localización de la lesión**
   - Una lesión ecuatorial se puede tratar con fotocoagulación o crioterapia.
   - Una lesión postecuatorial sólo puede tratarse con fotocoagulación si no se incide la conjuntiva.
   - Las lesiones periféricas cerca de la ora serrata se pueden tratar con crioterapia o fotocoagulación con láser empleando el sistema de administración con oftalmoscopia indirecta combinado con indentación. El tratamiento de las lesiones muy periféricas mediante fotocoagulación con láser usando un sistema de administración con lámpara de hendidura es difícil, y puede ser imposible tratar de forma correcta la base de un desgarro en U.
2. **Transparencia de los medios**. Los ojos con medios turbios son mucho más fáciles de tratar con crioterapia.
3. **Tamaño pupilar**. Los ojos con pupilas pequeñas son más fáciles de tratar con crioterapia.

Fotocoagulación con láser con lámpara de hendidura

1. **Técnica**
   a. Seleccionar un tamaño del foco de 200 µm y programar la duración en 0,1 a 0,2 segundos.

b. Insertar la lente de tres espejos o una de las lentes de campo ancho (panfundoscópica) bajo anestesia local.
c. Rodear la lesión con dos filas de impactos confluentes de intensidad moderada (Figs. 12.68 y 12.69).

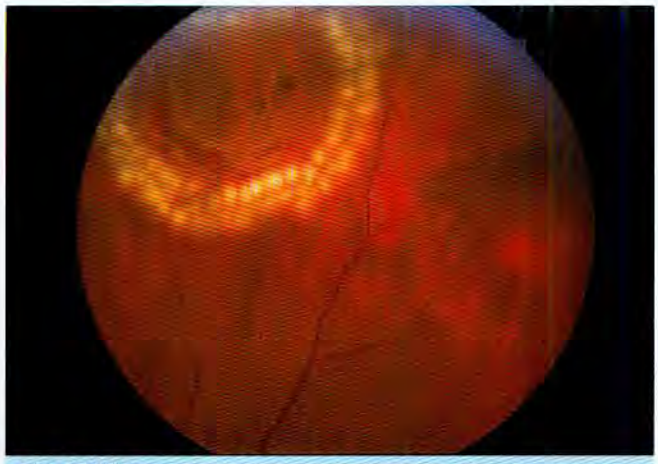


Fig. 12.68
Aspecto inmediatamente después de tratamiento profiláctico con fotocoagulación con láser de una rotura retiniana.

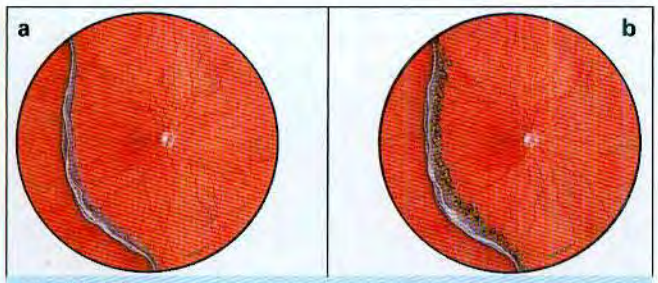


Fig. 12.69
(**a**) Gran diálisis retiniana traumática; (**b**) varias semanas después de la fotocoagulación con láser profiláctica.

d. Después del tratamiento, recomendar al paciente que evite el ejercicio físico intenso durante aproximadamente 7 días hasta que se forme una adherencia adecuada y la lesión esté cerrada con seguridad.

2. Problemas potenciales. Las complicaciones graves de la fotocoagulación retiniana periférica son poco frecuentes y suelen asociarse con un tratamiento excesivamente intenso en grandes áreas de la retina.
- La maculopatía tiene la forma de edema macular cistoide o pliegue macular (*ver* Fig. 12.101).
- Desprendimiento coroideo, que puede asociarse con glaucoma de ángulo cerrado secundario como resultado de una rotación hacia delante del cuerpo ciliar.
- DR exudativo, que generalmente se resuelve en 1 o 2 semanas.
- El DR regmatógeno causado por la formación de desgarros secundarios es muy raro.
- La hemorragia retiniana es rara y generalmente se puede detener presionando la lente de contacto contra el ojo para incrementar la presión intraocular.

Crioterapia

1. Técnica
a. Anestesiar el ojo con un parche empapado en ametocaína o una inyección subconjuntival de lignocaína en el mismo cuadrante donde se encuentra la lesión que debe tratarse.
b. Para las lesiones situadas por detrás del ecuador puede ser necesaria una pequeña incisión conjuntival para permitir que la criosonda llegue a la localización requerida.
c. Mientras se observa con el oftalmoscopio indirecto, indentar suavemente la esclerótica con la punta de la sonda.
d. Rodear la lesión con una fila única de crioaplicaciones, interrumpiendo la congelación en cuanto la retina se blanquea.
e. No retirar la criosonda hasta que se ha descongelado completamente porque la retirada prematura puede romper la coroides y dar lugar a una hemorragia coroidea.
f. Ocluir el ojo aproximadamente durante 4 horas para prevenir la quemosis, y recomendar al paciente que evite las actividades físicas intensas durante 1 semana.

Durante aproximadamente 2 días el área tratada aparece blancuzca debido al edema. Después de unos 5 días empieza a aparecer pigmentación. Inicialmente el pigmento es fino; posteriormente se vuelve más grueso y se asocia con una cantidad variable de atrofia coriorretiniana (Fig. 12.70).

Fig. 12.70
Pigmentación y atrofia coriorretiniana después de crioterapia profiláctica.

2. Problemas potenciales
- Quemosis y edema palpebral son frecuentes e inocuos.
- Puede haber diplopía transitoria como resultado de la congelación de un músculo extraocular.
- Puede aparecer vitritis como consecuencia de un tratamiento excesivamente intenso.
- La maculopatía es rara.

Causas de fracaso

Las dos principales causas de fracaso de la profilaxis son: (a) *tratamiento inadecuado* y (b) *formación de una nueva rotura.*

1. El **tratamiento inadecuado** puede deberse a lo siguiente:
   - El fallo al rodear la lesión con dos filas de quemaduras, especialmente la base de un desgarro en U, es la causa más frecuente de fracaso. Si no se puede alcanzar la parte más periférica del desgarro con la fotocoagulación, hay que emplear la crioterapia.
   - Fallo al aplicar el tratamiento contiguo cuando se trata una gran rotura o una diálisis.
   - Fallo para liberar la tracción vitreorretiniana dinámica sobre un desgarro en U grande mediante la inserción de un explante, y fallo en el empleo de un explante en un ojo con un DR subclínico (*ver* después).
2. La **formación de una nueva rotura** puede producirse en los dos sitios siguientes:
   - Dentro o adyacente al área tratada, generalmente causada por un tratamiento excesivamente intenso, especialmente de una degeneración reticular (Fig. 12.71).

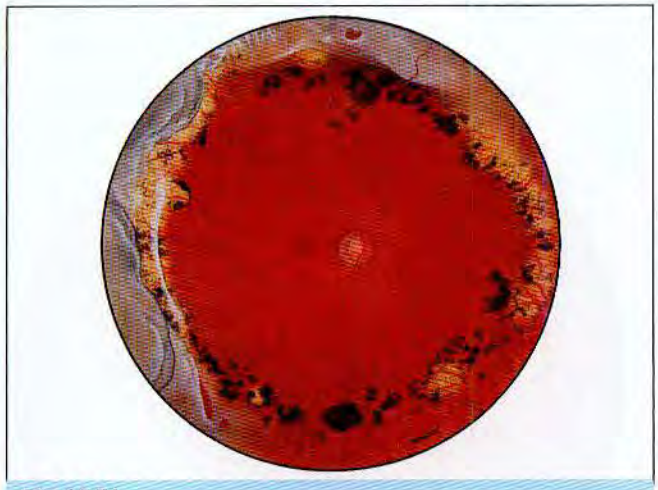


Fig. 12.71
Nuevas roturas a las 7 y a las 12 horas en el reloj con líquido subretiniano después de crioterapia extensa de una degeneración reticular.

   - En una retina de aspecto «normal» a pesar de un tratamiento adecuado de la lesión predisponente. Ésta es una de las limitaciones del tratamiento profiláctico.

Lesiones que no requieren profilaxis

Es importante identificar las siguientes degeneraciones retinianas periféricas completamente inocuas y que no requieren profilaxis (Fig. 12.72a-f):

a. La **degeneración microcistoide** consiste en pequeñas vesículas con límites indistintos sobre un fondo gris-blanco que hace que la retina parezca engrosada y menos transparente (*ver* Fig. 12.5).

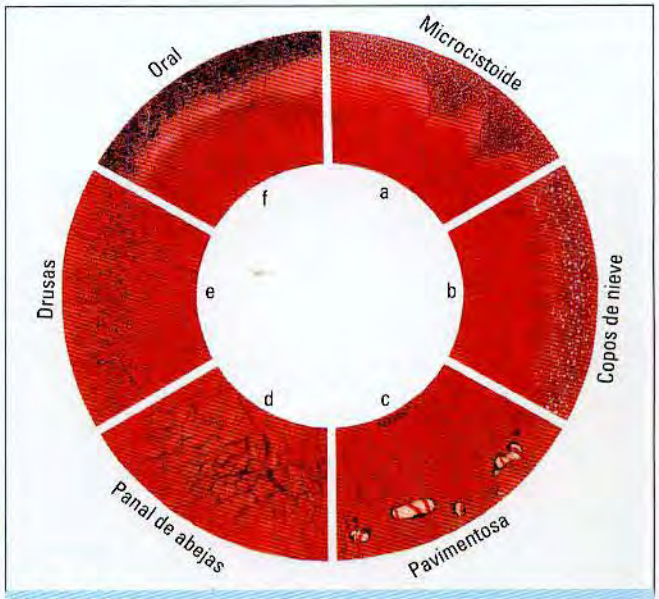


Fig. 12.72
Degeneraciones retinianas periféricas benignas.

b. Los **copos de nieve** son minúsculos puntos brillantes de color amarillo-blanco que con frecuencia se encuentran difusamente en el fondo de ojo periférico. Los focos compuestos exclusivamente por copos de nieve son inocuos y no precisan tratamiento.

> *NB:* Sin embargo, los copos de nieve tienen una importancia clínica considerable porque, como se ha mencionado antes, suelen asociarse con degeneración reticular, degeneración en baba de caracol y retinosquisis adquirida.

c. La **degeneración pavimentosa** se caracteriza por manchas discretas de color amarillo-blanco de atrofia coriorretiniana focal, presentes en algún grado en el 25% de los ojos normales (Fig. 12.73).

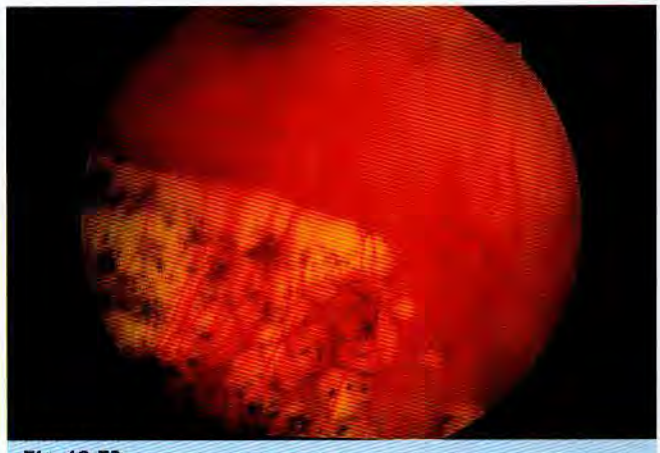


Fig. 12.73
Degeneración pavimentosa.

d. La **degeneración en panal de abejas (reticular)** es un cambio relacionado con la edad caracterizado por una fina red de pigmentación perivascular que se puede extender posteriormente hacia el ecuador (Fig. 12.74).

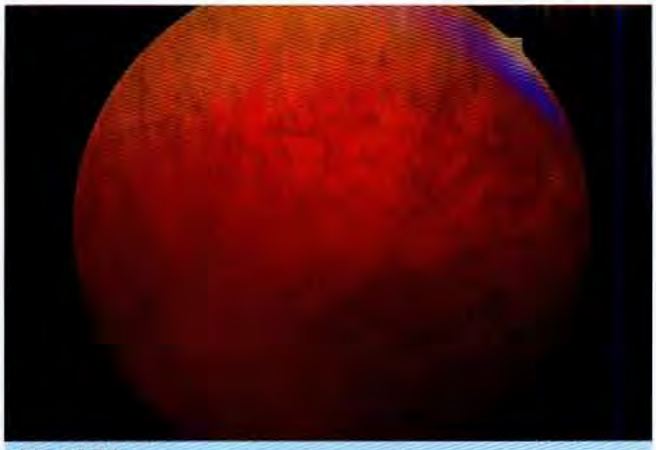


Fig. 12.74
Degeneración en panal de abejas.

e. Las **drusas** (cuerpos coloides) son agrupaciones de pequeñas lesiones pálidas que pueden tener bordes hiperpigmentados (Fig. 12.75).

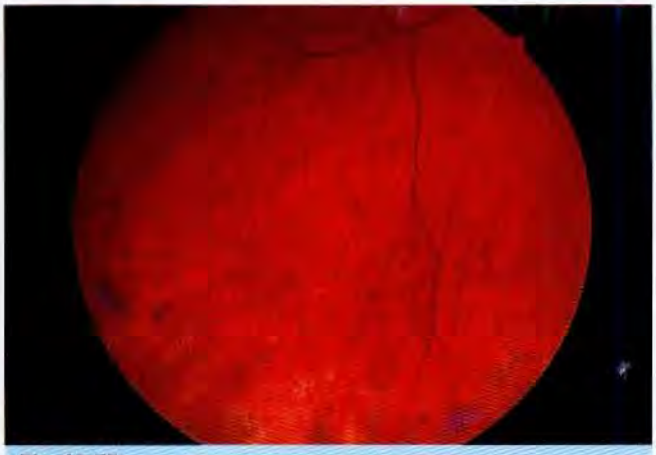


Fig. 12.75
Drusas periféricas.

f. La **degeneración pigmentaria de la ora** es un cambio relacionado con la edad que consiste en una banda de hiperpigmentación que discurre adyacente a la ora serrata.

Cirugía retiniana estándar

Pronóstico de la visión central

El principal factor del que depende la función visual final, si la retina se ha vuelto a adherir con éxito, es la duración de la afectación macular por el DR.

- Si la mácula no está afectada, la mayoría de los ojos mantienen su agudeza visual preoperatoria.
- Durante la primera semana después de la aparición del DR con afectación de la mácula, el retraso en la cirugía no afecta de forma negativa al resultado visual.
- Si la mácula está afectada durante menos de 2 meses la mayoría de los ojos tienen alguna afectación de la visión central, aunque no existe una correlación directa entre la duración del desprendimiento macular y la agudeza visual final.
- Si la mácula ha estado afectada durante más de 2 meses, la agudeza visual postoperatoria suele ser muy escasa y su nivel está relacionado con la duración de la afectación macular.

Principios de los procedimientos esclerales

Los procedimientos esclerales suponen la creación de una indentación hacia dentro de la esclerótica («cinchamiento»). Sus dos propósitos principales son: (a) *cerrar las roturas retinianas* por aposición del EPR sobre la retina sensorial, y (b) *reducir la tracción vitreorretiniana dinámica* en los lugares de adhesión vitreorretiniana. Un explante es material que se sutura directamente sobre la esclerótica para crear un cierre.

Explantes locales

1. Configuración

a. Los explantes ***radiales*** se colocan en ángulo recto respecto al limbo (Fig. 12.76a).

b. Los explantes ***circunferenciales*** se colocan paralelamente al limbo para crear un cierre segmentario (Fig. 12.76b).

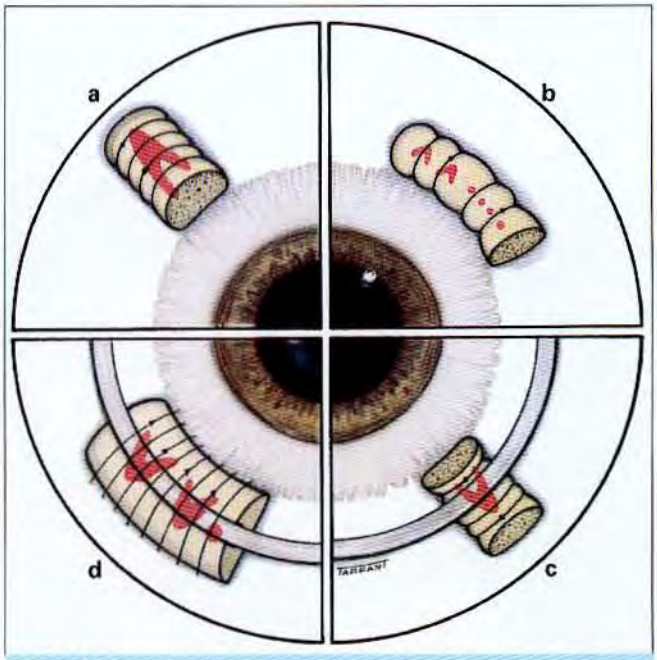


Fig. 12.76
Configuración de los cierres esclerales. (**a**) Esponja radial; (**b**) esponja circunferencial; (**c**) cerclaje aumentado por una esponja radial; (**d**) cerclaje aumentado por un cilindro de silicona sólida.

2. **Dimensiones**. Con el fin de sellar adecuadamente una rotura retiniana, es esencial que el cierre se coloque cuidadosamente y que tenga una longitud, anchura y altura correctas.
   a. La ***anchura*** de un *cierre radial* depende de la anchura (distancia entre los cuernos anteriores) del desgarro retiniano y su longitud depende de la longitud (distancia entre la base y el ápex) del desgarro. En general, las dimensiones del explante deben ser el doble de las del desgarro. La anchura y la longitud necesarias de un *cierre circunferencial segmentario* dependen de la longitud y la anchura, respectivamente, del desgarro.
   b. La ***altura*** está determinada por los siguientes factores interrelacionados:
   - Cuanto mayor es el diámetro del explante más alto es el cierre.
   - Cuanto mayor es la separación entre las suturas más alto es el cierre.
   - Cuanto más tensas son las suturas sobre el explante más alto es el cierre.
   - Cuanto más baja es la presión intraocular más alto es el cierre.
3. **Indicaciones de cierre radial**
   - Grandes desgarros en U, porque hay menos tendencia a la abertura «en boca de pez» (*ver* después).
   - Roturas relativamente posteriores, porque las suturas son más fáciles de insertar.
4. **Indicaciones de cierre circunferencial segmentario**
   - Roturas múltiples localizadas en uno o dos cuadrantes.
   - Roturas anteriores porque se pueden cerrar más fácilmente.
   - Roturas anchas como las diálisis.

Explantes circulares

Los explantes circulares se colocan alrededor de toda la circunferencia del globo ocular para crear un cierre de 360° (Fig. 12.76c y d).

1. **Dimensiones**. Habitualmente se emplean bandas con un diámetro de 2 mm (número 40) para el procedimiento circular. Una banda permite un cierre bastante estrecho que frecuentemente debe suplementarse con una esponja radial o un cilindro de silicona sólida circunferencial para mantener grandes desgarros. Se puede conseguir un cierre de 2 mm de alto si se tensa la banda en unos 12 mm. Al contrario que un explante local, el cierre producido con una banda es permanente.
2. **Indicaciones**
   - Roturas que afectan a tres o más cuadrantes.
   - Degeneración reticular o en baba de caracol que afecta a tres o más cuadrantes.
   - DR extenso sin roturas detectables, especialmente en ojos con medios turbios.
   - Fracaso de procedimientos locales sin un motivo aparente.

Drenaje del líquido subretiniano

El drenaje del LSR permite la aposición inmediata entre la retina sensorial y el EPR. Aunque una gran proporción de DR se pueden tratar con éxito con técnicas sin drenaje, éste puede ser necesario en determinadas circunstancias. Sin embargo, esta medida no carece de posibles complicaciones (*ver* después). Aunque el no drenaje del LSR evita la mayoría de las complicaciones operatorias, no consigue la aposición inmediata entre la retina sensorial y el EPR con aplanamiento de la fóvea. Si este aplanamiento se retrasa más de 5 días, no se producirá una adherencia satisfactoria alrededor de la rotura retiniana porque la «adhesividad» del EPR habrá desaparecido. Esto puede dar lugar a una no adherencia de la retina o, en algunos casos, a la reabertura de la rotura durante el período postoperatorio. Además, el drenaje del LSR permite el empleo de una gran burbuja o un agente de taponamiento interno (aire o gas).

Técnicas de procedimiento escleral

Etapas preliminares

1. Con las tijeras se entra debajo de la conjuntiva y la cápsula de Tenon y se corta circunferencialmente en el limbo, en el(los) cuadrante(s) correspondiente(s) a la(s) rotura(s) retiniana(s).
2. Insertar un gancho curvado bajo el músculo recto correspondiente (Fig. 12.77) y colocar las suturas de anclaje.

Fig. 12.77
Inserción de un gancho curvado bajo un músculo recto.

3. Inspeccionar la esclerótica para detectar el adelgazamiento escleral (Fig. 12.78) o venas vorticosas anormales que pueden influir en la colocación posterior de la sutura y el drenaje del LSR.
4. Insertar una sutura escleral de espesor parcial de Dacron 5/0 en el lugar que se calcula que corresponde al vértice del desgarro.
5. Coger la sutura del corte con una pinza curvada de tipo mosquito lo más cerca posible del nudo (Fig. 12.79).
6. Mientras se observa con un oftalmoscopio indirecto, indentar la esclerótica rotando la pinza hacia fuera del globo ocular. Si la indentación no coincide con la rotura, se repite el procedimiento hasta que se consigue la localización exacta.
7. Indentar la esclerótica suavemente con la punta de la criosonda (Fig. 12.80) y aplicar congelación hasta que la rotura queda rodeada por un margen blanquecino de 2 mm.

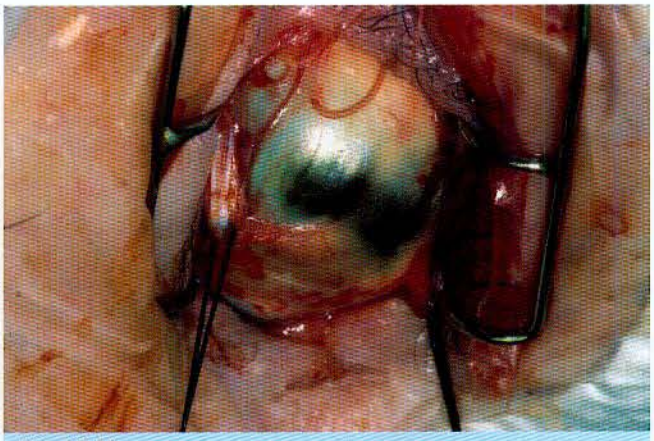


Fig. 12.78
Adelgazamiento escleral grave.

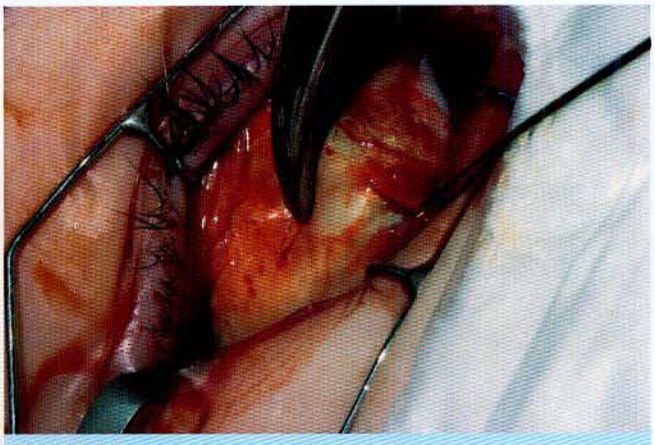


Fig. 12.79
Base de la sutura de localización cogida con una pinza de tipo mosquito.

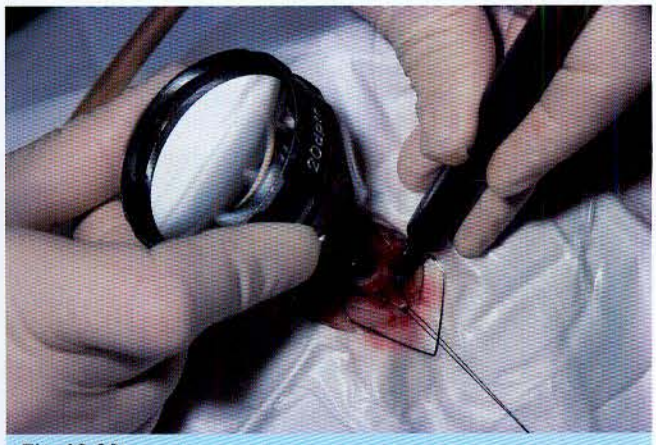


Fig. 12.80
Crioterapia.

Inserción de un explante local

1. Seleccionar el explante de tamaño adecuado de acuerdo con los criterios descritos antes.
2. Con calibradores, medir la distancia que separa las suturas y marcar la esclerótica con cauterio.

> ***NB:*** Como norma general, la separación de las suturas debe ser aproximadamente una vez y media el diámetro del explante.

3. Insertar una sutura de tipo colchonero que cabalgará sobre el explante (Fig. 12.81).

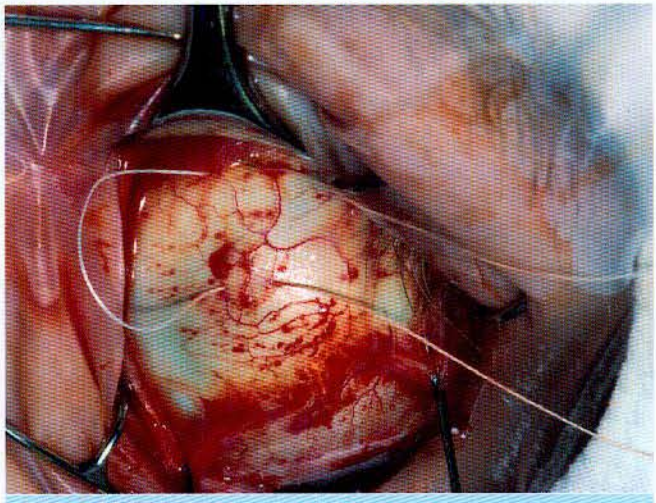


Fig. 12.81
Colocación de puntos de sutura de colchonero.

4. Drenar el LSR, si está indicado (*ver* después).
5. Comprobar la posición de la rotura en relación con el cierre (Fig. 12.82) y recolocar el mismo si es preciso.
6. Apretar las suturas sobre el explante (Fig. 12.83).

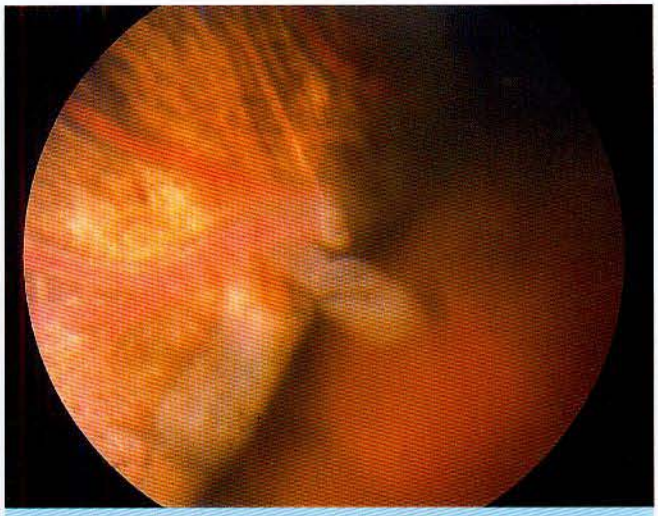


Fig. 12.82
Indentación en relación con el desgarro –en este caso la indentación es demasiado anterior–.

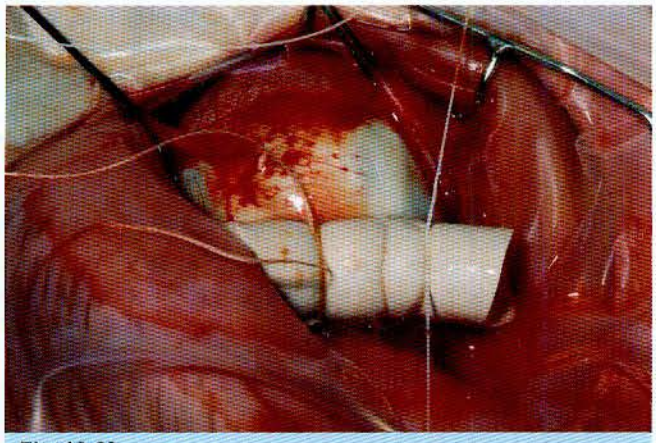


Fig. 12.83
Atado de las suturas sobre la esponja.

Explante D-A-C-E (Drain-Air-Cryo-Explant)

La localización de roturas relativamente anteriores en ojos con LSR poco profundo es fácil. Sin embargo, la localización exacta puede ser difícil o imposible en ojos con DR bullosos, especialmente si se asocian con roturas por detrás del ecuador. En estos casos la localización correcta se puede conseguir mediante el empleo de la técnica D-A-C-E:

1. Drenar el LSR para llevar la retina (y, por lo tanto, la rotura) más cerca del EPR.
2. Inyectar aire en la cavidad vítrea para neutralizar la hipotonía inducida por el drenaje.
3. Localizar la rotura exactamente y aplicar crioterapia.
4. Insertar el explante.

Procedimiento envolvente

1. Seleccionar una banda de diámetro apropiado.
2. Coger un extremo de la banda con una pinza curvada de tipo mosquito e introducirlo bajo los cuatro rectos (Fig. 12.84).

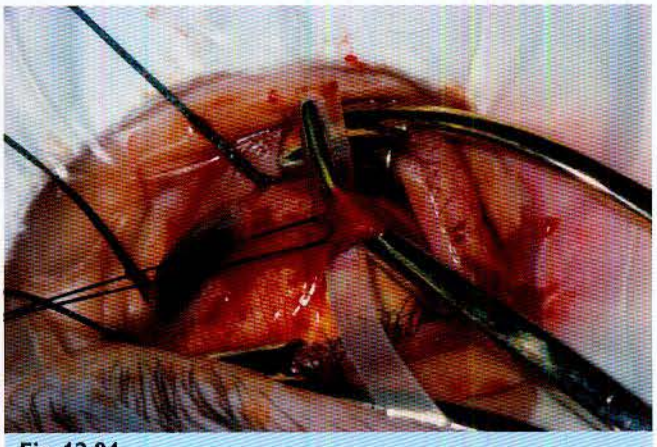


Fig. 12.84
Deslizamiento del extremo de una banda bajo un músculo recto.

3. Asegurar los dos extremos con un manguito de Watzke en el cuadrante de inicio (Fig. 12.85).

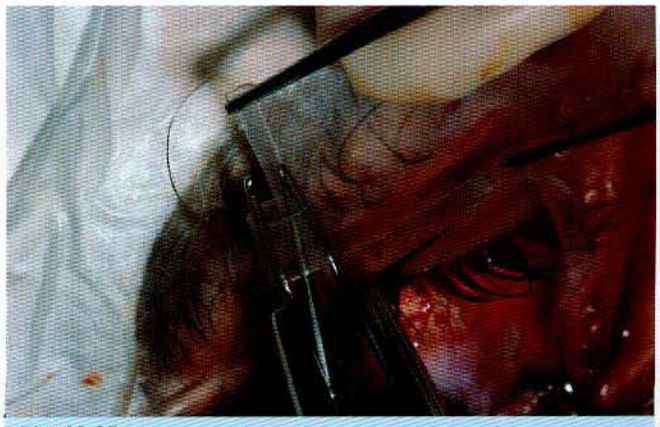


Fig. 12.85
Inserción del extremo de la banda dentro del manguito de Watzke.

4. Apretar la banda estirando de los dos extremos (Fig. 12.86) hasta que se ajusta perfectamente alrededor de la ora serrata.

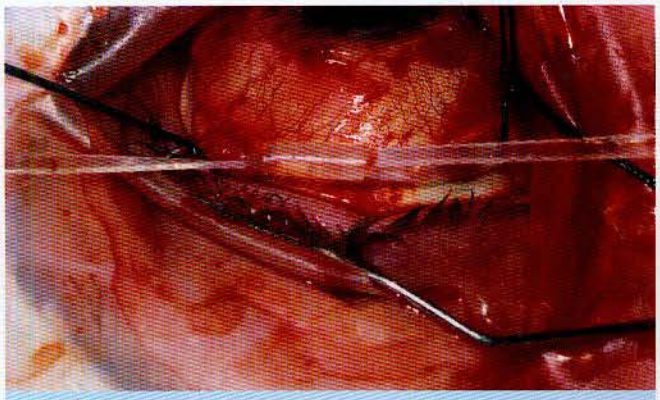


Fig. 12.86
Se aprieta la banda con el manguito de Watzke colocado.

5. Deslizar la banda posteriormente (unos 4 mm) y asegurarla en cada cuadrante con una sutura de sujeción (Fig. 12.87).

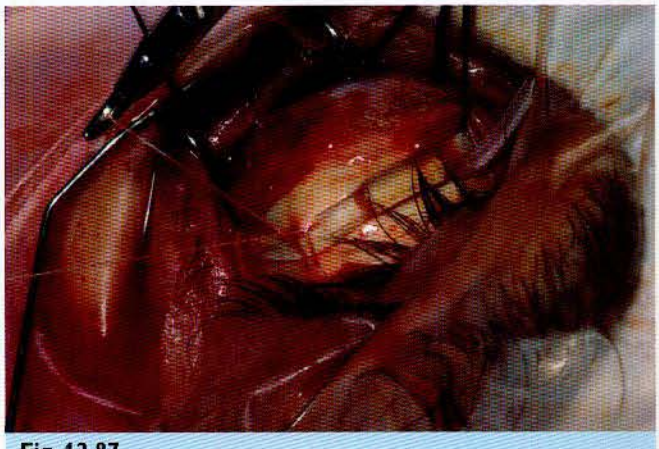


Fig. 12.87
Colocación de la sutura.

6. Drenar el LSR.
7. Apretar la banda para producir la cantidad necesaria de indentación mientras se observa con oftalmoscopia indirecta.

> ***NB:*** Una altura ideal es aproximadamente de 2 mm. Esto se consigue acortando la circunferencia de la cinta aproximadamente 1,2 mm (Fig. 12.88).

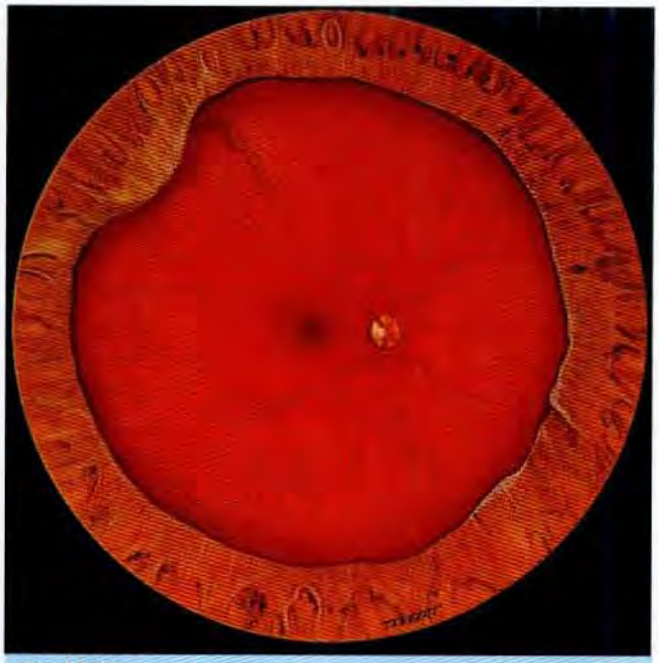


Fig. 12.88
Indentación después del cerclaje.

8. Crear un cierre circunferencial de forma que las roturas retinianas «se sitúen» en la vertiente anterior de la indentación (es decir, el cierre debe colocarse justo por detrás de las roturas).
9. Si es necesario, insertar bajo una parte de la banda una esponja radial para aguantar un gran desgarro en U (*ver* Fig. 12.76c), o un cilindro circunferencial para aguantar varias roturas (*ver* Fig. 12.76d), asegurándose de que la extensión anterior del cierre incluye el área de la base vítrea.

Drenaje de líquido subretiniano

1. Indicaciones

- Dificultad para la localización de roturas en los desprendimientos bullosos, especialmente si las roturas son posteriores al ecuador.
- Retina inmóvil (p. ej., VRP) porque un procedimiento sin drenaje sólo tendrá éxito si la retina desprendida es suficientemente móvil para moverse hacia atrás contra el cierre durante el período postoperatorio.
- DR de larga evolución porque el LSR es viscoso y puede tardar meses en absorberse. Por lo tanto, el drenaje puede ser necesario, incluso si la rotura se puede cerrar sin él.
- El DR inferior asociado con desgarros ecuatoriales idealmente debe drenarse porque, cuando el paciente adopta la posición erguida tras la intervención, cualquier resto de LSR gravitará inferiormente y puede reabrir la rotura.

2. Las **técnicas** de drenaje no se han estandarizado. Se describen los dos métodos más populares:

a. Método A

- Minimizar la presión externa mediante la relajación de las suturas de tracción y levantando el blefarostato del globo ocular.
- Realizar una esclerotomía radial de alrededor de 4 mm, idealmente sobre el área de LSR más profundo, y prolapsar un nudillo de coroides.
- Perforar la coroides tangencialmente con una aguja hipodérmica de calibre 25 o una aguja de sutura sujeta con un portaagujas (Fig. 12.89).

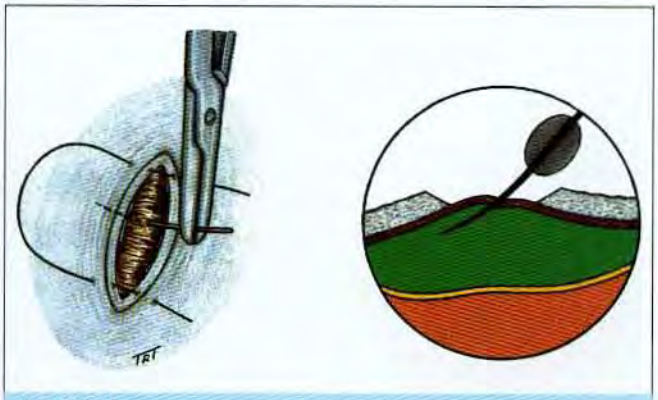


Fig. 12.89
Drenaje de líquido subretiniano.

b. Método B

- La perforación se realiza directamente a través de la esclerótica, la coroides y el EPR con la punta de una aguja hipodérmica de calibre 27, con la punta incurvada unos 2 mm, de una forma única y controlada.
- Con el fin de evitar la hemorragia del lugar de drenaje, se aplica presión digital externa sobre el globo ocular hasta ocluir la arteria central de la retina y conseguir un blanqueamiento completo del lecho vascular coroideo.
- La presión se mantiene durante 5 minutos y se vuelve a examinar el fondo de ojo; si persiste el sangrado, se vuelve a aplicar presión durante otros 2 minutos.

3. Complicaciones

- Hemorragia (Fig. 12.90), que suele estar causada por la perforación de un vaso coroideo grande.
- Punción blanca, en la que el fallo en el drenaje del LSR puede deberse a incarceración de las estructuras intraoculares en el agujero.
- Formación iatrógena de roturas por la perforación de la retina durante el drenaje.
- La incarceración retiniana (Fig. 12.91) es un problema grave que suele dar lugar a fallo en la adherencia de la retina.
- La abertura «en boca de pez» es una tendencia paradójica de los desgarros en U a abrirse ampliamente después de un

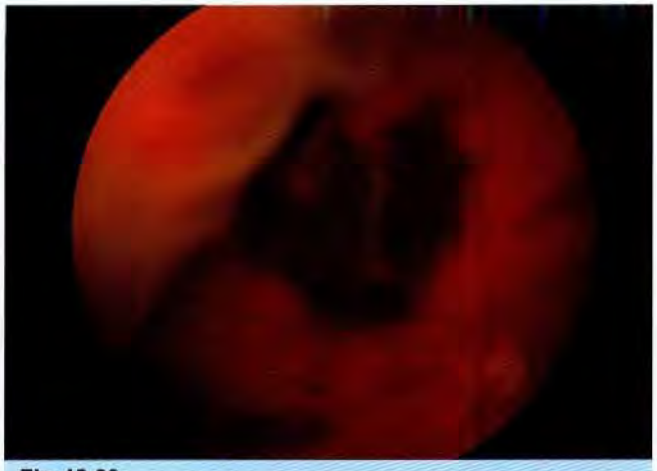


Fig. 12.90
Hemorragia subretiniana asociada con drenaje de líquido subretiniano.

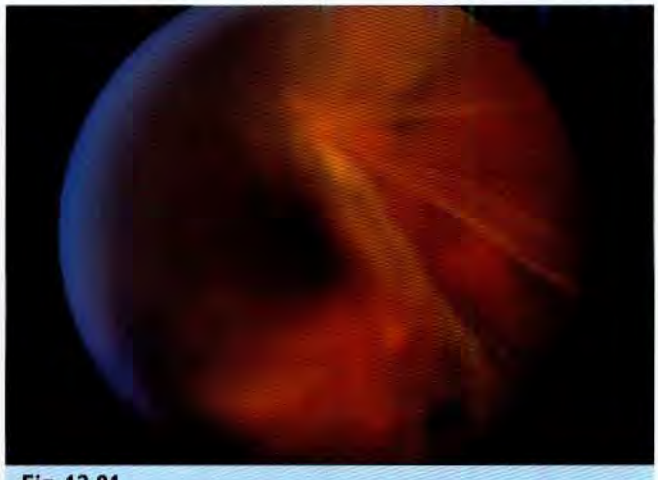


Fig. 12.91
Incarceración de la retina en el lugar de drenaje.

cierre escleral y el drenaje del LSR. El desgarro puede comunicarse con un pliegue retiniano radial, lo que hace que sea muy difícil de cerrar (Fig. 12.92a). El tratamiento de este problema es insertar un cierre radial adicional e inyectar aire dentro de la cavidad vítrea (Fig. 12.92b).

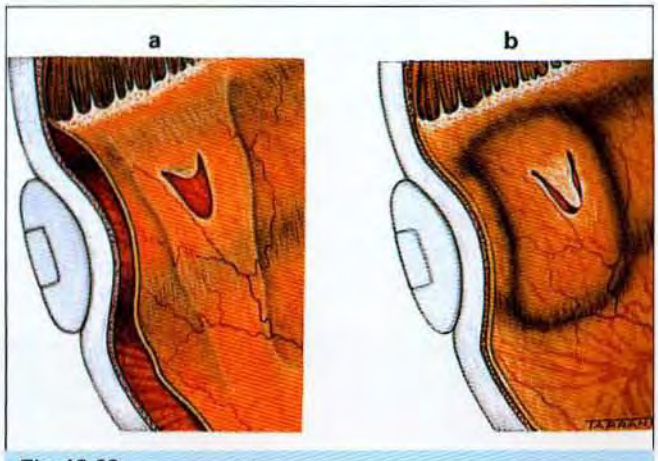


Fig. 12.92
(**a**) Abertura «en boca de pez» de un desgarro en U que se comunica con un pliegue radial; (**b**) inserción de un cierre radial.

Inyección intravítrea de aire

1. Indicaciones
- Hipotonía ocular grave después del drenaje del LSR.
- Abertura «en boca de pez» de un desgarro en forma de U.
- Pliegues retinianos radiales.

2. Técnica
a. Colocar una aguja de calibre 25 en una jeringa de 5 ml con aire filtrado.
b. Fijar el globo ocular e insertar la aguja 3,5 mm por detrás del limbo, a través de la pars plana.
c. Mientras se observa a través de la pupila empleando el oftalmoscopio indirecto sin una lente de condensación, la aguja se dirige al centro de la cavidad vítrea y se avanza hasta que la punta de la aguja empieza a verse a través de la pupila.
d. Realizar una única inyección suave (Fig. 12.93a).

3. Problemas potenciales
- Pérdida de visualización del fondo de ojo como resultado de la formación de pequeñas burbujas de aire, que puede ocurrir si la aguja se inserta demasiado profundamente en la cavidad vítrea (Fig. 12.93b).

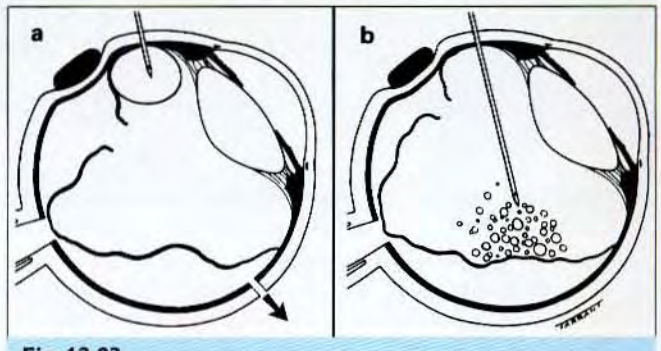


Fig. 12.93
Inyección intravítrea de aire. (**a**) Método correcto; (**b**) método incorrecto.

- Elevación excesiva de la presión intraocular por una inyección demasiado importante.
- Lesión del cristalino por la aguja, si se angula anteriormente.
- Puede ocurrir lesión retiniana si la aguja se inserta demasiado posteriormente.

Ejemplos clínicos

Los siguientes ejemplos clínicos destacan los aspectos más importantes del cierre escleral.

Desprendimiento de retina reciente

1. **Consideraciones preoperatorias**. La exploración muestra un DR temporal superior derecho debido a un desgarro en U (Fig. 12.94a). El pronóstico de la visión central es bueno porque la mácula no está afectada. El paciente debe ser ingresado inmediatamente, colocado en reposo en decúbito supino y operado lo antes posible porque la mácula está en grave peligro por dos motivos:
   - La rotura está localizada en el cuadrante temporal superior.
   - El líquido subretiniano difundirá rápidamente porque la rotura es grande.
2. **Técnica quirúrgica**
   a. La peritomía debe extenderse desde las 8:30 hasta las 12:30 horas del reloj para exponer los rectos lateral y superior.
   b. La mayoría de los desgarros en U pueden fijarse con un explante de esponja de 5 mm. Las suturas deben estar separadas por unos 8 mm para obtener una altura adecuada del cierre. El cierre debe colocarse radialmente para prevenir la posibilidad de abertura «en boca de pez» (Fig. 12.94b). La Figura 12.94c muestra un cierre de tamaño reducido. La posición exacta del explante es vital en este caso. La Figura 12.94d muestra un cierre mal colocado.

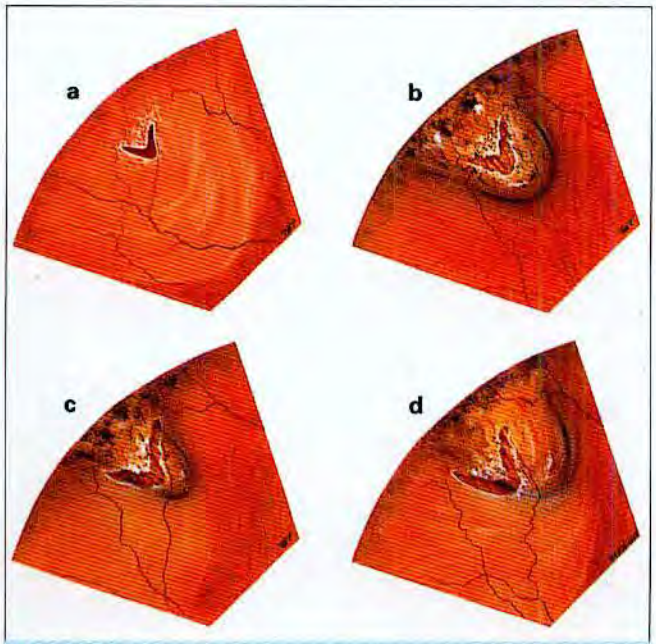


Fig. 12.94
Tratamiento de un desprendimiento de retina temporal superior reciente y causas de fracaso (*ver* texto).

   c. El drenaje del LSR no es necesario por lo siguiente:
      - La retina se mueve libremente.
      - Puede hacerse aposición de la rotura al EPR sin dificultad.
      - El LSR es acuoso porque el DR es reciente.

NB: Hay que tener mucho cuidado de no ocluir la arteria central de la retina durante un procedimiento de no drenaje.

Desprendimiento de retina de larga evolución

1. **Consideraciones preoperatorias**. La exploración muestra un DR derecho extenso con afectación macular asociada con un desgarro en U en el cuadrante temporal superior y dos pequeños agujeros redondos en el cuadrante temporal inferior (Fig. 12.95a). Existe una línea de demarcación parcialmente pigmentada en la unión entre la retina desprendida y la retina plana, y existe un quiste intrarretiniano secundario inferiormente. Por lo tanto, se trata de un DR de larga evolución ya que las líneas de demarcación requieren unos 3 meses para desarrollarse y los quistes retinianos secundarios suelen tardar unos 12 meses. El pronóstico para la restauración de una buena agudeza visual es muy malo porque la mácula probablemente ha estado desprendida durante al menos 12 meses. Por lo tanto, la cirugía no es urgente, y se puede llevar a cabo según la conveniencia del paciente y el cirujano.
2. **Técnica quirúrgica**
   a. La peritomía debe extenderse desde las 5:30 hasta las 12:30 horas del reloj para exponer los rectos superior, lateral e inferior.
   b. El desgarro en U puede fijarse con un explante radial de 5 mm de ancho y los dos agujeros con un explante segmentario circunferencial de 4 mm de ancho (Fig. 12.95b). Por otra parte, todas las roturas pueden fijarse con un explante segmentario circunferencial largo con esponja de 4 mm de ancho y que se extiende desde las 7 hasta las 10:30 horas del reloj (Fig. 12.95c).

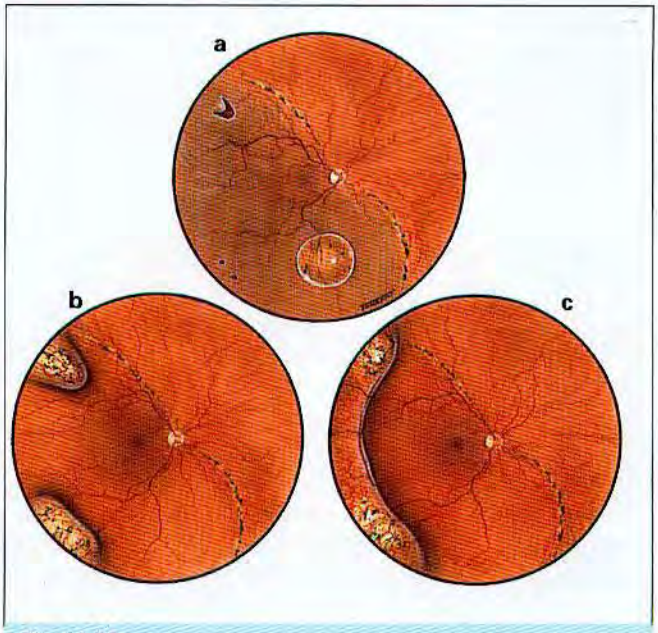


Fig. 12.95
Tratamiento de un desprendimiento de retina de larga evolución (*ver* texto).

   c. El drenaje del LSR es necesario probablemente porque en los casos de larga evolución el LSR es viscoso y puede tardar mucho tiempo en reabsorberse.

Retinopexia neumática

La retinopexia neumática es un procedimiento ambulatorio en el que se emplea una burbuja intravítrea de gas que se expande para cerrar una rotura retiniana y adherir la retina sin procedimiento escleral. Los gases que se emplean con mayor frecuencia son el hexafluoruro de azufre (SF_6) y el perfluoropropano (C_3F_8).

1. Las **indicaciones** son el tratamiento de DR no complicado con una pequeña rotura retiniana o un grupo de roturas que se extienden sobre un área de menos de dos horas de la esfera horaria situada en los dos tercios superiores de la retina periférica.
2. **Técnica quirúrgica**
   a. Tratar las roturas retinianas con crioterapia (Fig. 12.96a).
   b. Inyectar en la cavidad vítrea 0,5 ml de SF_6 al 100% o 0,3 ml de C_3F_8 al 100% (Fig. 12.96b).
   c. Después de la operación, colocar la cabeza del paciente de forma que la rotura esté situada más alta y la burbuja ascendente de gas en contacto con el desgarro durante 5-7 días (Fig. 12.96c y d).
   d. Si es preciso, se puede aplicar crioterapia o fotocoagulación de forma adicional alrededor de la rotura.

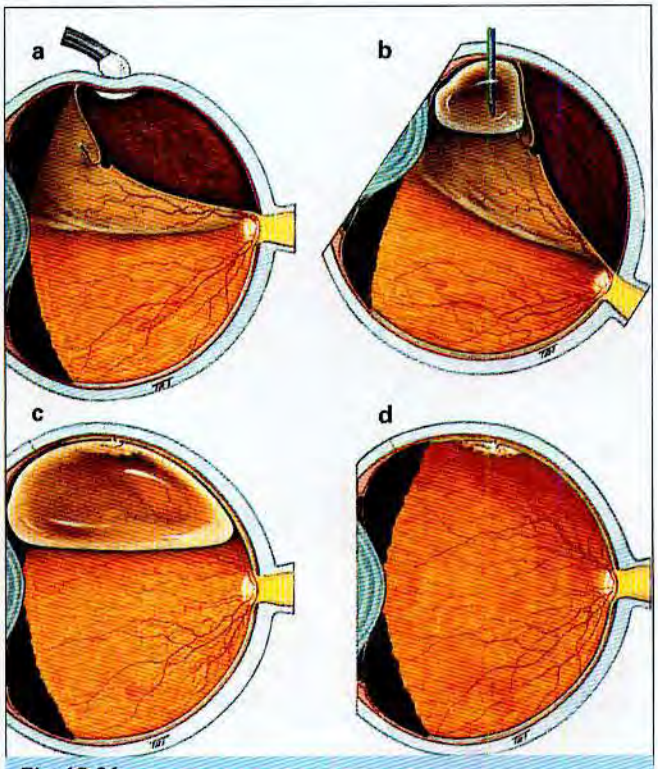


Fig. 12.96
Retinopexia neumática (*ver* texto).

Causas de fracaso

Fracaso precoz

Con diferencia la causa más frecuente de fracaso en la nueva adhesión de la retina es una rotura retiniana abierta. Las causas pueden ser preoperatorias u operatorias.

1. **Causas preoperatorias**. Se debe resaltar que alrededor del 50% de todos los DR se asocian con más de una rotura. En la mayoría de los casos, las roturas están localizadas dentro de 90° entre ellas. Por lo tanto, el cirujano no debe quedarse satisfecho si sólo ha encontrado una rotura hasta que haya buscado la presencia de otras roturas y la configuración del DR corresponda con la posición de la rotura primaria. En los ojos con medios turbios o implantes de lentes intraoculares, la visualización de la retina periférica puede resultar difícil, lo que hace que las roturas retinianas sean imposibles de detectar.

> *NB:* Como último recurso, hay que tener en cuenta la posibilidad de la creación de un agujero en o cerca del polo posterior como un agujero macular verdadero si no existen desgarros periféricos evidentes.

2. **Causas operatorias**
   - El fallo del cierre puede deberse a un cierre de tamaño inadecuado (*ver* Fig. 12.94c), altura incorrecta, posición equivocada (*ver* Fig. 12.94d) o una combinación de estos tres factores.
   - La abertura «en boca de pez» del desgarro retiniano puede asociarse con un pliegue retiniano radial comunicante (*ver* Fig. 12.92a).
   - Una rotura iatrógena causada de forma inadvertida durante el drenaje del LSR.

Fracaso tardío

Después de una cirugía inicialmente efectiva un nuevo desprendimiento puede deberse a lo siguiente:

1. La **vitreorretinopatía proliferativa (VRP)** es la causa más frecuente de fracaso tardío. Las estimaciones de la incidencia de presentación oscilan entre el 5 y el 10% y varían dependiendo de la sección de los casos y de factores clínicos de riesgo como afaquia, VRP preoperatoria, DR extenso, uveítis anterior y crioterapia excesiva. Las fuerzas de tracción asociadas con VRP pueden abrir antiguas roturas y crear otras nuevas. La presentación tiene lugar típicamente entre la cuarta y la sexta semanas tras la operación. Después de un período inicial de afectación visual tras la adhesión retiniana con éxito, el paciente refiere una pérdida brusca y progresiva de la visión, que puede evolucionar en algunas horas.

> *NB:* La incidencia de VRP postoperatoria se puede reducir en pacientes de riesgo mediante el empleo de la infusión intraocular adyuvante de 5-fluorouracilo y heparina de bajo peso molecular durante la vitrectomía.

2. **Reabertura de la rotura retiniana** sin VRP como resultado de una reacción coriorretiniana inadecuada o por un fallo tardío del cierre.
3. La **formación de una rotura nueva** puede ocurrir a veces en áreas de la retina sujetas a tracción vitreorretiniana persistente después del cierre local.

Complicaciones postoperatorias

Relacionadas con el explante

1. La **infección local** puede producirse en cualquier momento y predispone a la exposición (Fig. 12.97) y raramente a celulitis orbitaria.

Fig. 12.97
Esponja infectada.

2. La **exposición** puede producirse varias semanas o meses después de la operación (Fig. 12.98). Su retirada (Fig. 12.99) durante los primeros meses después de la intervención se asocia con un riesgo del 5-10% de un nuevo desprendimiento.
3. La **erosión** a través de la piel es muy rara (Fig. 12.100).

Fig. 12.98
Esponja expuesta.

Fig. 12.99
Retirada de esponja.

Fig. 12.100
Erosión de la esponja a través del párpado inferior.

Maculopatía

1. La **maculopatía en celofán** se caracteriza por un reflejo anormal en la mácula que no se asocia con distorsión de los vasos sanguíneos de alrededor. Este hallazgo es compatible con una agudeza visual normal.
2. El **pliegue macular** se caracteriza por una membrana epirretiniana opaca y distorsión de los vasos sanguíneos (Fig. 12.101). Esta complicación aparece sin relación con el tipo, extensión o duración del DR, o con el tipo de procedimiento quirúrgico. La mayoría de los ojos con pliegue macular tienen una agudeza visual inferior a 6/18.
3. La **maculopatía pigmentaria** suele estar causada por una crioterapia excesiva.
4. La **maculopatía atrófica** suele estar causada por la gravitación de la sangre en el espacio subretiniano debido a hemorragia coroidea intraoperatoria. Se observa en asociación con el drenaje del LSR ya que el camino de la aguja permite que la sangre entre en el espacio subretiniano.

Diplopía

La diplopía transitoria es frecuente durante el período postoperatorio inmediato y es un signo de buen pronóstico que indica nueva adhesión macular. La diplopía persistente es rara y puede precisar cirugía del estrabismo o inyección de toxina botulínica.

Fig. 12.101
Pliegue macular.

Los principales factores predisponentes de diplopía son los siguientes:

- Un gran explante insertado bajo uno de los músculos rectos. En la mayoría de los casos la diplopía se resuelve espontáneamente después de algunas semanas o meses, y no precisa un tratamiento específico además de tranquilizar al paciente o el empleo temporal de prismas. Muy raramente es preciso retirar una esponja.
- Desinserción quirúrgica de un músculo recto (generalmente el recto superior o inferior) para colocar el cierre bajo él.
- Rotura del vientre muscular como resultado de una tracción excesiva de las suturas.
- La cicatrización conjuntival grave, generalmente asociada con operaciones repetidas, puede causar restricción mecánica de los movimientos del ojo.
- Descompensación de una gran heteroforia derivada de la mala agudeza visual postoperatoria en el ojo operado.

Vitrectomía vía pars plana

Introducción

La vitrectomía vía pars plana (VPP) es un procedimiento microquirúrgico diseñado para eliminar gel vítreo, generalmente con el objetivo de conseguir acceder a una retina enferma. El acceso más frecuente es a través de tres incisiones separadas en la pars plana.

Objetivos

1. La **escisión de la hialoides posterior** hasta el borde posterior de la base vítrea es de una gran importancia en los ojos con DR. Se llama vitrectomía «central» y deja a la hialoides posterior y a cualquier membrana retiniana asociada intactas. Sólo es justificable en el tratamiento de la endoftalmitis.
2. **Alivio de la tracción vitreorretiniana** mediante la disección de la membrana epirretiniana y/o retinotomía.
3. **Manipulación retiniana y nueva adhesión**.
4. **Creación de un espacio** dentro de la cavidad vítrea para el taponamiento interior posterior.
5. Otros objetivos **diversos**, cuando son adecuados, son la eliminación de opacidades vítreas asociadas, catarata, fragmentos de cristalino luxados o cuerpos extraños intraoculares.

Instrumentación

La instrumentación es compleja y, además del cortador vítreo, deben estar disponibles muchos otros instrumentos. El diámetro de las hojas de muchos de ellos es de calibre 20, de forma que son intercambiables y se pueden insertar a través de cualquier esclerotomía.

1. El **cortador vítreo** (vitrectomo) tiene una hoja de corte interior en guillotina, que oscila a un ritmo de hasta 800 veces/minuto (Fig. 12.102).

Fig. 12.102
Vitrectomo.

2. La fuente de **iluminación intraocular** se realiza a través de una sonda de fibra óptica de calibre 20.
3. **Cánula de infusión**.
4. **Instrumentos accesorios** incluyen tijeras vítreas y pinzas (Fig. 12.103), aguja de limpieza retrógrada, endoláser y aplicación de láser mediante un oftalmoscopio indirecto.

Agentes tamponadores

El agente tamponador ideal debe tener una tensión superficial alta, ser ópticamente transparente y biológicamente inerte. Como esta sustancia ideal no existe, actualmente se emplean las siguientes:

1. El **aire** se emplea con mayor frecuencia y suele ser adecuado en los casos no complicados. Está disponible fácilmente y

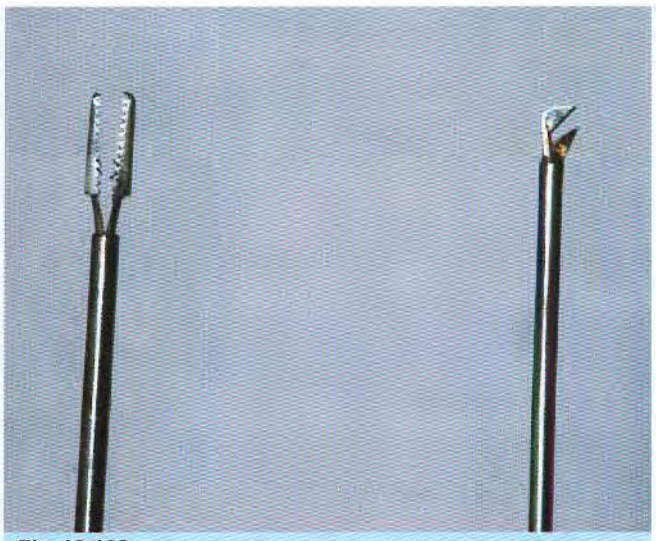


Fig. 12.103
(Izquierda) pinzas; **(derecha)** tijeras de corte vertical.

es gratuito, aunque debe filtrarse para eliminar los contaminantes. Su principal inconveniente es su absorción rápida, de forma que una burbuja de 2 ml desaparecerá en 3 días, mientras que la adhesión coriorretiniana inducida por láser o crioterapia es máxima aproximadamente al cabo de 10 días.

2. Los **gases expandibles** son preferibles al aire en los casos complejos y que requieren un taponamiento intraocular más prolongado. La duración del tiempo que permanece en el ojo una burbuja depende de la concentración del gas y del volumen inyectado. Por ejemplo:
   a. ***Hexafluoruro de azufre*** (SF_6) que dobla su volumen y una burbuja de 2 ml dura 10 días.
   b. ***Perfluoropropano*** (C_3F_8) que cuadruplica su volumen y una burbuja de 4 ml dura al menos 28 días.
3. Los **líquidos pesados** (perfluorocarbonos) tienen un alto peso específico y por este motivo permanecen en una posición inferior cuando se inyectan en la cavidad vítrea. Las principales indicaciones son las siguientes:
   - Estabilizar la retina posterior durante la disección de la membrana epirretiniana en los ojos con VRP.
   - Desplegar un desgarro retiniano gigante.
   - Eliminar posteriormente fragmentos de cristalino luxados o implantes de lentes intraoculares.
4. Los **aceites de silicona** tienen un bajo peso específico y por lo tanto flotan. Permiten una manipulación retiniana intraoperatoria más controlada y también se pueden usar para el taponamiento intraocular postoperatorio prolongado.

Indicaciones

Desprendimiento de retina regmatógeno

1. **DR no complicados**. Aunque el procedimiento escleral suele ser efectivo, la vitrectomía primaria se emplea cada vez con mayor frecuencia debido a las siguientes ventajas:
   - Reducción de la manipulación ocular ya que puede no ser necesario el cierre escleral.
   - La retinopexia (crioterapia o con láser) se puede aplicar después de que la retina se ha vuelto a adherir tras la operación y la cantidad de energía destructiva se ha reducido al mínimo.
   - Un agente tamponador asegura el cierre interno postoperatorio de las roturas retinianas.
2. **DR complicados** en los que las roturas retinianas no se pueden cerrar mediante el cierre escleral convencional debido a su gran tamaño (Fig. 12.104), localización posterior (Fig. 12.105) y su asociación con VRP.

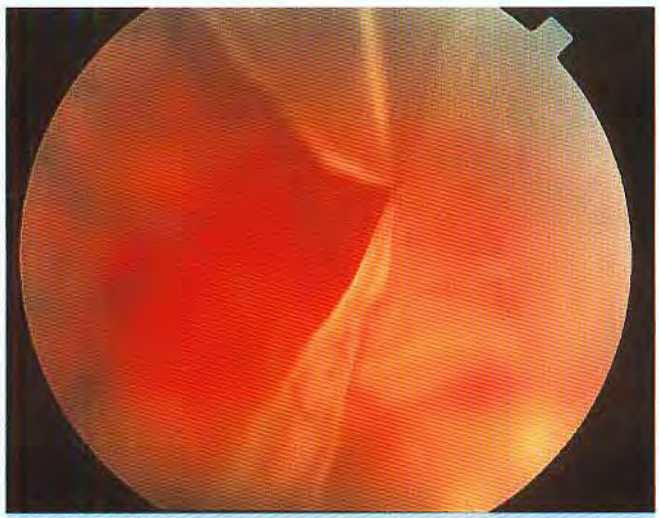


Fig. 12.104
Desgarro retiniano muy grande.

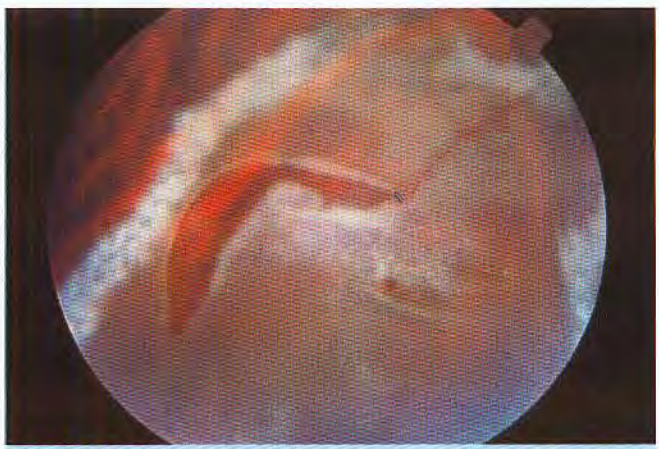


Fig. 12.105
Desgarro retiniano posterior.

Desprendimiento de retina traccional

1. **En la retinopatía proliferativa diabética**, la vitrectomía está indicada cuando el DR afecta o amenaza a la mácula (*ver* Capítulo 14) y se puede combinar con fotocoagulación panretiniana interna. El DR combinado por tracción y regmatógeno debe tratarse de forma urgente, incluso si la mácu-

la no está afectada, porque es probable que el LSR difunda rápidamente hasta afectarla.

2. **En el traumatismo penetrante**, la vitrectomía está dirigida a la rehabilitación visual y a minimizar el proceso traccional que predispone al DR.

Técnicas

Vitreorretinopatía proliferativa

Los objetivos de la cirugía son liberar la tracción transvítrea mediante vitrectomía y la tracción tangencial (superficial) mediante disección de la membrana para restaurar la movilidad retiniana y permitir el cierre de las roturas retinianas.

1. Fases iniciales

a. La cánula de infusión se asegura a una esclerotomía inferotemporal 3,5 mm por detrás del limbo.
b. Se hacen otras dos esclerotomías a las 10 y las 2 horas en el reloj, a través de las cuales se introducen el vitrectomo y el tubo de luz de fibra óptica (Fig. 12.106).
c. Se resecan el gel vítreo central y la hialoides posterior.

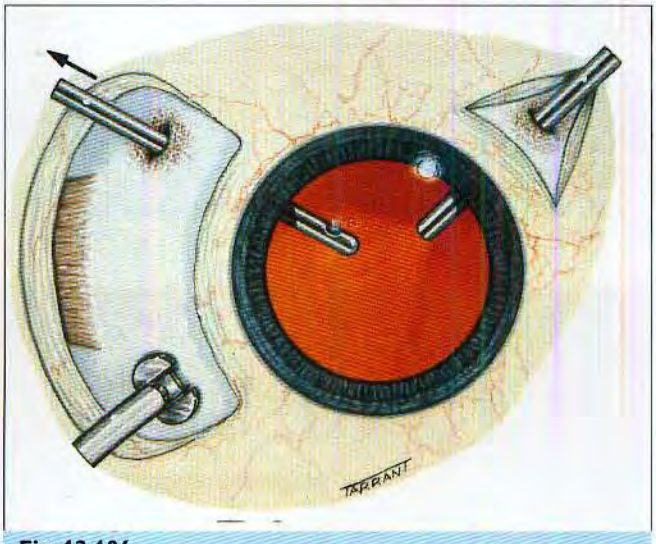


Fig. 12.106
Cánula de infusión, tubo de luz y vitrectomo en posición.

2. La **disección de la membrana** de los pliegues retinianos fijos localizados (en estrella) se hace de la siguiente forma:

a. La punta de las tijeras de corte vertical se coloca en el extremo del valle de la membrana entre dos pliegues retinianos adyacentes (Fig. 12.107), y se tira de la membrana hacia la ora serrata hasta que se despega de la superficie de la retina.
b. Se realiza el intercambio interno de líquido-aire y se aplica la retinopexia a las roturas retinianas.
c. La base del vítreo se mantiene mediante un cierre escleral amplio.

Fig. 12.107
Disección de los pliegues estrellados en una vitreorretinopatía proliferativa.

d. Se intercambia el aire intraocular por un agente de taponamiento intraocular extendido como C_3F_8 o aceite de silicona.

3. Puede ser precisa una **retinotomía de descarga** después de la disección de la membrana si la movilidad retiniana se considera insuficiente para mantener la nueva adherencia (Fig. 12.108).

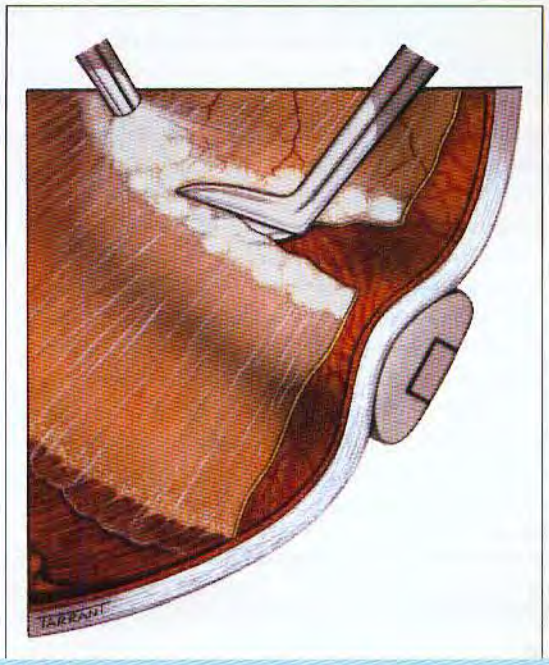


Fig. 12.108
Retinotomía de descarga en una vitreorretinopatía proliferativa.

4. Puede ser preciso **retirar las membranas subretinianas** en casos seleccionados (Fig. 12.109).

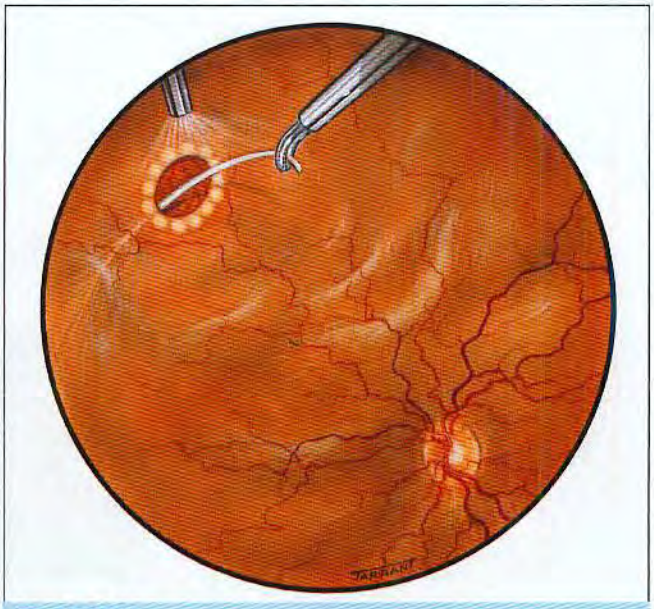


Fig. 12.109
Extirpación de la membrana retiniana en una vitreorretinopatía proliferativa.

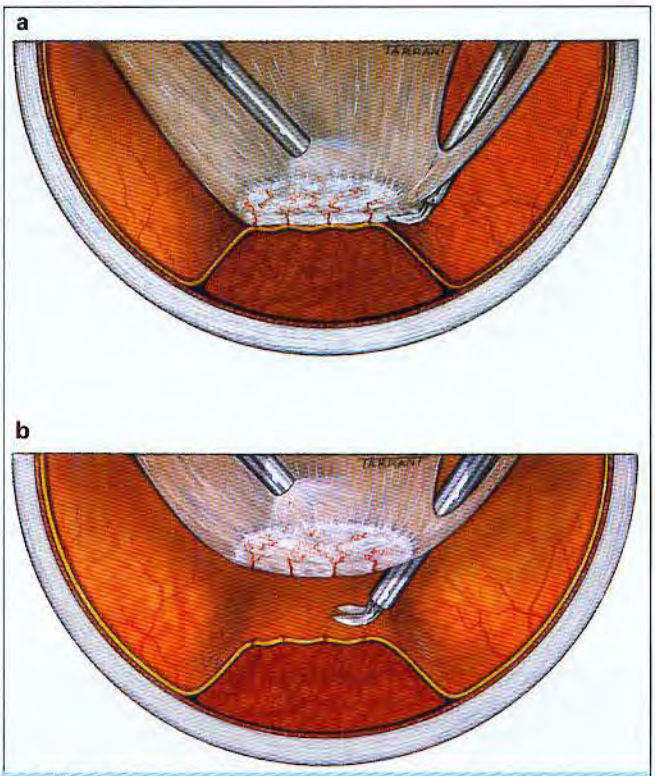


Fig.12.110
(**a**) Técnica de deslaminado empleando tijeras de corte horizontal; (**b**) deslaminado completo.

Desprendimiento de retina traccional

El objetivo de la cirugía es liberar la tracción vitreorretiniana anteroposterior y/o circunferencial. Debido a que las membranas están vascularizadas, no pueden simplemente despegarse de la superficie de la retina como en los ojos con VRP porque esto podría producir hemorragia y desgarro de la retina. Los dos métodos para retirar las membranas fibrovasculares en los DR diabéticos traccionales son:

1. **Delaminación**, que supone el corte horizontal de cada unión vascular que conecta las membranas con la superficie de la retina (Fig. 12.110). Es preferible a la segmentación porque permite la retirada completa del tejido fibrovascular de la superficie retiniana (delaminación en bloque).
2. La **segmentación** supone el corte vertical de las membranas epirretinianas en pequeños segmentos (Fig. 12.111). Se emplea para liberar la tracción vitreorretiniana circunferencial cuando la delaminación es difícil o imposible, como en un DR combinado traccional-regmatógeno muy móvil asociado con roturas retinianas posteriores.

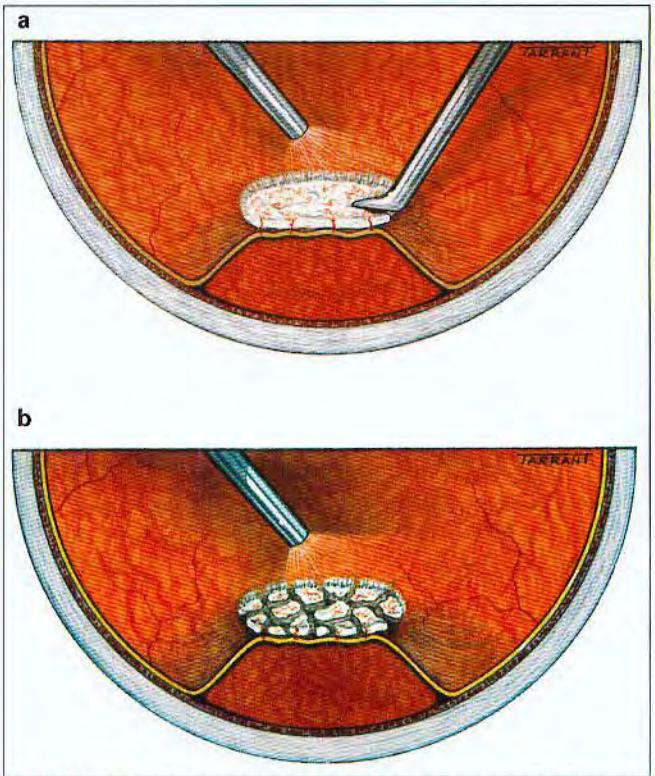


Fig. 12.111
(**a**) Técnica de segmentación empleando tijeras de corte vertical; (**b**) segmentación completa.

Complicaciones postoperatorias

1. La **presión intraocular aumentada** puede estar causada por los mecanismos siguientes:
   - Sobreexpansión del gas intraocular.
   - Glaucoma precoz inducido por aceite de silicona cuando éste entra en la cámara anterior (Fig. 12.112).

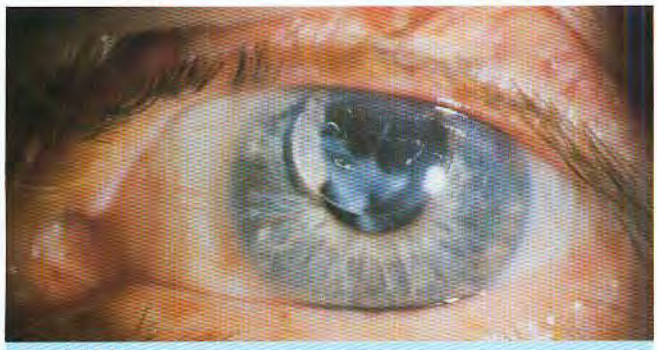


Fig. 12.112
Aceite de silicona en la cámara anterior.

- Puede producirse glaucoma tardío inducido por aceite de silicona, probablemente como resultado del bloqueo trabecular por la silicona emulsionada en la cámara anterior (Fig. 12.113). Esto se puede evitar por la retirada precoz del aceite de silicona a través de la pars plana en el ojo fáquico o del limbo en el ojo afáquico (Fig. 12.114).

Fig. 12.113
Aceite de silicona emulsionado en la cámara anterior.

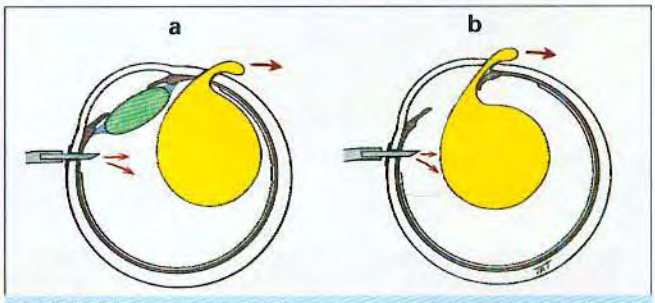


Fig. 12.114
Retirada del aceite de silicona. (**a**) En un ojo fáquico; (**b**) en un ojo afáquico.

- Glaucoma de células fantasma o inducido por corticoides.

2. La **catarata** puede estar causada por lo siguiente:
   - Opacidades del cristalino inducidas por gas, que suelen ser transitorias y pueden minimizarse mediante el empleo de concentraciones menores y volúmenes de gas más pequeños.
   - Las opacidades inducidas por aceite de silicona (Fig. 12.115) se producen en casi todos los ojos fáquicos. Si se forma una catarata, hay que extraer el aceite de silicona junto con la cirugía de la catarata.
   - La esclerosis nuclear retardada aparece de forma casi invariable al cabo de 5-10 años.

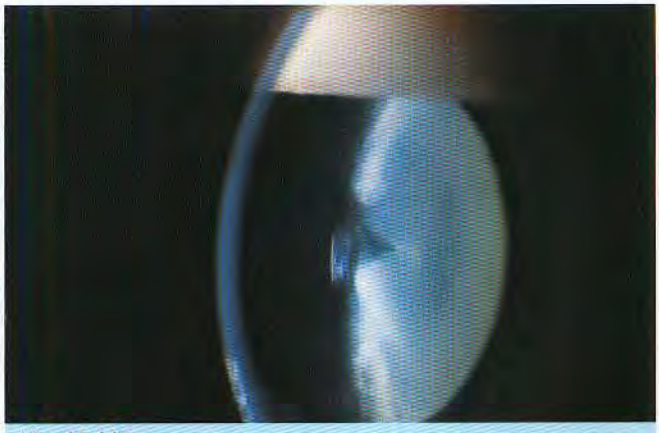


Fig. 12.115
Catarata inducida y aceite de silicona emulsionado.

3. El **desprendimiento de retina** se produce generalmente cuando la burbuja de gas intraocular se ha reabsorbido (habitualmente 3-6 semanas tras la operación), o después de extraer el aceite de silicona. Las principales causas son:
   - Reabertura de la rotura original debido a una disección operatoria inadecuada en ojos con VRP o reproliferación de las membranas epirretinianas, más frecuente en ojos con retinopatía diabética proliferativa.
   - Roturas nuevas o no detectadas, especialmente las relacionadas con los lugares de esclerotomía de la pars plana.

NB: La retirada precoz del aceite de silicona se asocia con un riesgo del 25% de nuevo desprendimiento de retina en los ojos con VRP y desgarros gigantes, y del 11% en los ojos con retinopatía diabética proliferativa.

CAPÍTULO 13

Trastornos maculares adquiridos

- **INTRODUCCIÓN** 398
  - Anatomía aplicada 398
  - Evaluación clínica 399
- **ANGIOGRAFÍA DEL FONDO DE OJO** 401
  - Angiografía con fluoresceína 401
  - Angiografía con indocianina verde 410
- **FOTOCOAGULACIÓN CON LÁSER** 411
- **DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA A LA EDAD** 413
  - Introducción 413
  - Drusas 414
  - Degeneración macular asociada a la edad atrófica 415
  - Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano 416
  - Desgarro del epitelio pigmentario retiniano 419
  - Degeneración macular asociada a la edad exudativa 419
- **AGUJERO MACULAR ASOCIADO A LA EDAD** 427
- **RETINOPATÍA SEROSA CENTRAL** 430
- **EDEMA MACULAR CISTOIDE** 432
- **MACULOPATÍA MIÓPICA** 434
- **MEMBRANA EPIRRETINIANA MACULAR** 436
- **ESTRÍAS ANGIOIDES** 437
- **PLIEGUES COROIDEOS** 439
- **MACULOPATÍAS INDUCIDAS POR FÁRMACOS** 440
  - Antipalúdicos 440
  - Fenotiazinas 442
  - Maculopatías cristalinas tóxicas 442
- **OTRAS MACULOPATÍAS** 443
  - Vasculopatía coroidea polipoide idiopática 443
  - Maculopatía en la foseta colobomatosa 444
  - Maculopatía solar 445
  - Retinopatía asociada al cáncer 445
  - Maculopatía por Valsalva 446

Introducción

Anatomía aplicada

Puntos de referencia (Figs. 13.1 y 13.2)

1. La **mácula** es un área redondeada en el polo posterior que mide alrededor de 5,5 mm de diámetro. Histológicamente contiene el pigmento xantófilo y más de una capa de células ganglionares.
2. La **fóvea** es una depresión en la superficie retiniana interna en el centro de la mácula con un diámetro de 1,5 mm (aproximadamente el de una papila óptica) (Fig. 13.3). Oftalmoscópicamente puede reconocerse por un reflejo luminoso (Fig. 13.4) que se origina en el espesor aumentado de la retina y la membrana limitante interna en su borde.
3. La **foveola** forma el suelo central de la fóvea y tiene un diámetro de 0,35 mm. Es la parte más delgada de la retina, está desprovista de células ganglionares y todo su espesor está formado sólo por conos y sus núcleos.
4. La **zona avascular foveal** (ZAF) está localizada dentro de la fóvea pero se extiende fuera de la foveola. Su diámetro exacto es variable y su localización puede determinarse con exactitud sólo mediante angiografía con fluoresceína (Fig. 13.5).
5. El **umbo** es una mínima depresión en el mismo centro de la foveola que corresponde al reflejo foveolar, cuya pérdida puede ser un signo precoz de lesión.

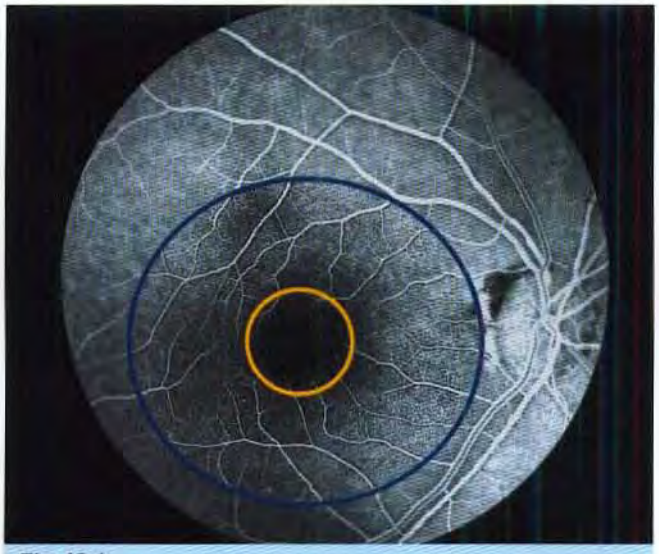


Fig. 13.1
Puntos de referencia anatómicos. Mácula (círculo azul); fóvea (círculo amarillo).

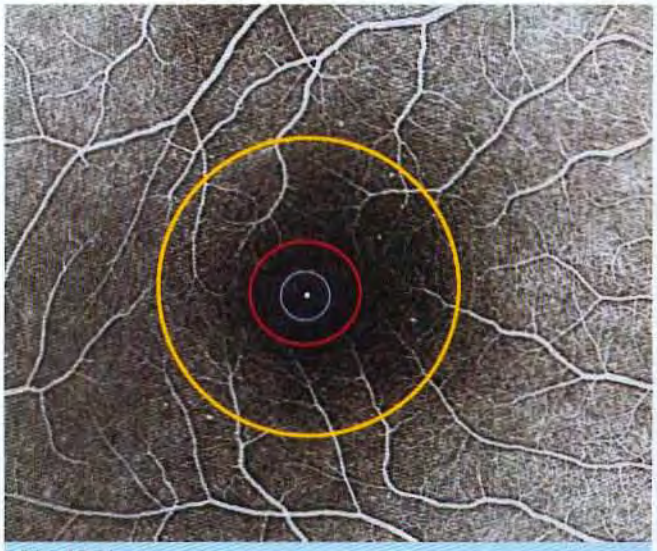


Fig. 13.2
Puntos de referencia anatómicos. Fóvea (círculo amarillo); zona avascular de la fóvea (círculo rojo); foveola (círculo lila); umbo (punto blanco central).

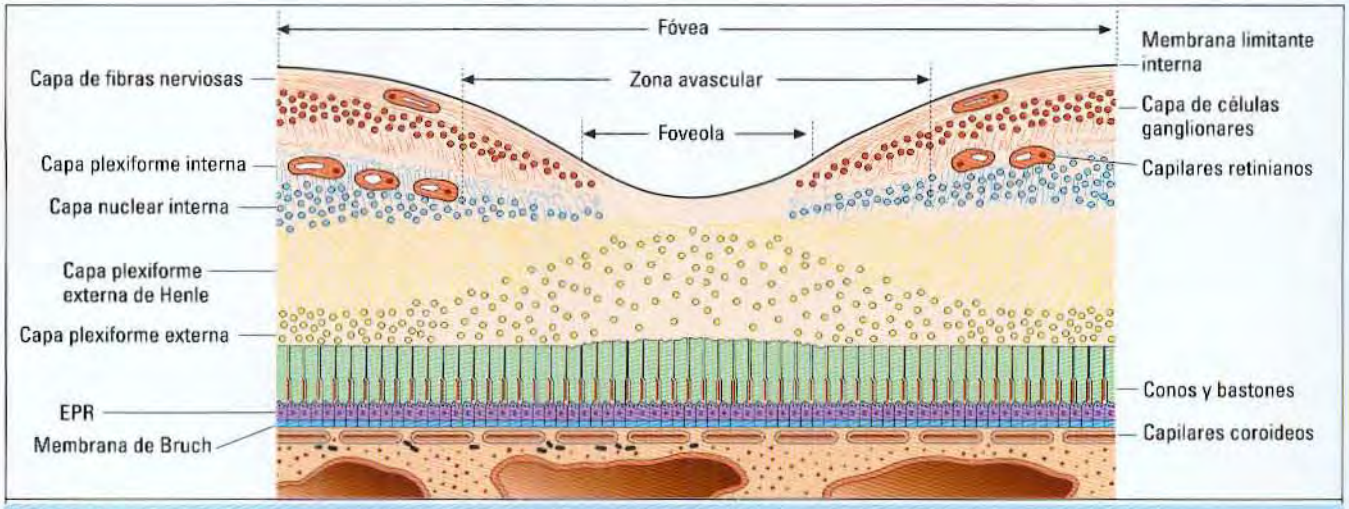


Fig. 13.3
Sección transversal de la fóvea.

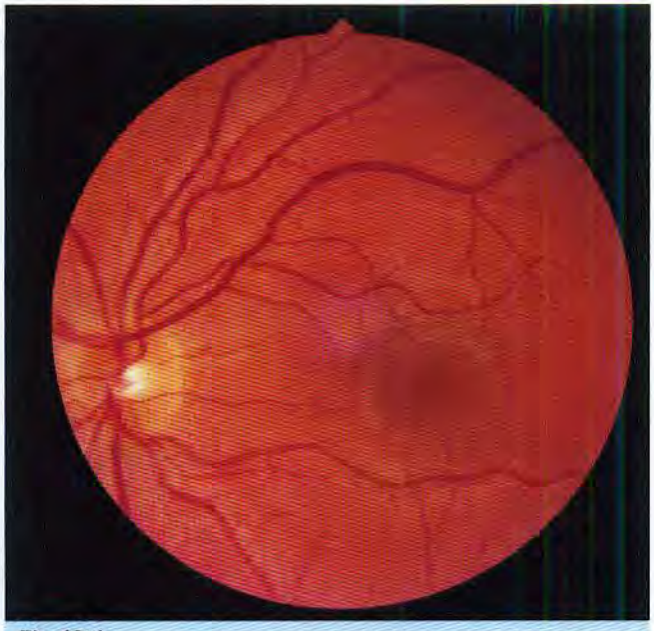


Fig. 13.4
Reflejo luminoso de la fóvea normal.

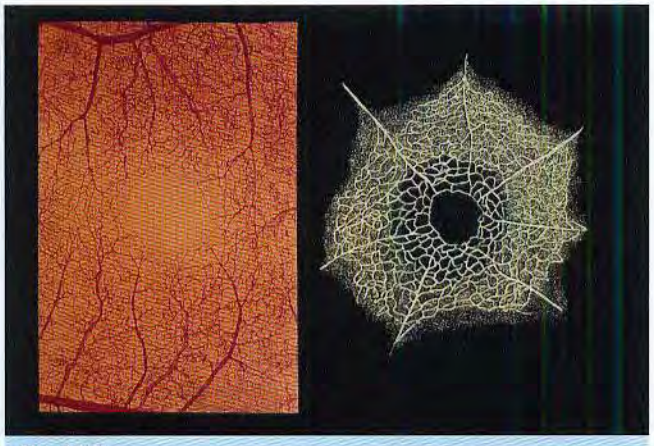


Fig. 13.5
Zona avascular de la fóvea. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Epitelio pigmentario retiniano (EPR)

El epitelio pigmentario retiniano (EPR) es una única capa de células de forma hexagonal, cuyos ápices contienen procesos vellosos que envuelven los segmentos externos de los fotorreceptores. Las células del EPR en la fóvea son más altas, más delgadas y contienen melanosomas en mayor número y más grandes que en cualquier otro lugar del fondo de ojo. La adhesión entre el EPR y la retina sensorial es más débil que entre el EPR y la membrana de Bruch. El espacio virtual entre el EPR y la retina sensorial se denomina espacio subretiniano. EL EPR mantiene la integridad (es decir, sequedad) del espacio subretiniano de dos formas:

- Las células del EPR y los complejos de unión estrecha intermedios (zónula ocluyente) constituyen la barrera hematorretiniana externa (*ver* Fig. 13.12), que evita que el líquido extracelular, que normalmente se extravasa de la coriocapilar, entre en el espacio subretiniano.
- También bombea activamente iones y agua hacia fuera del espacio subretiniano.

Membrana de Bruch

La membrana de Bruch separa el EPR de la coriocapilar. Con microscopia electrónica se aprecia que consta de cinco elementos:

- Lámina basal del EPR.
- Capa colágena interna.
- Banda más gruesa de fibras elásticas.
- Capa colágena externa.
- Lámina basal de la capa externa de la coriocapilar.

Los cambios en la membrana de Bruch desempeñan un papel muy importante en la patogenia de muchos trastornos maculares.

Evaluación clínica

Síntomas

1. El principal síntoma de enfermedad macular es la **afectación de la visión central**. Típicamente, los pacientes se quejan de que «alguna cosa les dificulta la visión central» (escotoma positivo). Esto contrasta con el escotoma negativo por una lesión del nervio óptico, en la que el paciente percibe un «agujero» en el centro del campo visual.
2. La **metamorfopsia**, una alteración en la forma de la imagen, es un síntoma frecuente que no se da en la neuropatía óptica.
3. La **micropsia**, una disminución en el tamaño de la imagen causada por aumento de la separación entre los conos de la fóvea, es menos frecuente.
4. La **macropsia**, un aumento en el tamaño de la imagen causado por compresión de los conos de la fóvea, es poco frecuente.

> *NB:* La desaturación de color no existe en la enfermedad macular leve, pero es frecuente en la enfermedad del nervio óptico precoz.

Exploración clínica

1. La **agudeza visual** es la prueba más importante de la función macular, especialmente de cerca. En los pacientes con enfermedad macular la agudeza visual suele ser peor cuando miran a través del agujero estenopeico.
2. La **biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura** empleando una lente de contacto o una lente convexa potente permite una visualización excelente de la mácula (Fig. 13.6). La luz monocromática es útil para detectar lesiones sutiles que de otra forma pueden pasar desapercibidas. Una luz verde (aneritra) puede incrementar también la detec-

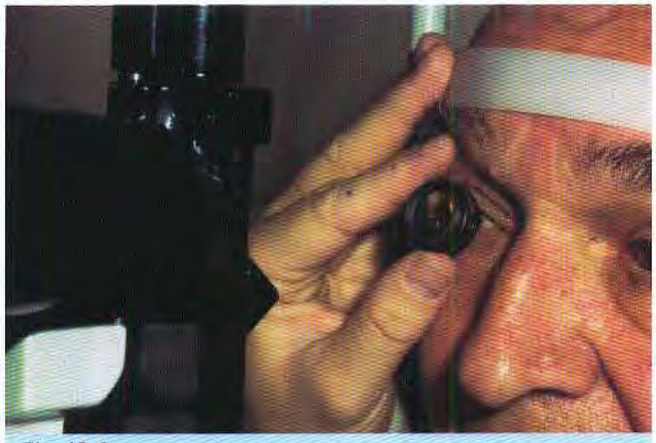


Fig. 13.6
Biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura.

ción de lesiones retinianas superficiales como pliegues de la membrana limitante interna o edema macular cistoide (quístico). También es útil para trazar la línea externa de elevaciones serosas sutiles de la retina sensorial. Las lesiones que afectan al EPR y la coroides se detectan mejor empleando una luz en el extremo rojo del espectro.

3. La prueba de la **rejilla de Amsler** evalúa los 10° de campo visual que rodean la fijación (Fig. 13.7), y se usa principalmente para la detección y la monitorización de la enfermedad macular. Existen siete gráficas, que constan cada una de ellas de un cuadrado de 10 cm de lado (Figs. 13.8 y 13.9).

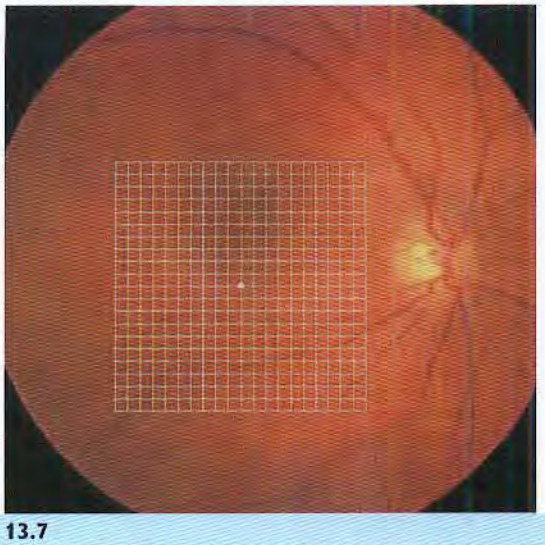


Fig. 13.7
Rejilla de Amsler superpuesta a la retina. (Cortesía de A. Franklin.)

a. La ***gráfica 1*** está dividida en 400 pequeños cuadrados de 5 mm. Cuando se observa a unos 30 cm, cada cuadrado pequeño representa un ángulo de 1°.

b. La ***gráfica 2*** es similar a la gráfica 1 pero tiene líneas diagonales para ayudar a la fijación en los pacientes que no son capaces de ver la mancha central.

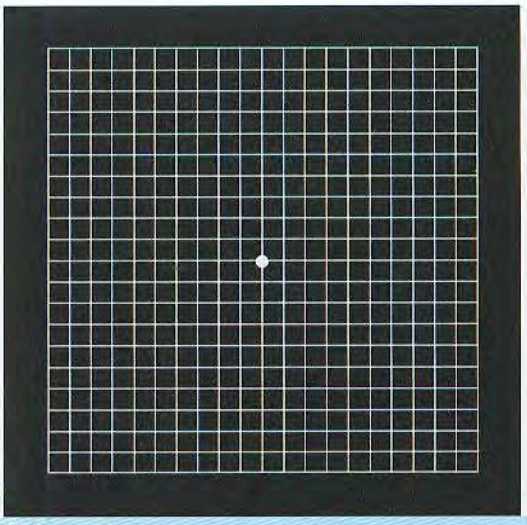


Fig. 13.8
Rejilla de Amsler, gráfica 1. (Cortesía de A. Franklin.)

c. La ***gráfica 3*** es idéntica a la gráfica 1 pero tiene cuadrados rojos que pueden ser útiles para detectar la desaturación del color en pacientes con lesiones del nervio óptico.

d. La ***gráfica 4*** consta de puntos aleatorios y se usa raramente.

e. La ***gráfica 5*** consta de líneas horizontales y está diseñada para detectar la metamorfopsia a lo largo de meridianos específicos, en especial horizontalmente para investigar las dificultades con la lectura.

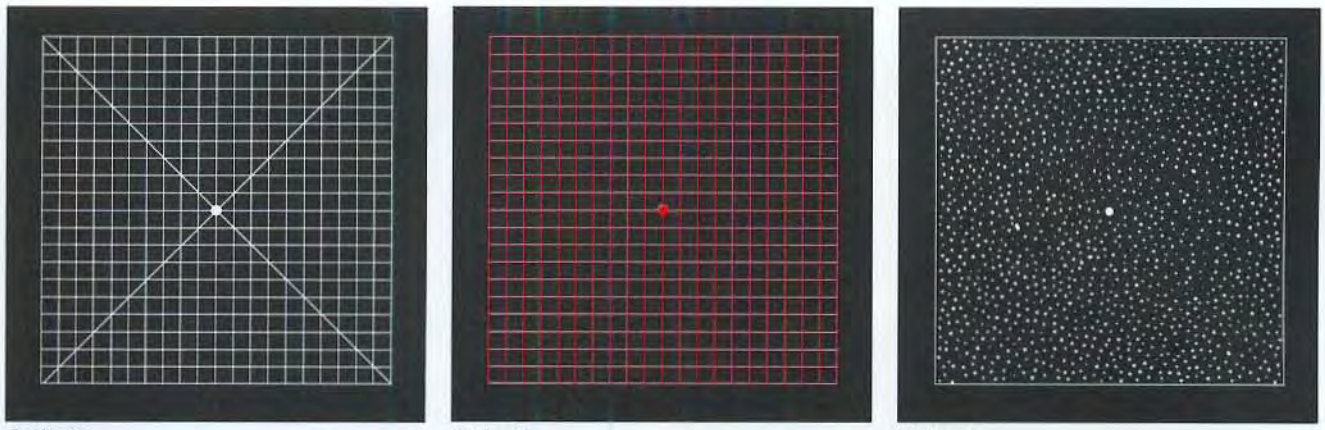
f. La ***gráfica 6*** es similar a la gráfica 5 pero tiene un fondo blanco y las líneas centrales están más juntas.

g. La ***gráfica 7*** muestra una rejilla central fina en la que cada cuadrado corresponde a un ángulo de 1/2° y, por lo tanto, es más sensible.

La prueba se realiza de la forma siguiente:

a. El paciente debe llevar gafas de lectura, si está indicado, y un ojo cubierto.
b. Se pide al paciente que mire directamente al punto del centro con el ojo destapado y comunique cualquier distorsión, líneas borrosas o manchas blancas en cualquier lugar de la rejilla.
c. Un paciente con una lesión macular suele referir que las líneas son onduladas, mientras que un paciente con una lesión del nervio óptico refiere que algunas líneas se pierden o son imperceptibles pero no están distorsionadas (Fig. 13.10).

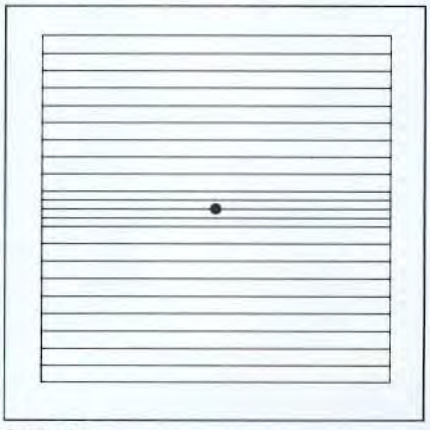
4. La **prueba de fotoestrés** puede ser útil para detectar lesiones maculares cuando la oftalmoscopia es equívoca, y también se puede emplear para diferenciar la enfermedad macular de la lesión del nervio óptico. Se realiza de la siguiente forma:
   a. Se determina la mejor agudeza visual a distancia corregida.
   b. El paciente se fija en la luz de una linterna o se sostiene un oftalmoscopio indirecto a unos 3 cm aproximadamente durante 10 segundos.
   c. El tiempo de recuperación del fotoestrés es el tiempo necesario para leer tres letras de la línea de agudeza previa a la prueba, y normalmente está entre 15 y 30 segundos.


Gráfica 2

Gráfica 3

Gráfica 4

Gráfica 5


Gráfica 6

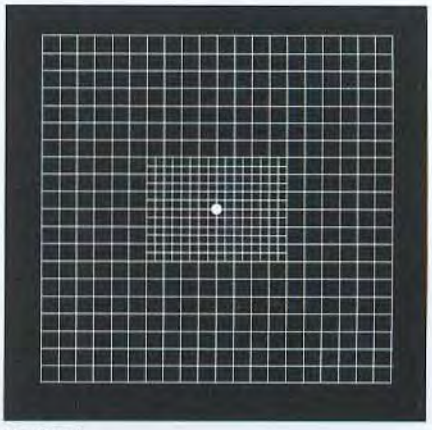

Gráfica 7

Fig. 13.9
Rejilla de Amsler, gráficas 2-7. (Cortesía de A. Franklin.)

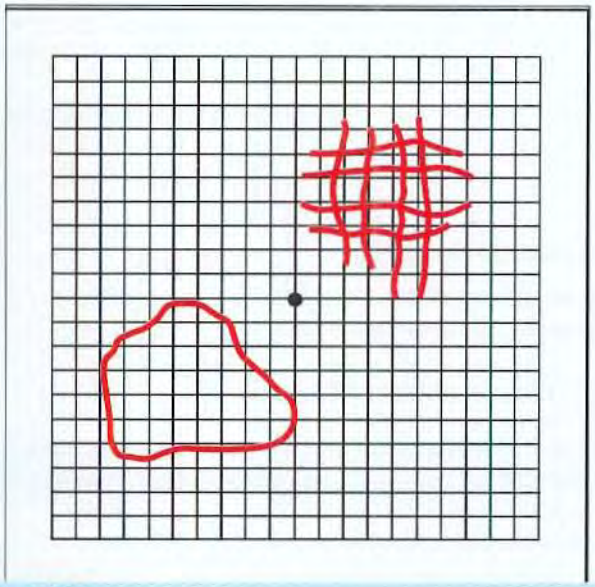


Fig. 13.10
Gráfica de registro de Amsler en la que un paciente ha dibujado para indicar la metamorfopsia y un escotoma relativo. (Cortesía de A. Franklin.)

d. La prueba se lleva a cabo también en el otro ojo, presumiblemente normal, y se comparan los resultados.

El tiempo de recuperación del fotoestrés está prolongado, en relación con el ojo normal, en la enfermedad macular (a veces 50 segundos o más) pero no en la neuropatía óptica.

5. Las **reacciones pupilares a la luz** suelen ser normales en los ojos con alteraciones maculares, al contrario que las lesiones leves del nervio óptico, en las que se produce precozmente un defecto pupilar aferente relativo (*ver* Capítulo 18).

Angiografía del fondo de ojo

Angiografía con fluoresceína

Principios generales

1. La **fluoresceína** es un colorante naranja hidrosoluble que cuando se inyecta por vía endovenosa permanece largo

tiempo en el espacio intravascular y circula en el torrente sanguíneo.

2. La **angiografía con fluoresceína** (AGF) implica el seguimiento fotográfico del paso de la fluoresceína a través de las circulaciones retiniana y coroidea.
3. **Unión de la fluoresceína**. Tras la inyección intravenosa, entre el 70 y el 85% de las moléculas de fluoresceína se fijan a las proteínas séricas (fluoresceína unida); el resto permanecen libres (fluoresceína libre) (Fig. 13.11).

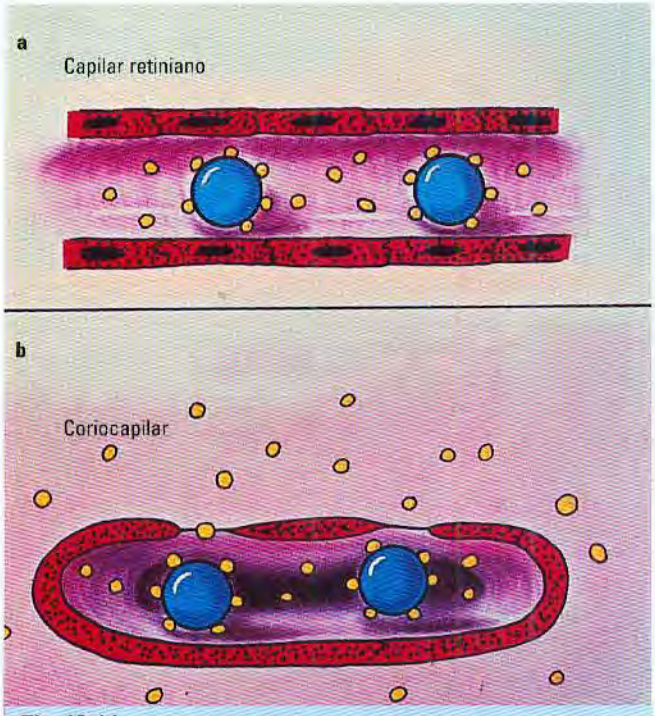


Fig. 13.11
Unión a la fluoresceína y permeabilidad (A = albúmina) (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. **Barrera hematorretiniana externa**. Los principales vasos coroideos son impermeables a las moléculas de fluoresceína fijadas o libres. Sin embargo, las paredes de la coriocapilar son extremadamente delgadas y contienen múltiples fenestraciones (Fig. 13.12a) a través de las cuales las moléculas de fluoresceína libres son capaces de escapar al espacio extravascular y cruzar así la membrana de Bruch. Sin embargo, al alcanzar el EPR encuentran complejos de unión intercelular estrechos denominados zónula ocluyente, que evitan el paso de las moléculas de fluoresceína libres a través del EPR (Fig. 13.12b).
5. La **barrera hematorretiniana interna** está compuesta por las uniones herméticas de las células endoteliales capilares retinianas, a través de las cuales no pueden pasar las moléculas de fluoresceína fijadas o libres (Fig. 13.13a y b). Por lo tanto, la fluoresceína está confinada al interior de la luz de los capilares retinianos. La membrana basal y los pericitos desempeñan sólo un papel menor en esta cuestión. Una interrupción en la barrera hematorretiniana interna permitirá

Fig. 13.12
Barrera externa sangre-retina (ZO = zónula ocluyente; MB = membrana de Bruch) (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

una extravasación de moléculas de fluoresceína fijadas o libres al espacio extravascular (Fig. 13.13c y d).

6. La **fluorescencia** es la propiedad de algunas moléculas de emitir energía luminosa de una longitud de onda más larga cuando son estimuladas por una luz de una longitud de onda más corta (Fig. 13.14). La excitación máxima de las moléculas de fluoresceína es alrededor de 490 nm (parte azul del espectro) y representa la máxima absorción de energía luminosa por fluoresceína. Las moléculas estimuladas por esta longitud de onda serán excitadas hasta un nivel de energía superior, y emitirán luz de una longitud de onda mayor (parte verde del espectro), alrededor de los 530 nm.
7. Se emplean **filtros** de dos tipos para asegurar que la luz azul entra en el ojo y sólo la luz amarillo-verde entra en la cámara (Fig. 13.15).
   a. La luz blanca emitida desde la cámara retiniana pasa a través de un ***filtro de excitación azul***. La luz azul emergente entra en el ojo y excita a las moléculas de fluoresceína en las circulaciones retiniana y coroidea, que emiten a su vez luz de una longitud de onda mayor (amarillo-verde).
   b. Un ***filtro de barrera amarillo-verde*** bloquea cualquier luz azul que abandone el ojo, permitiendo que sólo la luz amarillo-verde pase inalterada para ser recogida sobre la película.

Técnica fotográfica

Un angiograma de buena calidad requiere una dilatación pupilar adecuada y medios transparentes.

1. El paciente se sienta delante de la cámara del fondo de ojo (Fig. 13.16).
2. Se carga fluoresceína, generalmente 5 ml de una solución al 10%, en una jeringa. En los ojos con medios opacos, 3 ml de una solución al 25% pueden mejorar los resultados.
3. Se toma una fotografía «aneritra» (Fig. 13.17).
4. Se inyecta la fluoresceína por vía endovenosa rápidamente.
5. Se toman fotografías con intervalos aproximados de 1 segundo, entre 5 y 25 segundos después de la inyección.
6. Después de haber fotografiado la fase de tránsito en un ojo, se toman fotografías de control en el otro ojo. Si está indica-

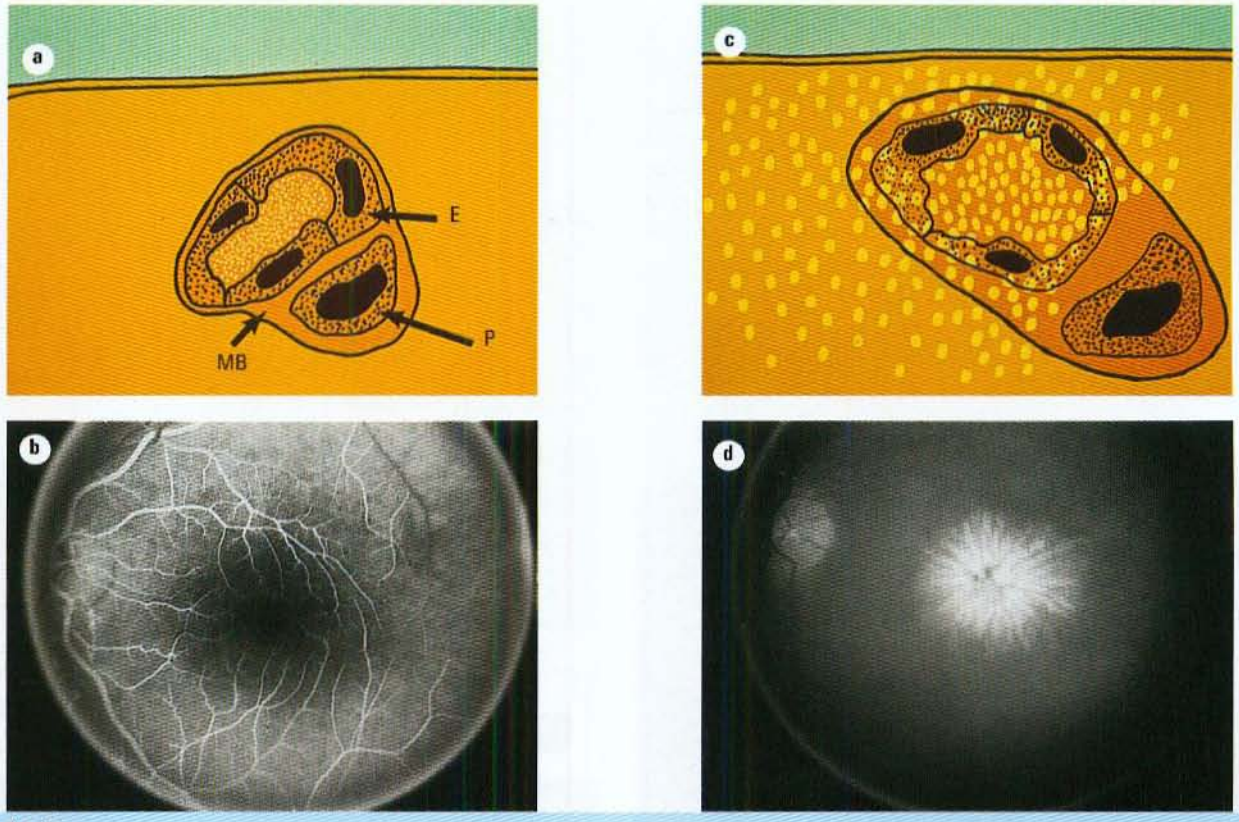


Fig. 13.13
Barrera interna sangre-retina. (**a**) Barrera intacta sin extravasación de fluoresceína (MB = membrana basal, P = pericito, E = célula endotelial); (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra ausencia de extravasación; (**c**) barrera interrumpida con extravasación de fluoresceína; (**d**) angiografía con fluoresceína que muestra extravasación. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

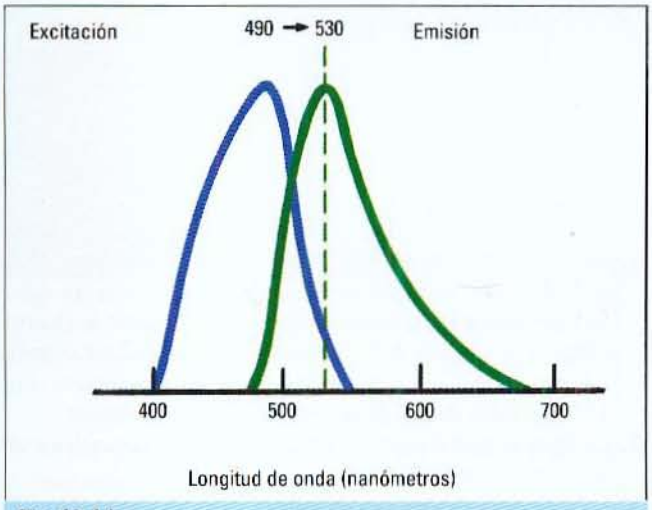


Fig. 13.14
Excitación y emisión de fluorescencia.

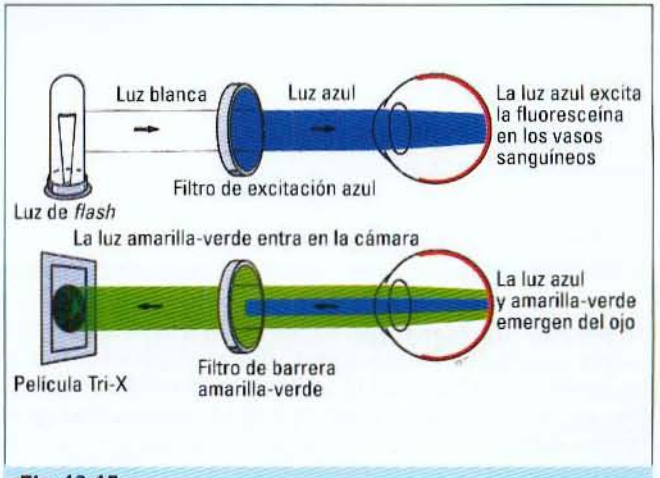


Fig. 13.15
Principios fotográficos de la angiografía con fluoresceína.

do, se pueden tomar también fotografías tardías al cabo de 10 minutos y, ocasionalmente, a los 20 minutos si se prevé una extravasación.

Efectos adversos

La coloración de la piel y la orina es casi universal. Efectos secundarios leves son náuseas, vómitos, enrojecimiento de la piel, picor, habones y estornudos excesivos. Problemas más gra-

Fig. 13.16
Posición del paciente para la angiografía con fluoresceína.

Fig. 13.17
Fotografía aneritra.

ves aunque raros son síncope, edema laríngeo, broncoespasmo y shock anafiláctico.

NB: Es muy importante disponer de elementos para resolver estas eventualidades.

Fases del angiograma

La fluoresceína entra en el ojo a través de la arteria oftálmica, pasa a la circulación coroidea a través de las arterias ciliares posteriores cortas, y entra en la circulación retiniana a través de la arteria central de la retina. Debido a que el camino hasta la circulación retiniana es ligeramente más largo que hasta la coroidea, esta última se rellena alrededor de 1 segundo antes que la primera (Fig. 13.18). En la circulación coroidea a menudo no se pueden distinguir detalles precisos, principalmente por la rápida pérdida de moléculas libres de fluoresceína desde la coriocapilar y también porque la melanina en las células del EPR bloquea la fluorescencia coroidea. La angiografía consta de cuatro fases que se superponen: (a) *coroidea (prearterial)*, (b) *arterial*, (c) *arteriovenosa (capilar)* y (d) *venosa* (Fig. 13.19).

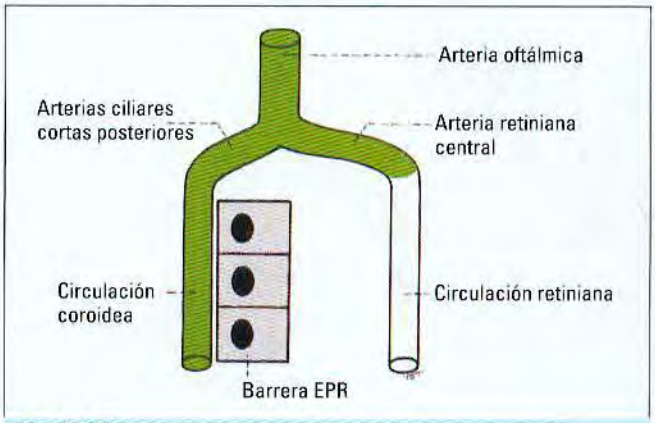


Fig. 13.18
Entrada de fluoresceína en las circulaciones coroidea y retiniana.

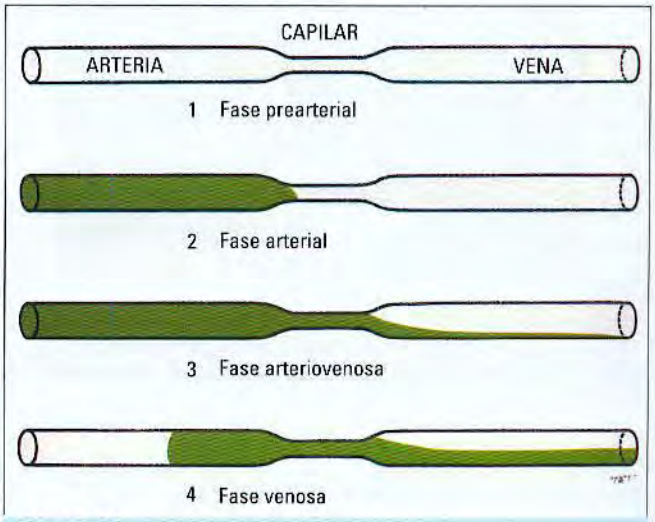


Fig. 13.19
Las cuatro fases del angiograma con fluoresceína.

Angiografía normal

1. La **fase coroidea (prearterial)** ocurre 8-12 segundos después de la inyección del contraste y se caracteriza por llenado irregular de la coroides debido a extravasación de fluoresceína libre a través de la coriocapilar fenestrada. La arteria ciliorretiniana, si existe, se rellena en este momento (Fig. 13.20) porque deriva de la circulación ciliar posterior.
2. La **fase arterial** muestra llenado arterial y la continuación del llenado coroideo (Fig. 13.21).
3. La **fase arteriovenosa (capilar)** muestra llenado completo de las arterias y los capilares con flujo laminar precoz en las venas en las que el colorante se observa a lo largo de la pared lateral de la vena (Fig. 13.22). El llenado coroideo continúa y la fluorescencia coroidea de base se incrementa a medida que la fluoresceína libre sigue extravasándose de la coriocapilar hacia el interior del espacio extravascular. En los ojos hipopigmentados esto puede ser tan importante que los detalles de los capilares retinianos pueden verse oscurecidos.

Fig. 13.20
Fase coroidea que muestra llenado coroideo irregular y llenado de una arteria ciliorretiniana.

Fig. 13.21
Fase arterial que muestra llenado de las arterias coroideas y retinianas.

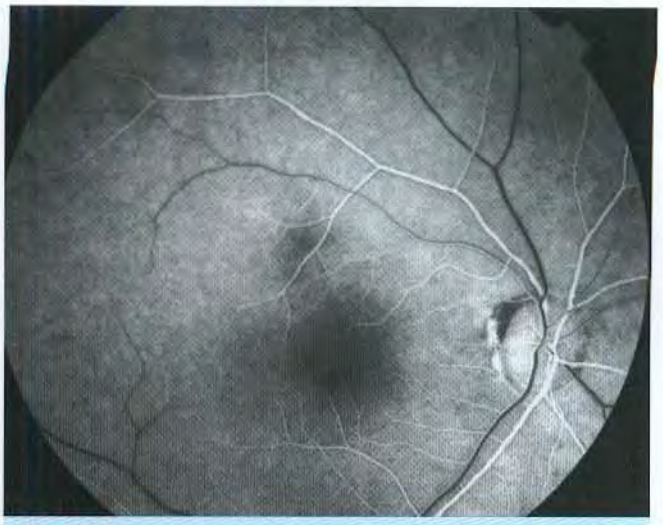


Fig. 13.22
Fase arteriovenosa (capilar) que muestra llenado arterial completo y flujo venoso laminar precoz.

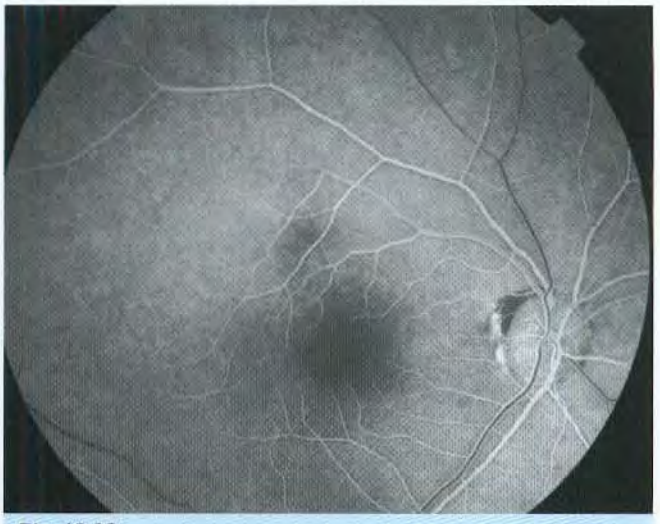


Fig. 13.23
Fase venosa precoz que muestra flujo venoso laminar marcado.

En los ojos muy pigmentados la fluorescencia coroidea de base será menos evidente.

4. **Fase venosa**
   - *a.* La fase ***precoz*** muestra un llenado completo arterial y capilar, y flujo venoso laminar más marcado (Fig. 13.23).
   - *b.* La fase ***media*** muestra un llenado venoso casi completo (Fig. 13.24).
   - *c.* La fase ***tardía*** muestra un llenado venoso completo con reducción de la concentración de colorantes en las arterias.
5. La **fase tardía (de eliminación)** muestra los efectos de recirculación, dilución y eliminación del contraste. Con cada onda sucesiva la intensidad de la fluorescencia se vuelve más débil. La tinción tardía de la papila es un hallazgo normal (Fig. 13.25). La fluoresceína desaparece del angiograma al cabo de 5-10 minutos, y suele eliminarse totalmente del organismo en varias horas.

Aspecto oscuro de la fóvea

El aspecto oscuro de la fóvea en la AGF (Fig. 13.26a) está causado por los tres fenómenos siguientes (Fig. 13.26b):

- Avascularidad de la ZAF.
- Bloqueo de la fluorescencia coroidea de base como resultado del aumento de la densidad del pigmento xantófilo en la fóvea.

Fig. 13.24
Fase venosa media que muestra llenado venoso casi completo.

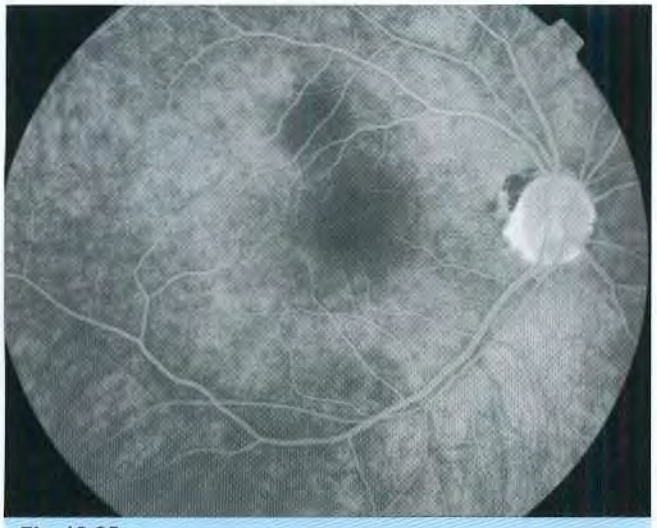


Fig. 13.25
Fase tardía (eliminación) que muestra fluorescencia débil y tinción de la papila óptica.

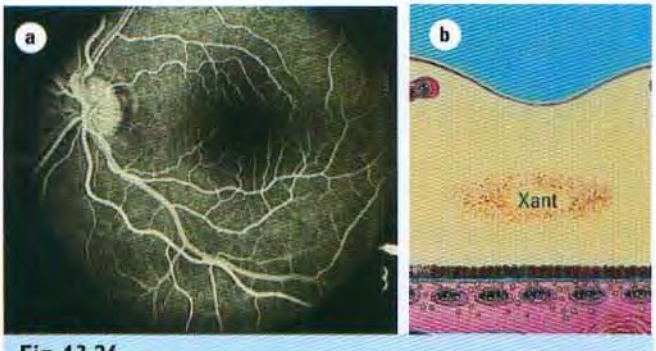


Fig. 13.26
Aspecto oscuro de la fóvea en la angiografía con fluoresceína (Xant = xantófilo) (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

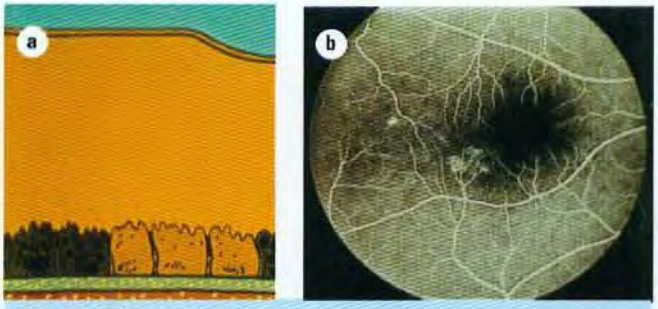


Fig. 13.27
Hiperfluorescencia debida a defecto en ventana del epitelio pigmentario (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por las células del EPR en la fóvea, que son grandes y contienen más melanina que en cualquier otra zona.

Causas de hiperfluorescencia

El aumento de la fluorescencia puede deberse a la potenciación de la visualización de una cantidad normal de fluoresceína en el fondo de ojo, o a un aumento absoluto en el contenido de fluoresceína de los tejidos.

1. Un **defecto de transmisión (en ventana)** se debe a atrofia focal (Fig. 13.27a) o ausencia del EPR, con el consiguiente descubrimiento de la fluorescencia coroidea de base normal (Fig. 13.27b). Se caracteriza por hiperfluorescencia precoz que aumenta en intensidad y luego se desvanece sin cambiar de tamaño o forma.
2. **Acumulación** del contraste en un espacio anatómico debida a interrupción de la barrera hematorretiniana externa (uniones fuertes del EPR).
   a. ***En el espacio subretiniano*** (Fig. 13.28b), como en la retinopatía serosa central (Fig. 13.28a), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz (Fig. 13.28c) que aumenta en tamaño e intensidad (Fig. 13.28d-f).
   b. ***En el espacio por debajo del EPR*** (Fig. 13.29b), como en el desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP) (Fig. 13.29a), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz (Fig. 13.29c) que aumenta en intensidad pero no en tamaño (Fig. 13.29d).
3. La **extravasación** de contraste puede deberse a:
   a. La ***vascularización coroidea anormal***, como neovascularización coroidea (NVC) (Fig. 13.30a), se caracteriza por hiperfluorescencia con un patrón de llenado en encaje precoz (Fig. 13.30b) que aumenta de tamaño e intensidad (Fig. 13.30c y d).
   b. La ***interrupción de la barrera hematorretiniana interna***, como en el edema macular cistoide, se caracteriza por hiperfluorescencia que empieza en la fase arteriovenosa, que aumenta de tamaño e intensidad, dando lugar al característico patrón «en pétalo de flor» que se observa en la fase tardía (*ver* Fig. 13.13d).
   c. La ***vascularización anormal de la retina o de la papila***, como en la retinopatía diabética proliferativa (Fig.

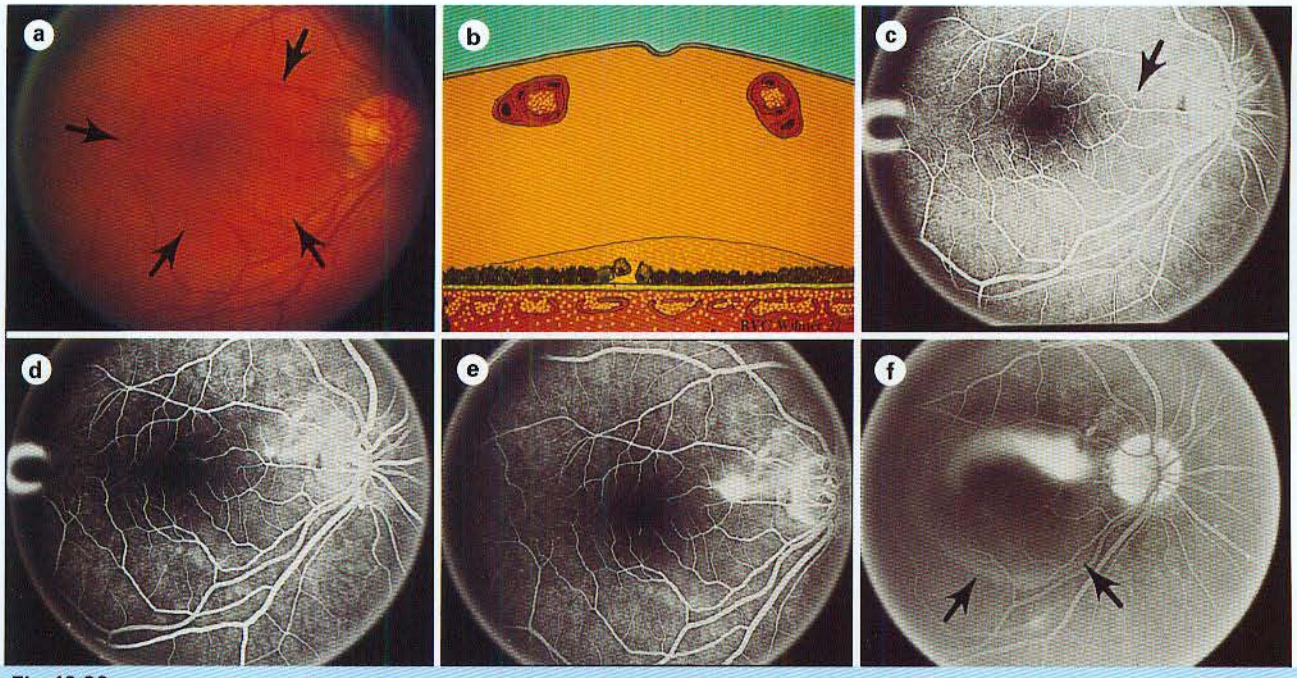


Fig. 13.28
Hiperfluorescencia debida a almacenamiento del colorante en el espacio subretiniano en una retinopatía serosa central (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

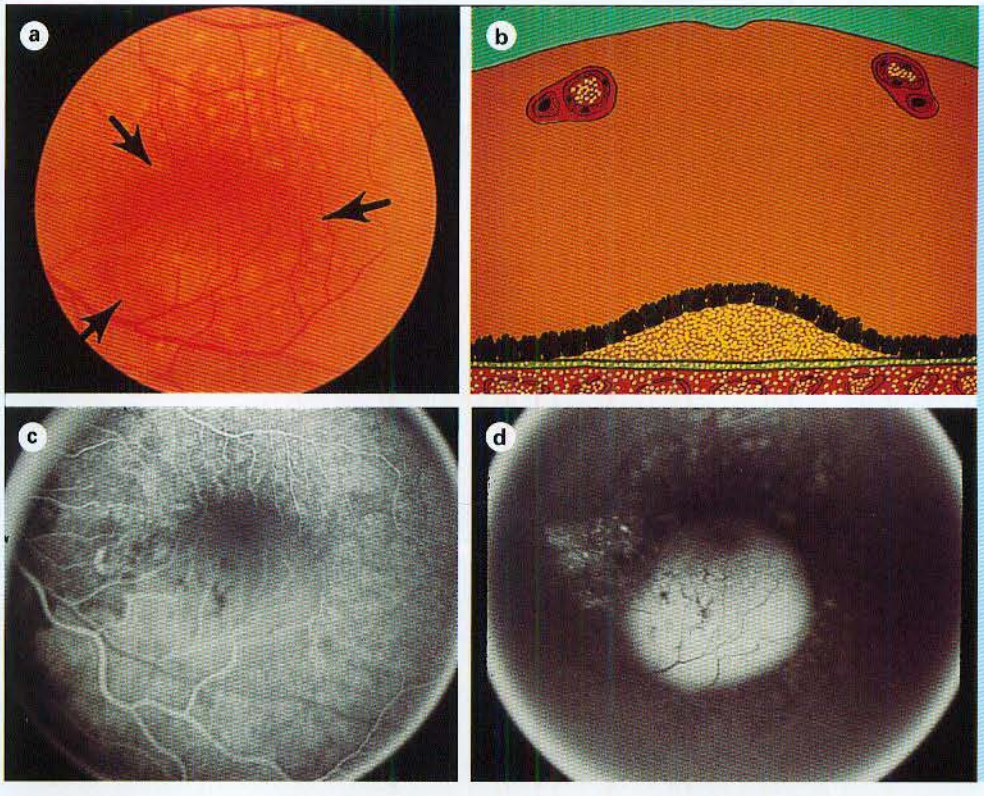


Fig. 13.29
Hiperfluorescencia debido a almacenamiento del colorante en el espacio bajo el epitelio pigmentario en un DEP (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

13.31a y b), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz debida a llenado rápido de los nuevos vasos seguida de intensa hiperfluorescencia debida a extravasación (Fig. 13.31c y d).

4. La **tinción** de los tejidos como resultado de la retención prolongada de fluoresceína (p. ej., drusas) se puede ver en la fase tardía de la angiografía después de que el colorante ha abandonado las circulaciones coroidea y retiniana.

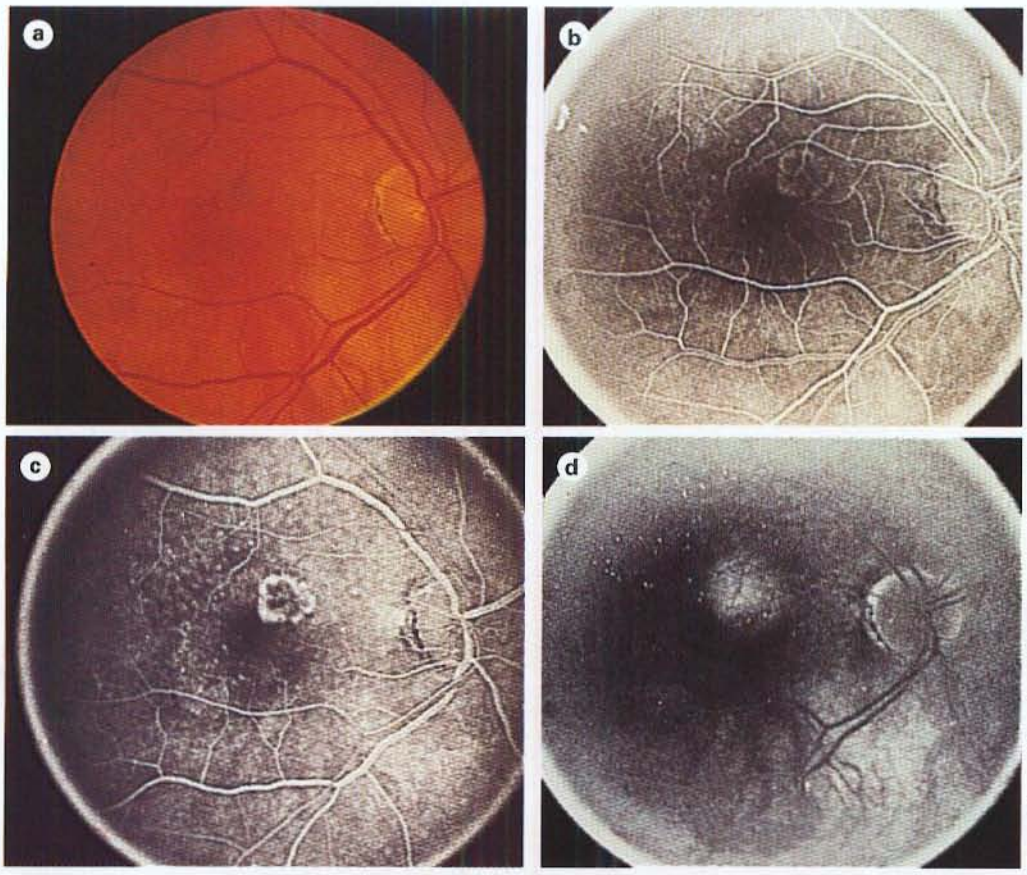


Fig. 13.30
Hiperfluorescencia debida a extravasación de la neovascularización coroidea (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

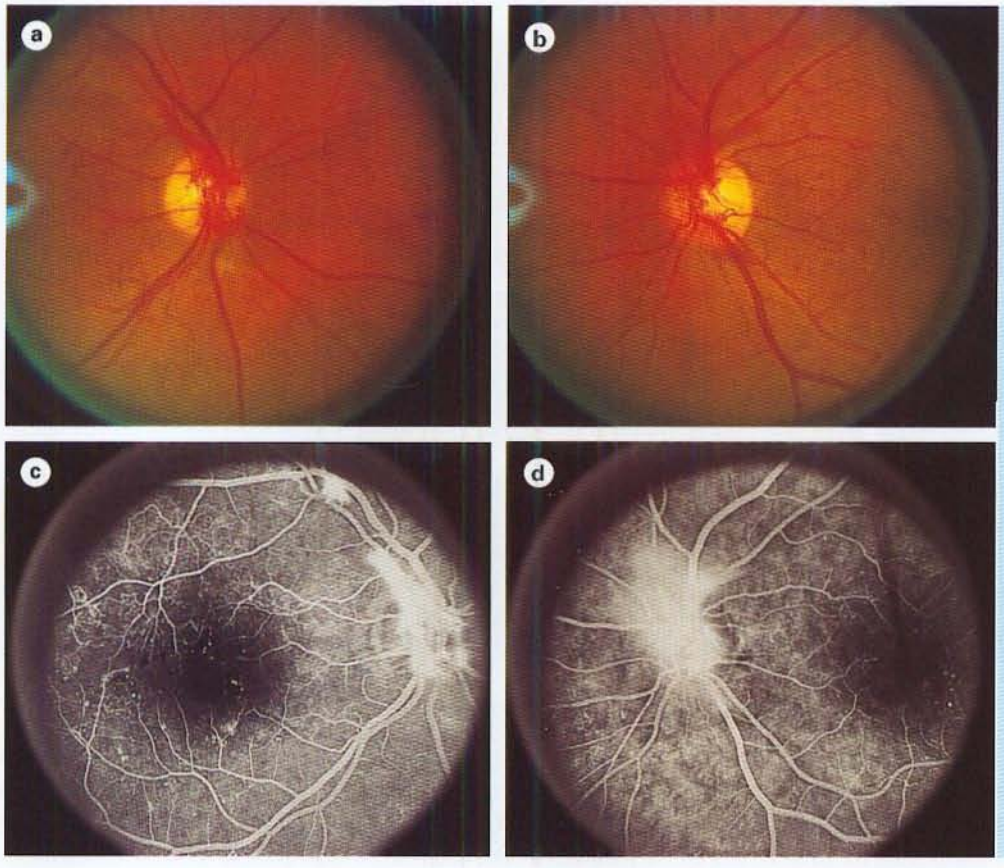


Fig. 13.31
Hiperfluorescencia debida a extravasación de neovasos papilares en una retinopatía diabética proliferativa (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Causas de hipofluorescencia

La reducción o ausencia de fluorescencia puede deberse a: (a) *bloqueo* (enmascaramiento) de una cantidad normal de fluoresceína en un tejido (Fig. 13.32) o (b) *defectos de llenado* de un tejido con el consiguiente descenso del contenido en fluoresceína.

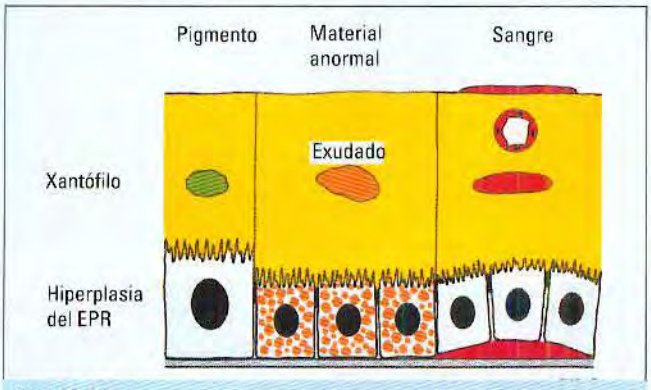


Fig. 13.32
Causas de bloqueo de la fluorescencia (*ver* texto).

1. El **bloqueo de la fluorescencia retiniana** puede estar causado por lesiones anteriores a la retina. Esto puede afectar a los vasos superficiales grandes, capilares o ambos, dependiendo de la localización de la lesión de la siguiente forma:
   a. ***Opacidades vítreas*** y ***lesiones prerretinianas*** como sangre (Fig. 13.33a), que bloquean toda la fluorescencia (Fig. 13.33b).
   b. ***Lesiones retinianas profundas*** como hemorragias intrarretinianas y exudados duros que bloquean sólo la fluorescencia capilar, respetando la de los vasos retinianos más grandes.
2. El **bloqueo de la fluorescencia coroidea de base** está causado por todos los trastornos que bloquean la fluorescencia retiniana además de los siguientes que bloquean sólo la fluorescencia coroidea:
   a. ***Lesiones subretinianas*** o ***por debajo del EPR*** como sangre (Fig. 13.34).
   b. ***Aumento de la densidad del EPR*** como en la hipertrofia congénita del EPR (Fig. 13.35).
   c. ***Lesiones coroideas*** como los nevus.
3. **Defectos de llenado** como consecuencia de:
   a. ***Oclusión vascular*** que evita la llegada del colorante a los tejidos. La oclusión puede afectar a la circulación coroidea o a las arterias, venas y capilares retinianos (no perfusión capilar) (*ver* Fig. 14.13).
   b. ***Pérdida del lecho vascular*** que se puede producir en la degeneración miópica grave o en la coroideremia (*ver* Fig. 15.60).

Protocolo en etapas para informar angiografías

Una angiografía con fluoresceína debe ser interpretada de forma sistemática para optimizar la exactitud diagnóstica de la manera siguiente:

1. Comentar la fotografía aneritra.
2. Indicar la fase de la angiografía.

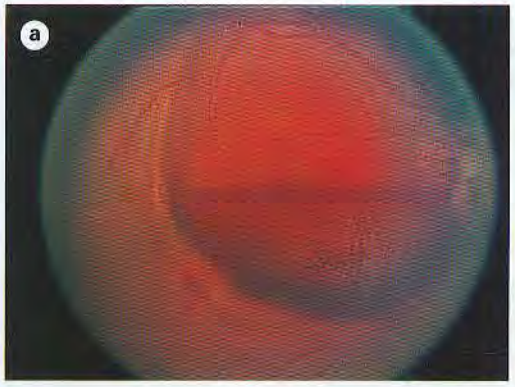
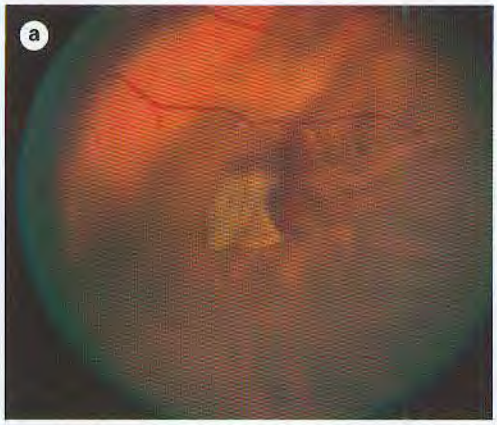


Fig. 13.33
Hipofluorescencia debida a bloqueo de toda la fluorescencia por una hemorragia prerretiniana (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



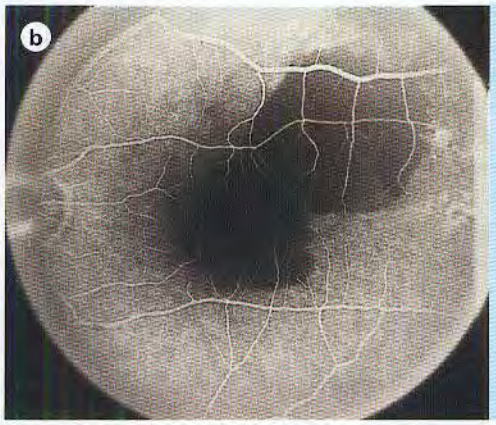


Fig. 13.34
Hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias subretiniana y bajo el epitelio pigmentario retiniano (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

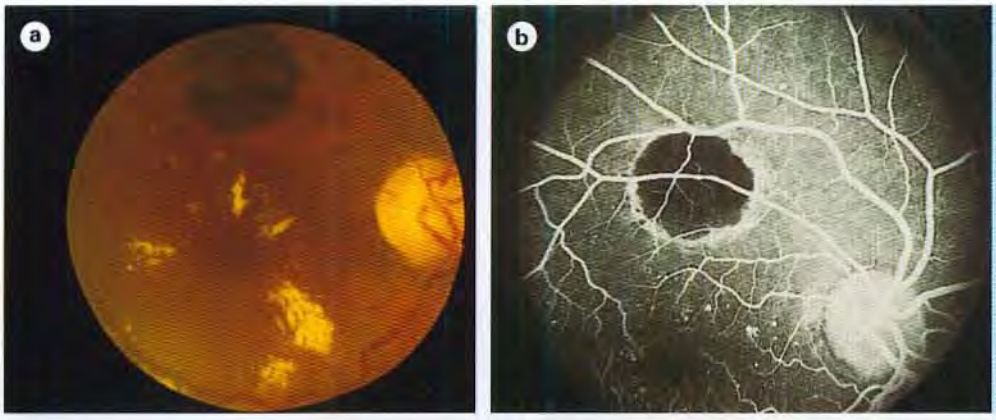


Fig. 13.35
Hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano y exudados duros (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Indicar cualquier hiper o hipofluorescencia y cualquier retraso en el llenado.
4. Indicar los signos característicos como el humo de tabaco o el patrón de llenado en encaje (*ver* después).
5. Indicar cualquier cambio en la zona o la intensidad de la fluorescencia.

NB: Es importante tener en cuenta la historia del paciente y los hallazgos oftalmoscópicos antes de dibujar las conclusiones del angiograma.

Angiografía con indocianina verde

Principios generales

Aunque la AGF es un método excelente de mostrar la circulación retiniana contra el fondo oscuro uniforme del EPR, no resulta útil para delimitar la circulación coroidea. Por el contrario, la angiografía con indocianina verde (ICV) es especialmente interesante para el estudio de la circulación coroidea y también es una exploración útil en la AGF en el estudio de la enfermedad macular.

1. **Fijación de la ICV**. Tras entrar en la circulación, aproximadamente el 98% de las moléculas de ICV se unen a proteínas séricas (principalmente albúmina), lo que reduce su paso a través de las fenestraciones de los coriocapilares, que son impermeables para la albúmina.
2. La **fluorescencia** de la ICV es sólo 1/25 de la fluoresceína. La excitación máxima es a 805 nm y la emisión ocurre a 835 nm, que está cerca del espectro infrarrojo. La luz infrarroja absorbida y emitida por el colorante penetra fácilmente en los pigmentos oculares normales como melanina y pigmento xantófilo, así como los exudados o las capas delgadas de sangre subretiniana. Los filtros empleados son la barrera infrarroja y la excitación.

Técnica fotográfica

1. El polvo de ICV se mezcla con un disolvente acuoso para obtener 40 mg en 2 ml.
2. El paciente está sentado delante de la cámara con un brazo extendido.
3. Se toma una fotografía «aneritra».
4. Se inyectan entre 25 y 40 mg de colorante por vía endovenosa.
5. Se toman fotografías seriadas rápidas inicialmente y luego nuevas fotografías aproximadamente a los 3, 10 y 30 minutos.
6. Las fases tardías proporcionan la máxima información, ya que el colorante permanece en el tejido neovascular después de abandonar las circulaciones retiniana y coroidea.

Si es necesario, la angiografía con ICV se puede realizar de forma simultánea o secuencialmente con la AGF. La videoangiografía con ICV (VA-ICV) suele emplearse como una prueba complementaria de la AGF en el diagnóstico y el tratamiento de la NVC oculta. Los dos sistemas angiográficos empleados para llevar a cabo la VA-ICV son la cámara de fondo de ojo digital de alta resolución y el oftalmoscopio con láser. El tratamiento con láser dirigido con ICV de la NVC oculta se basa en la detección de puntos o placas focales por la VA-ICV digital. El oftalmoscopio con láser es mejor para detectar la red vascular en la fase de tránsito muy precoz de la VA-ICV.

Efectos adversos

Son menos frecuentes que con la AGF. La ICV contiene un 5% de yodo, por lo que no debe administrarse a pacientes alérgicos al mismo. Su empleo también está contraindicado en el embarazo. Los efectos secundarios más frecuentes son la tinción de las heces, náuseas, vómitos, estornudos y prurito. Las manifestaciones menos comunes son síncope, erupciones cutáneas, fiebre, dolor lumbar y necrosis cutánea local.

Angiografía normal

1. **Fase precoz** (2-60 segundos) (Fig. 13.36a)
   - Hipofluorescencia de la papila óptica asociada con mala perfusión de la zona divisoria.
   - Llenado prominente de las arterias coroideas y llenado precoz de las venas coroideas.
   - Las arterias retinianas son visibles pero no las venas.
2. **Fase media precoz** (1-3 minutos) (Fig. 13.36b)
   - Llenado de la zona divisoria.

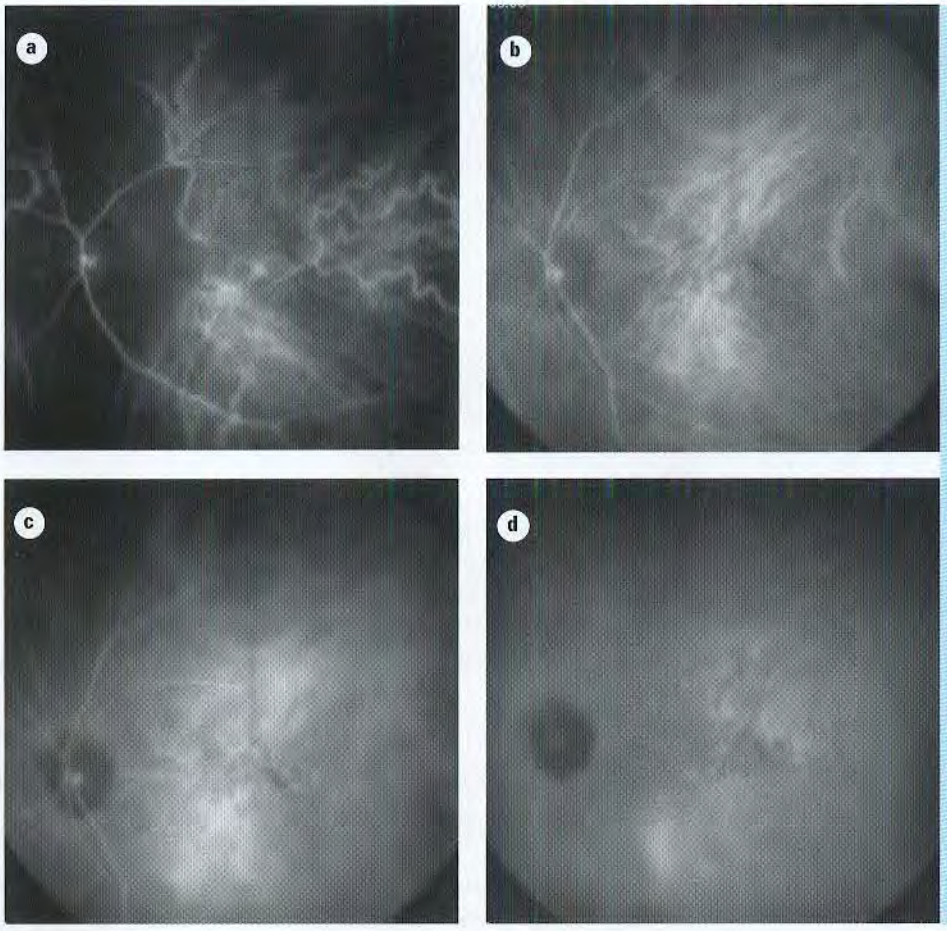


Fig. 13.36
Angiograma con indocianina verde normal (*ver* texto).

- Distinción del llenado arterial coroideo con llenado más destacado de las venas coroideas.
- Las venas y las arterias retinianas son visibles.

3. **Fase media tardía** (3-15 minutos) (Fig. 13.36c)
   - Distinción del llenado de los vasos coroideos.
   - Hiperfluorescencia difusa como resultado de la difusión del colorante desde la coriocapilar.
   - Los vasos retinianos aún son visibles.
4. **Fase tardía** (15-30 minutos) (Fig. 13.36d)
   - Hipofluorescencia de la vascularización coroidea frente a la hiperfluorescencia de fondo que resulta de la tinción del tejido extracoroideo.
   - Falta de visibilidad de la vascularización retiniana.
   - El contraste puede mantenerse en el tejido neovascular después de haber abandonado las circulaciones coroidea y retiniana.

Causas de fluorescencia anormal

1. **Hiperfluorescencia**
   a. ***Defecto «en ventana» del EPR***.
   b. ***Pérdida*** de colorante de las circulaciones retiniana o coroidea, o la cabeza del nervio óptico.
   c. ***Vasos sanguíneos anormales***.
2. **Hipofluorescencia**
   a. ***Bloqueo de la fluorescencia*** por pigmento, sangre o exudación.
   b. ***Obstrucción de la circulación.***
   c. ***Pérdida de tejido vascular***.
   d. ***Desprendimiento del EPR*** (hiperfluorescente en la AGF).

Fotocoagulación con láser

LASER es un acrónimo de *Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation*. La fotocoagulación retiniana con láser es esencialmente una forma destructiva de tratamiento que depende de la absorción de energía luminosa por los pigmentos oculares (melanina, hemoglobina y xantófilo) y su conversión en calor. Los láseres pueden producir un haz monocromático, colimado y coherente que puede liberar gran cantidad de energía en un área pequeña. El propósito de la terapia con láser es producir una quemadura terapéutica en un área preseleccionada de la retina a la vez que se causa una lesión mínima al tejido circundante. Las principales indicaciones de la fotocoagulación con láser son las siguientes:

- Enfermedades vasculares retinianas.
- Membranas neovasculares coroideas.

- Roturas retinianas de alto riesgo y degeneraciones retinianas periféricas predisponentes.
- Algunos tumores intraoculares.

Pigmentos oculares

1. La **melanina** es el pigmento más importante y se encuentra en el EPR y la coroides. La luz absorbida por la melanina en el EPR es la principal fuente de energía en la fotocoagulación retiniana.
2. La **hemoglobina** absorbe mejor el láser de argón pero sólo es una fuente significativa de calor cuando la mayor parte de la energía del láser se concentra en un vaso sanguíneo.
3. El **xantófilo** es un pigmento amarillo de las capas retinianas internas de la mácula. Se convierte en una fuente de calor sólo cuando se aplica fotocoagulación con láser de argón azul-verde cerca de la fóvea.

Longitudes de onda

Se dispone de una cantidad cada vez mayor de longitudes de onda para elegir, cada una de ellas con sus propias ventajas teóricas y sus inconvenientes. La elección de la longitud de onda óptima depende del espectro de absorción del tejido diana. Actualmente los principales láseres empleados para la fotocoagulación retiniana son:

1. De **argón**, que emite una luz coherente azul-verde de 488 a 515 nm. El haz consta de un 70% de luz azul y un 30% de luz verde, que se puede convertir en verde puro con la incorporación de un filtro. Las longitudes de onda azul-verde son bien absorbidas por los tres pigmentos. Sin embargo, la luz azul (488 nm) no es deseable cuando se trata una enfermedad macular porque es absorbida por el pigmento xantófilo. La luz verde es bien absorbida por la melanina y la hemoglobina, pero mucho menos por el pigmento xantófilo y, por lo tanto, es preferible cuando es necesario un tratamiento cerca de la fóvea.
2. De **kriptón**, que emite luz amarilla aproximadamente a 577 nm y se está popularizando por su capacidad para coagular directamente las lesiones rojas.
3. De **diodo**, que emite luz infrarroja a 780-950 nm.

Aspectos prácticos

1. **Sistemas de aplicación**
   - *a.* La aplicación mediante ***lámpara de hendidura*** usando una lente de contacto especial es el método más utilizado.
   - *b.* La ***oftalmoscopia indirecta*** con una lente de condensación se emplea para tratar la retinopatía de la prematuridad y otras patologías.
   - *c.* La fotocoagulación ***intraocular*** (endoláser) mediante sondas de fibra óptica se puede emplear durante la vitrectomía vía pars plana.
2. **Impacto**
   - *a.* El ***tamaño del punto*** es de 50-500 µm. El tamaño del punto para el tratamiento macular focal es más pequeño (50-200 µm) que el necesario para la fotocoagulación panretiniana (300-500 µm). Las diferentes lentes de contacto tienen efectos variables sobre el tamaño del punto. Por ejemplo, mientras que la lente de Goldmann no altera de forma importante el tamaño del punto, otros sistemas de lentes de contacto y panfundoscopios pueden agrandar el tamaño del punto en un 35-50%.
   - *b.* Las ***características de potencia*** son 0-3 W (0 a 3.000 mW). Los fondos de ojo muy pigmentados precisan menos energía que los fondos de ojo hipopigmentados para obtener impactos equivalentes.
   - *c.* El ***tiempo de exposición*** varía habitualmente entre 0,01 y 5 segundos, aunque la fotocoagulación con láser de diodo (termoterapia) de determinados tumores intraoculares necesita tiempos de exposición mucho más prolongados.

> *NB:* Cuando el tamaño de la mancha es reducido, la potencia se mantiene constante pero se extiende sobre una zona más pequeña. Por lo tanto, el nivel de energía por unidad de superficie aumenta. Por ello, cuando se cambia a un tamaño de mancha más pequeño hay que disminuir la potencia.

Complicaciones

1. La **lesión de la fóvea** se puede producir como resultado de los siguientes mecanismos:
   - *a.* ***Impacto directo***, que suele ocurrir cuando se trata la periferia retiniana temporal con el espejo ecuatorial.

> *NB:* La constante referencia a la fóvea es esencial para evitar complicaciones graves.

   - *b.* El ***edema*** puede suceder después de una fotocoagulación extensa (panretiniana). Afortunadamente suele resolverse de forma espontánea después de algunas semanas.
   - *c.* El ***pliegue*** también se asocia con la fotocoagulación panretiniana pero sus efectos sobre la agudeza visual son permanentes.
   - *d.* La ***cicatrización «en derrame»*** puede aparecer al cabo de meses del tratamiento inicial cerca de la fóvea. En este cuadro la cicatriz del láser aumenta gradualmente de tamaño hasta invadir la fóvea.
2. La **hemorragia coroidea** puede suceder cuando un impacto pequeño (es decir, de 50 µm) pero de energía elevada rompe la membrana de Bruch. Esto puede dar lugar a la formación de NVC (Fig. 13.37c) y la consiguiente proliferación fibrovascular retiniana secundaria (Fig. 13.37a, b y c).
3. La **contracción del tejido fibroso** es una complicación potencialmente grave que se puede producir si la fotocoagulación se aplica demasiado cerca. Hay que tener un cuidado especial cuando se trata una neovascularización asociada con grandes áreas de tejido fibroso, porque la energía generada puede inducir contracción y el consiguiente desprendimiento de retina traccional.

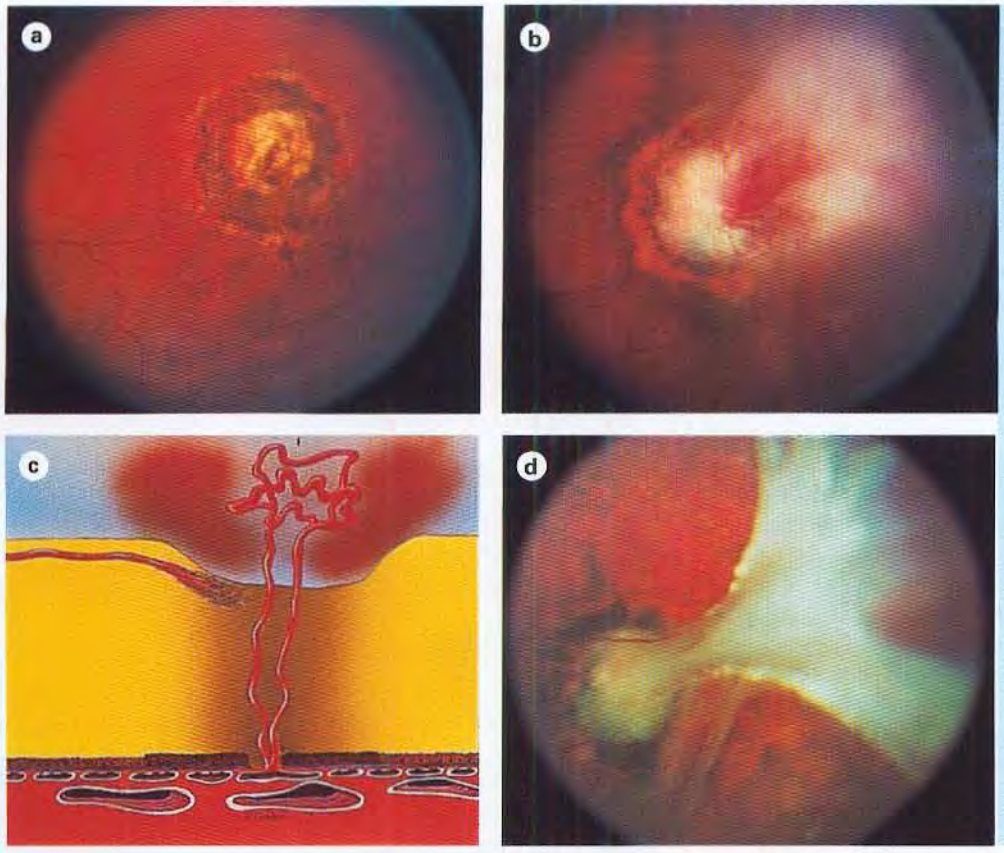


Fig. 13.37
Neovascularización coroidea y proliferación fibrosa secundaria después de una fotocoagulación inadecuada con láser de argón (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. Los **efectos sobre la función visual** después de una fotocoagulación con láser extensa son ceguera nocturna, alteración de la percepción de los colores y de la luz brillante, y constricción de los campos visuales.
5. **Otras complicaciones**, que son raras, son quemaduras del iris, derrame coroideo y hemorragia vítrea.

Degeneración macular asociada a la edad

Introducción

Definición

La degeneración macular asociada a la edad (DMAE) es una enfermedad de la zona macular, en general aparente clínicamente después de los 50 años de edad y que tiene características precoces y tardías:

1. Precoces
- Manchas amarillas discretas en la mácula (drusas).
- Hiperpigmentación del EPR.
- Áreas claramente delimitadas de despigmentación del EPR.

2. Tardías
- Atrofia geográfica del EPR con vasos coroideos subyacentes visibles.
- DEP con o sin desprendimiento sensorial.
- Neovascularización subretiniana o del espacio bajo el EPR.
- Tejido cicatricial fibroglial, hemorragia y exudados.

Prevalencia

La DMAE es la principal causa de pérdida visual irreversible en el mundo occidental en personas de más de 50 años de edad. La prevalencia de pérdida visual grave aumenta con la edad. En EE.UU. al menos el 10% de las personas entre los 65 y los 75 años de edad han perdido algo de visión central como resultado de DMAE. Entre los mayores de 75 años, el 30% está afectado en alguna proporción. La DMAE terminal (ceguera legal) se encuentra aproximadamente en el 1,7% de todas las personas con edades superiores a los 50 años y aproximadamente en el 18% de las que tienen más de 85 años de edad. Los dos tipos principales de DMAE son:

1. La **DMAE atrófica** (seca, no exudativa), con diferencia la más frecuente, es una enfermedad lentamente progresiva caracterizada por drusas y atrofia geográfica del EPR.
2. La **DMAE exudativa** (húmeda, neovascular), aunque mucho menos frecuente pero devastadora, se caracteriza por NVC y posible cicatrización subretiniana.

Factores de riesgo

La DMAE es mucho más prevalente entre los sujetos de raza blanca. Hay factores genéticos y ambientales que parecen modificar el riesgo de pérdida visual, aunque la importancia relativa de cada uno de ellos no está clara. El consumo de tabaco es el único factor de riesgo modificable.

Drusas

Histopatología

La pérdida de visión central en la DMAE es el resultado de cambios que ocurren en respuesta al depósito de material anormal en la membrana de Bruch. Este material anormal deriva del EPR, y se cree que su acumulación es el resultado del fracaso en la eliminación de los residuos depositados en esta región. Las drusas constan de depósitos discretos de este material anormal entre la porción interna de la membrana de Bruch y la membrana basal del EPR (Fig. 13.38). El material anormal también se puede acumular de forma difusa a lo largo de la membrana de Bruch. El engrosamiento de la parte interna de la membrana de Bruch está compuesto por una producción excesiva de material similar a la membrana basal por el EPR. Se ha elaborado la hipótesis de que el contenido lipídico de las drusas puede ser un determinante de la conducta posterior.

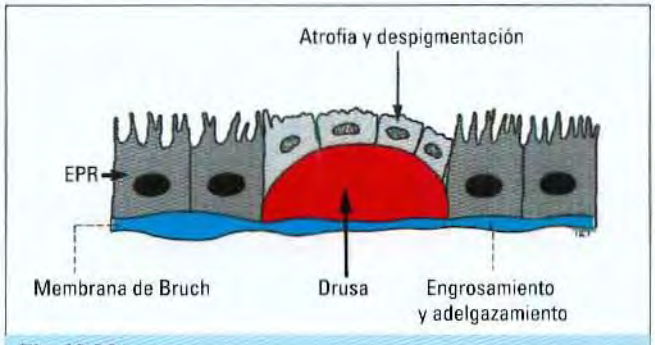


Fig. 13.38
Localización de las drusas y cambios en la membrana de Bruch.

Signos

Las drusas aparecen como excrecencias amarillentas situadas por debajo del EPR, distribuidas asimétricamente en ambos polos posteriores. Las drusas pueden variar en número, tamaño, forma, grado de elevación y extensión de los cambios asociados del EPR. En algunos pacientes las drusas pueden estar confinadas en la región de la fóvea, mientras que en otros los depósitos rodean la fóvea pero la respetan. Las drusas raramente son visibles de forma clínica antes de los 45 años de edad; no son infrecuentes entre los 45 y los 60 años de edad y son casi universales después. Con la edad avanzada aumentan en tamaño y número.

1. Las **drusas duras** son pequeños puntos redondos, discretos y blanco-amarillos asociados con disfunción focal del EPR que en la mayoría de los pacientes son inocuos (Fig. 13.39).

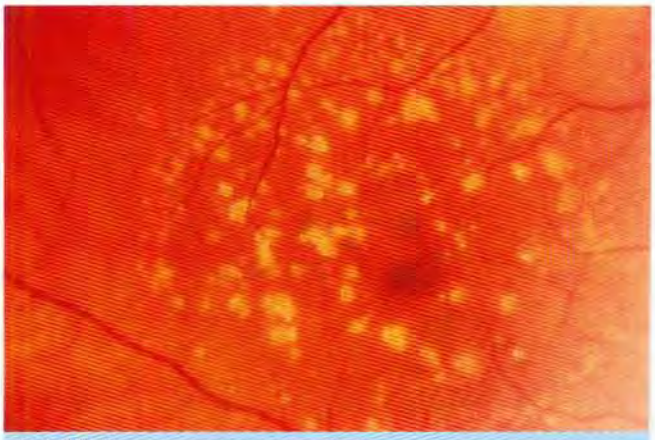


Fig. 13.39
Drusas duras.

2. Las **drusas blandas** son más grandes y tienen bordes mal definidos (Fig. 13.40). Con el tiempo pueden crecer lentamente y unirse para formar un desprendimiento «drusoide» en el EPR (Fig. 13.41a) que se demuestra mejor con AGF (Fig. 13.41b). La aparición de drusas maculares blandas coalescentes es un precursor frecuente de DMAE atrófica y exudativa. En algunos casos las drusas pueden experimentar una calcificación distrófica secundaria y adquieren un aspecto brillante (Fig. 13.42).

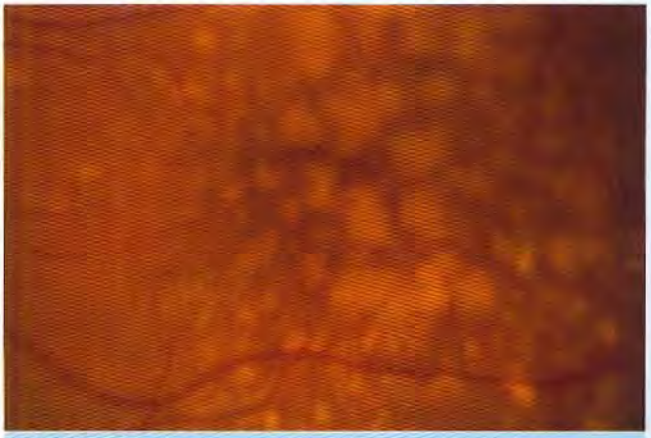


Fig. 13.40
Drusas blandas.

Angiografía con fluoresceína

Los hallazgos en la AGF dependen del estadio del EPR suprayacente y del grado de tinción de las drusas.

1. La **hiperfluorescencia** está causada por un defecto en ventana debido a atrofia del EPR suprayacente y tinción tardía. Se ha propuesto la hipótesis de que las drusas hiperfluorescentes son hidrófilas (bajo contenido en lípidos) y predisponen al desarrollo posterior de NVC.

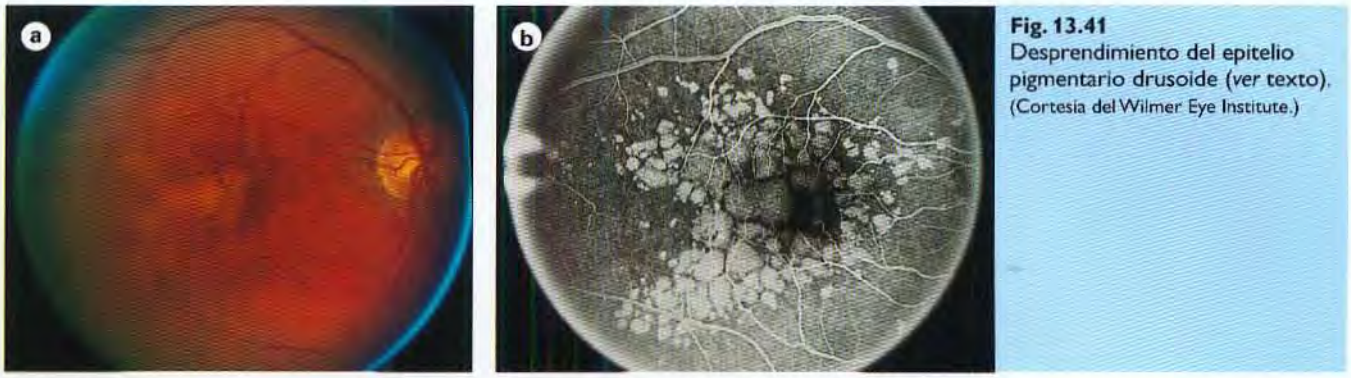


Fig. 13.41
Desprendimiento del epitelio pigmentario drusoide (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

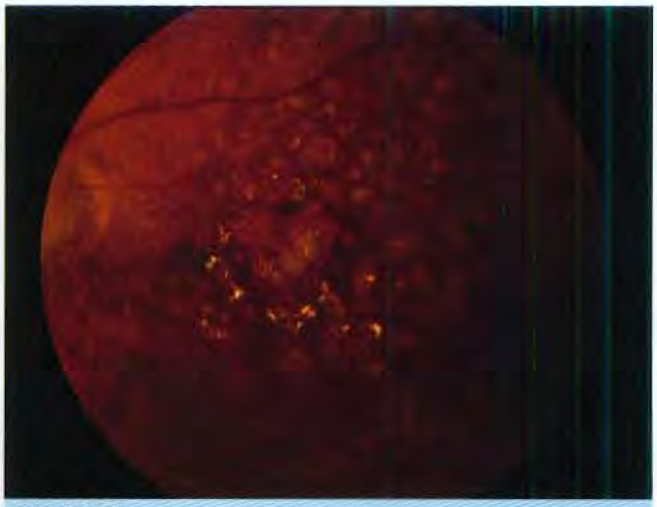


Fig. 13.42
Drusas calcificadas.

2. Las drusas **hipofluorescentes** son hidrófobas (alto contenido en lípidos) y, si son grandes y confluentes, predisponen al desarrollo posterior de desprendimiento del EPR. Una fase de llenado de la coroides prolongada puede indicar engrosamiento difuso de la membrana de Bruch.

Diagnóstico diferencial

1. Las **drusas dominantes familiares (distrofia en panal de abejas de Doyne)** son un trastorno poco frecuente en el que aparecen drusas durante la segunda o tercera décadas de la vida (*ver* Capítulo 15).
2. Los **exudados duros** de la retinopatía diabética pueden confundirse, en una exploración de rutina, con drusas. Sin embargo, al contrario que las drusas, se encuentran en el interior de la retina, están situadas en anillos o agrupaciones, y se asocian con cambios vasculares como microaneurismas y hemorragias (*ver* Capítulo 14).
3. La **glomerulonefritis membranoproliferativa de tipo 2** es una enfermedad rara caracterizada por hematuria, proteinuria e insuficiencia renal. Los pacientes afectados manifiestan lesiones similares a las drusas, amarillas difusas, simétricas y bilaterales en el polo posterior.
4. **Otras causas** de pliegues retinianos incluyen los trastornos hereditarios como el fondo de ojo *flavimaculatus*, la enfermedad de Stargardt, los pliegues retinianos benignos, la distrofia macular de Carolina del Norte y el síndrome de Alport (*ver* Capítulo 15). En todos estos casos las lesiones del fondo de ojo se producen a una edad mucho más precoz que las drusas.

Drusas y degeneración macular asociada a la edad

Aunque muchos pacientes con drusas conservan una visión normal durante toda la vida, un número significativo de pacientes ancianos presenta DMAE (Fig. 13.43). El papel exacto de las drusas en la patogenia de la DMAE todavía no está claro, aunque parece probable que su composición química pueda ser importante. Los signos asociados con un riesgo aumentado de pérdida visual posterior incluyen drusas blandas grandes y/o confluentes, e hiperpigmentación focal en el EPR, especialmente si el otro ojo ya ha desarrollado DMAE.

Tratamiento profiláctico

1. La **fotocoagulación con láser de argón de baja energía** reduce el número y la extensión de las drusas y puede inducir también una mejoría modesta de la función visual. Aunque los efectos secundarios son poco frecuentes, existe la sugerencia de que este tratamiento puede predisponer a NVC. Por lo tanto, el tratamiento profiláctico no está recomendado actualmente.
2. La **suplementación con antioxidantes** (vitamina C, vitamina E y betacaroteno) y cinc protege los ojos con drusas de alto riesgo de presentar DMAE.

Degeneración macular asociada a la edad atrófica

La DMAE atrófica está causada por una atrofia lentamente progresiva de los fotorreceptores, el EPR y la coriocapilar (Fig. 13.44b y d), aunque en algunos casos puede seguir al colapso de un desprendimiento del EPR (*ver* después).

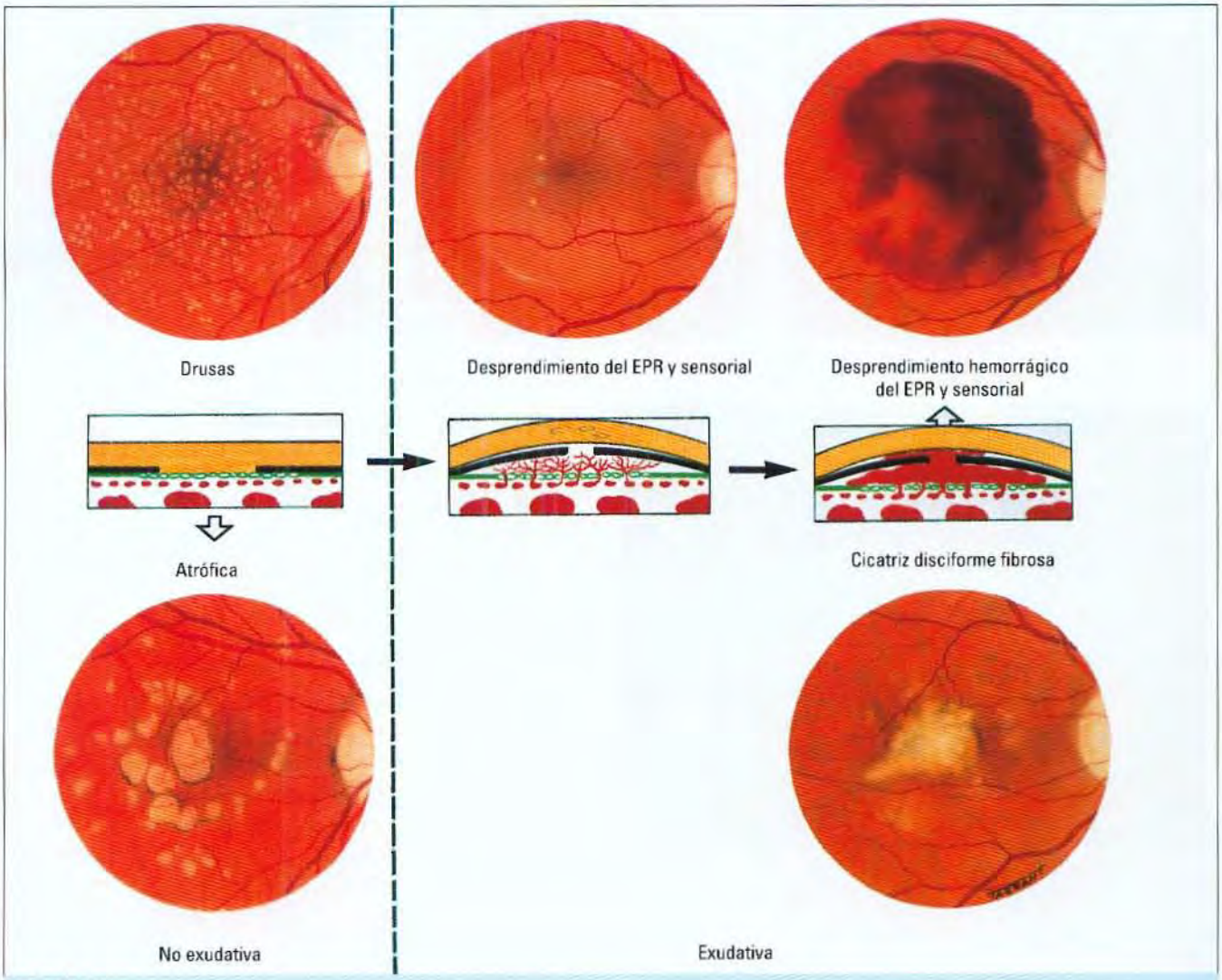


Fig. 13.43
Relación entre drusas y degeneración macular asociada a la edad (*ver* texto).

1. La **presentación** es con una afectación de la visión gradual durante varios meses o años. Suelen estar afectados ambos ojos, aunque generalmente de forma asimétrica.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Hiperpigmentación o atrofia focal del EPR en asociación con drusas maculares (Fig. 13.45).
   - Desarrollo de áreas circulares bien circunscritas de atrofia del EPR asociadas a pérdida variable de la coriocapilar (Fig. 13.46).
   - Aumento de las áreas atróficas, dentro de las cuales los vasos coroideos más grandes pueden volverse visibles y desaparecen las drusas preexistentes (atrofia geográfica) (Fig. 13.47). La agudeza visual está gravemente alterada si está afectada la fóvea.
3. La **AGF** muestra hiperfluorescencia debido a enmascaramiento de la fluorescencia coroidea de base (*ver* Fig. 13.44c), que puede ser más extensa que la aparente clínicamente, si la coriocapilar está todavía intacta.
4. No se dispone de **tratamiento**, aunque la provisión de ayudas para visión de cerca (Fig. 13.48) puede ser útil en muchos pacientes.

Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano

Se cree que el DEP está causado por la reducción de la conductividad hidráulica de la membrana de Bruch engrosada, lo que impide el movimiento de líquido desde el EPR hacia la coroides.

Diagnóstico

1. La **presentación** es con metamorfopsia unilateral y afectación de la visión central.

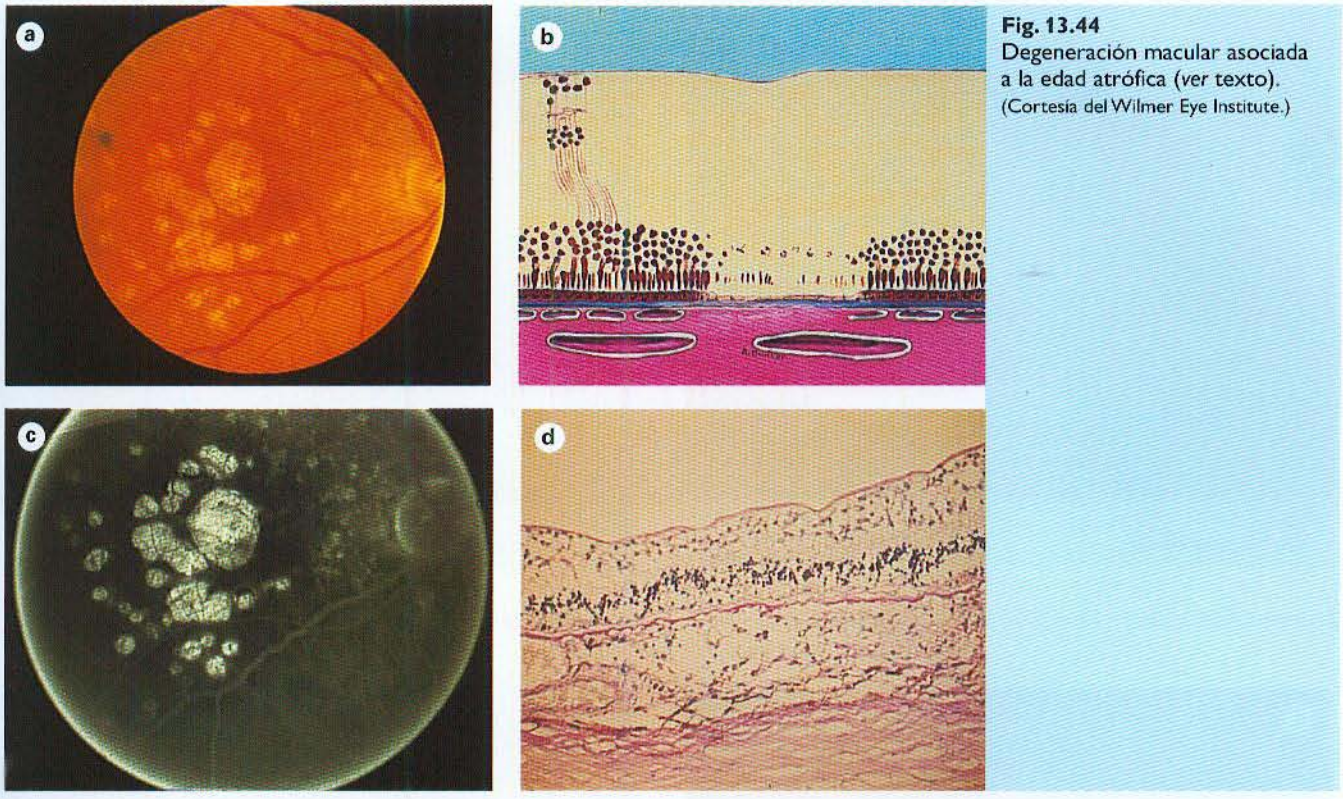


Fig. 13.44
Degeneración macular asociada a la edad atrófica (*ver* texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

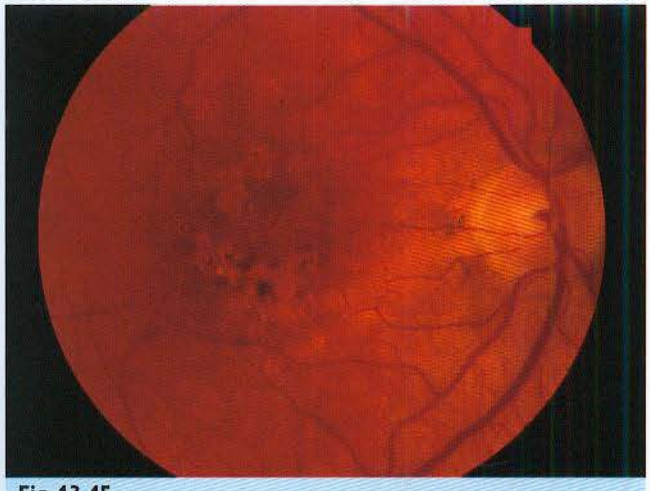


Fig. 13.45
Cambios difusos en el EPR y drusas en una degeneración macular asociada a la edad atrófica precoz.

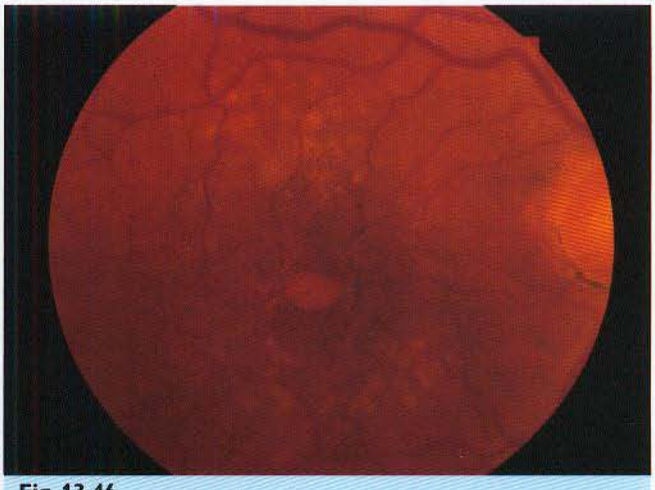


Fig. 13.46
Atrofia focal del EPR y drusas en una degeneración macular asociada a la edad atrófica.

2. Signos
- Elevación en forma de cúpula y claramente circunscrita en el polo posterior de tamaño variable (Fig. 13.49a).
- El líquido por debajo del EPR puede ser transparente o turbio.

3. AGF
- La fase venosa muestra una zona bien delimitada de hiperfluorescencia debida a almacenamiento del colorante bajo el desprendimiento (Fig. 13.49b).
- La fase tardía muestra un aumento de la hiperfluorescencia pero sin cambios en el tamaño (Fig. 13.49c).

4. La **ICV** muestra un área ovalada hipofluorescente con un anillo tenue hiperfluorescente (Fig. 13.50a y b).

> ***NB:*** La fotocoagulación con láser no debe realizarse para el desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP).

Curso

La evolución es variable y puede seguir uno de estos patrones:

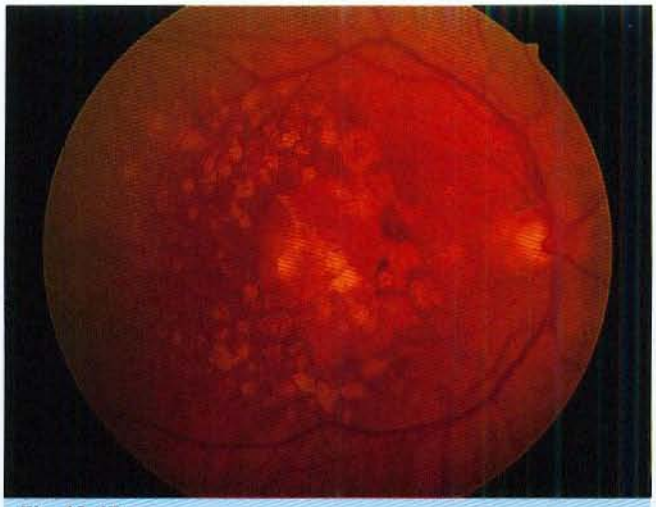
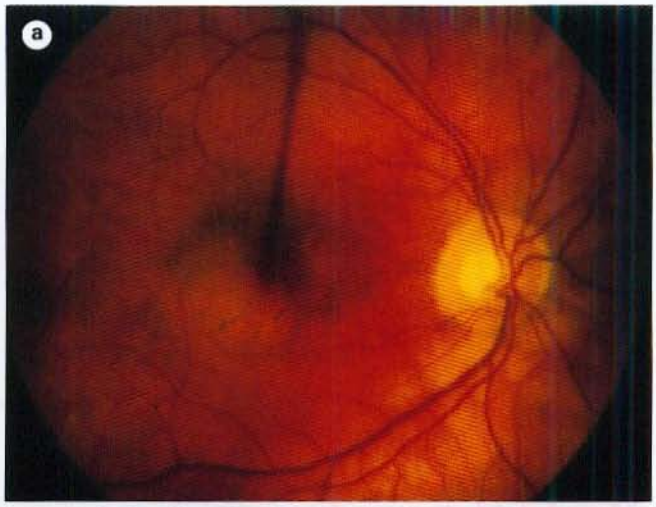
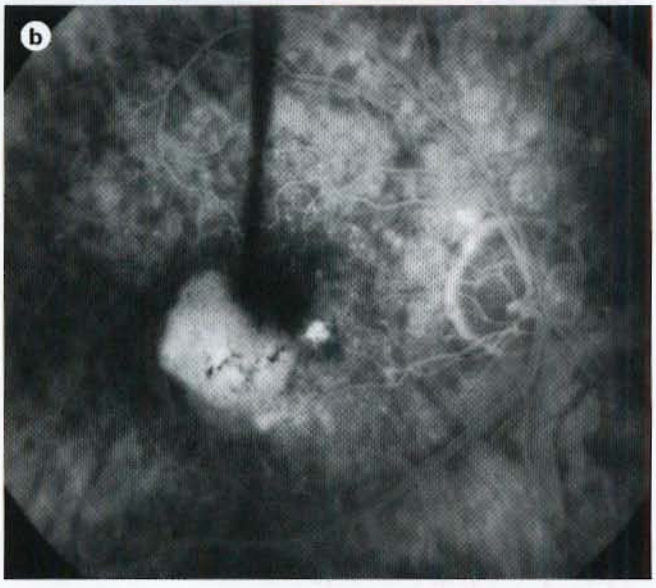


Fig. 13.47
Atrofia geográfica.

Fig. 13.48
Paciente probando una ayuda a la visión de cerca.





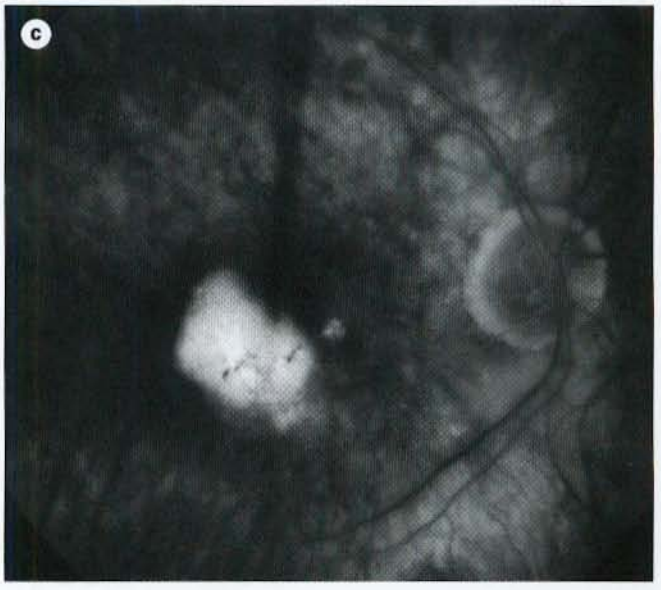


Fig. 13.49
(**a**) Desprendimiento del epitelio pigmentario; (**b** y **c**) angiografía con fluoresceína (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

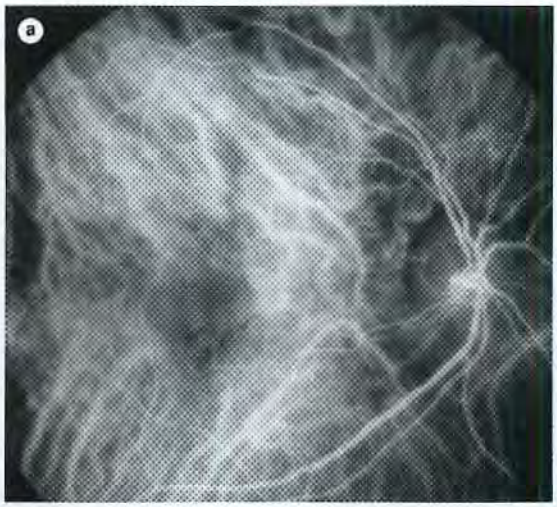


Fig. 13.50 Angiografía con indocianina verde de un desprendimiento del epitelio pigmentario (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

1. **Resolución espontánea** sin residuos, especialmente en pacientes jóvenes.
2. La **atrofia geográfica** puede desarrollarse después de la resolución espontánea en una minoría de pacientes.
3. El **desprendimiento de la retina sensorial** puede ocurrir como resultado de un fracaso de la barrera hematorretiniana externa, que permite el paso de líquido al espacio subretiniano. La adhesión entre el EPR y la retina sensorial es relativamente débil, por lo que el líquido subretiniano se extiende más ampliamente y está menos bien definido que en un DEP puro.
4. Puede producirse **NVC oculta**, aunque puede haber existido previamente, no detectada, desde el principio (*ver* después).
5. **Formación de un desgarro del EPR** (*ver* después).

Desgarro del epitelio pigmentario retiniano

Se puede producir un desgarro del EPR en la unión del EPR prendido y desprendido si la tensión tangencial es suficiente para romper el tejido desprendido. Los desgarros se pueden producir espontáneamente o después de la fotocoagulación con láser de una NVC en ojos con DEP.

1. La **presentación** es con empeoramiento brusco de la visión central.
2. **Signos**. Dehiscencia del EPR en forma de media luna en el extremo de un desprendimiento seroso previo con un colgajo retraído y plegado (Fig. 13.51a).
3. La **AGF** muestra hipofluorescencia sobre el colgajo debido al EPR plegado sobre sí y engrosado, con hiperfluorescencia adyacente debida a la coriocapilar expuesta (Fig. 13.51b y c).
4. El **pronóstico** de los desgarros por debajo de la fóvea es malo. Los desprendimientos del EPR que evolucionan a desgarros tienen un pronóstico especialmente malo y un riesgo particular de presentar pérdida visual en el otro ojo. Una minoría de los ojos mantienen una buena agudeza visual a pesar de los desgarros del EPR, sobre todo si la fóvea está respetada.

Degeneración macular asociada a la edad exudativa

Patogenia

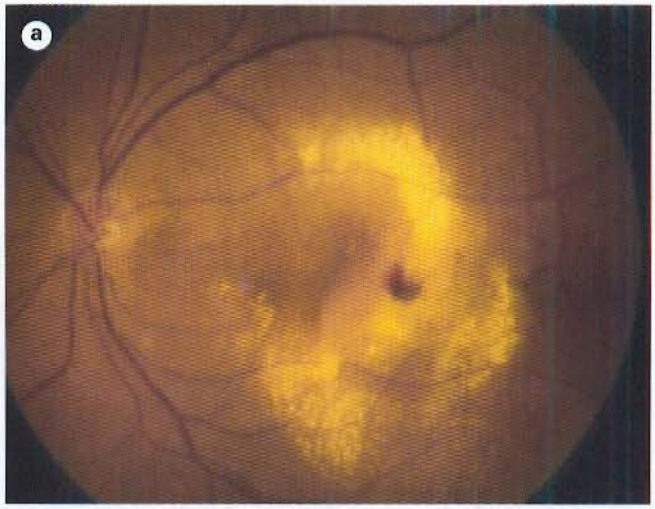
La DMAE exudativa está causada por NVC formada a partir de la coriocapilar que crece a través de defectos en la membrana de Bruch. La NVC puede permanecer confinada al espacio por debajo del EPR (tipo 1) o se puede extender posteriormente al espacio subretiniano (tipo 2). La NVC puede preceder o seguir al DEP, aunque es probable que estos dos sucesos no estén directamente relacionados.

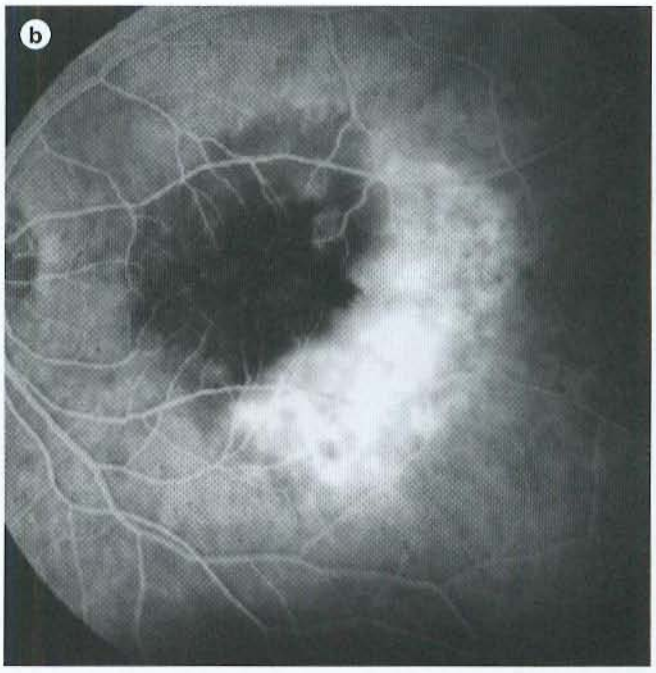
Signos clínicos

1. La **presentación** es con metamorfopsia y borrosidad de la visión central debida a extravasación de líquido de la NVC. En este estadio el tratamiento con láser de argón puede ser eficaz.
2. **Signos**. Muchas membranas no pueden identificarse mediante oftalmoscopia.
   - Ocasionalmente, la NVC en el espacio bajo el EPR (tipo 1) se puede detectar clínicamente como una lesión, gris-verde o rosada-amarilla, ligeramente sobreelevada (Fig. 13.52).
   - Ocasionalmente, la NVC subretiniana (tipo 2) forma un halo subretiniano o una placa pigmentada.
   - Los signos más frecuentes están causados por la extravasación de la NVC que da lugar a elevación retiniana serosa, hemorragia y exudados duros subretinianos (Fig. 13.53).

Angiografía con fluoresceína

La AGF desempeña un papel muy importante en la detección y la localización precisa de la NVC en relación con el centro de la zona avascular foveal (ZAF).





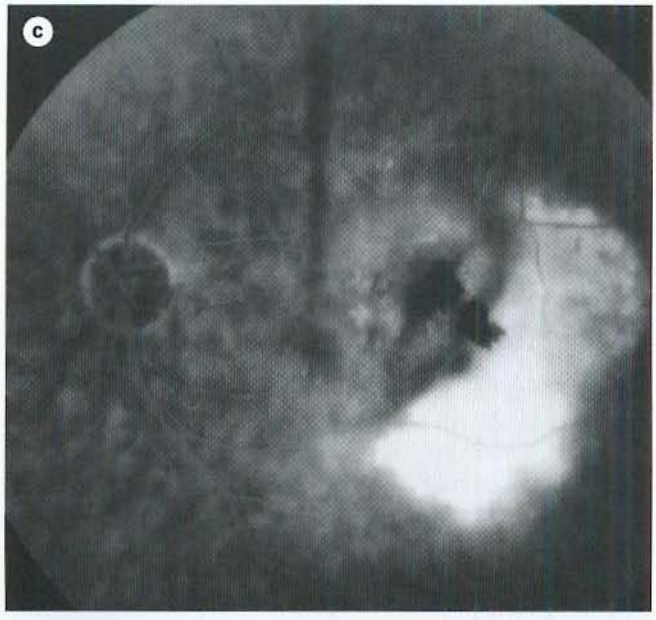


Fig. 13.51
(**a**) Desgarro del epitelio pigmentario; (**b** y **c**) angiografía con fluoresceína (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

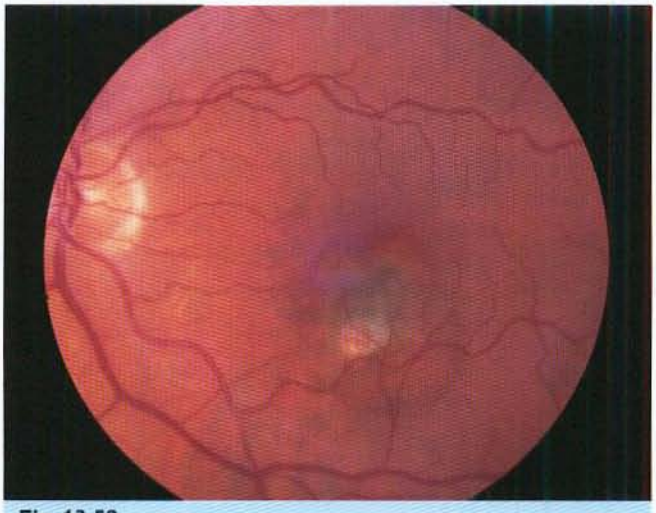


Fig. 13.52
Neovascularización coroidea de tipo 1 por debajo de la fóvea.

Fig. 13.53
Exudados duros y hemorragia asociados con neovascularización coroidea.

1. La **NVC clásica** es una membrana bien definida que se llena con colorante siguiendo un patrón «en encaje» durante la fase muy precoz del tránsito del colorante (Fig. 13.54a), muestra fluorescencia intensa durante la máxima circulación del colorante (Fig. 13.54b), y se pierde en el espacio subretiniano y alrededor de la NVC en 1-2 minutos. El tejido fibroso en la NVC se tiñe con colorante y da lugar a hiperfluorescencia tardía (Fig. 13-54c). La NVC clásica se clasifica según su relación con el centro de la ZAF de la siguiente forma:

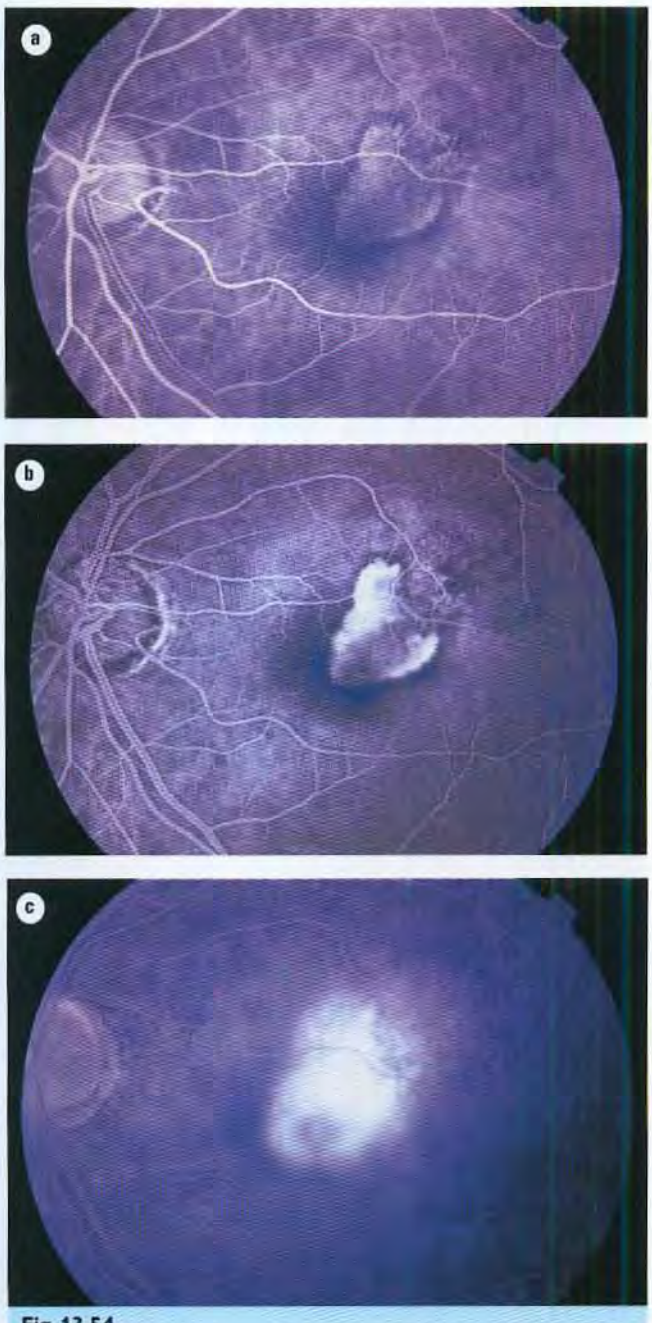


Fig. 13.54
Angiografía con fluoresceína de una neovascularización coroidea clásica (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

   a. ***Extrafoveal***, en la que la NVC está a más de 200 µm del centro de la ZAF.
   b. ***Subfoveal***, en la que el centro de la ZAF está afectado por extensión desde una zona extrafoveal o por haberse originado directamente bajo el centro de la fóvea. Aproximadamente el 70% de la NVC se extiende bajo la fóvea en 1 año. El pronóstico visual es muy malo.
   c. ***Yuxtafoveal***, en la que la NVC está a menos de 200 µm del centro de la ZAF pero no la afecta.
2. La **NVC oculta** es una membrana mal definida que tiene signos menos precisos en los cuadros precoces pero produce extravasación tardía.
3. El **DEP fibrovascular** es una combinación de NVC y DEP. La fluorescencia de la NVC es más brillante (punto caliente) que el desprendimiento (Fig. 13.55a-c). En otros casos, la NVC puede quedar oscurecida por sangre (*ver* Fig. 13.57b) o líquido turbio.

Angiografía con indocianina verde

La ICV puede ser superior a la AGF convencional en determinadas circunstancias. Las longitudes de onda más largas, cerca del infrarrojo, pueden penetrar el EPR y la coroides, y se absorben menos por parte de la hemoglobina. Estas propiedades permiten una mayor transmisión de la fluorescencia de la ICV que de la fluoresceína y son especialmente valiosas en los siguientes casos:

- NVC oculta o mal definida.
- Distinguir la porción serosa de la vascularizada en un DEP fibrovascular (Fig. 13.56).
- NVC asociada con la superposición de hemorragia, pigmento o exudación. Por ejemplo, la Figura 13.57a muestra una hemorragia temporal a la papila y una cicatriz macular atrófica. La AGF (Fig. 13.57b) muestra hipofluorescencia que corresponde a la hemorragia, pero no extravasación focal sugestiva de NVC. Sin embargo, la ICV muestra un «punto caliente» debido a NVC por debajo de la hemorragia superotemporal a la papila (Fig. 13.57c).
- NVC recurrente adyacente a una cicatriz antigua de fotocoagulación.

Curso

La evolución de una NVC no tratada suele ser inexorable y el pronóstico es muy malo. Puede presentar las complicaciones siguientes:

1. **DEP hemorrágico** como consecuencia de la rotura de vasos sanguíneos dentro de la NVC. Inicialmente la sangre está confinada en el espacio bajo el EPR y aparece como una sobreelevación oscura (Fig. 13.58). La hemorragia puede abrirse paso hasta el espacio subretiniano y adopta un límite más difuso y un color rojo más tenue que puede rodear o estar adyacente al DEP (Fig. 13.59).
2. Raramente puede aparecer **hemorragia vítrea** cuando la sangre bajo un desprendimiento hemorrágico de la retina sensorial penetra hacia la cavidad vítrea (Fig. 13.60).

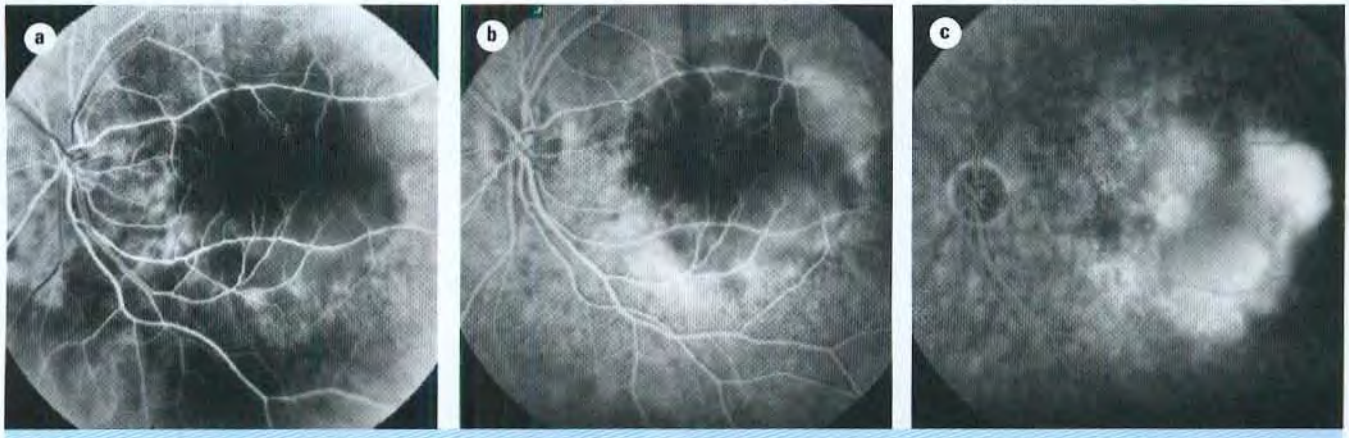


Fig. 13.55
Angiografía con fluoresceína de un desprendimiento fibrovascular del epitelio pigmentario. La hiperfluorescencia focal superotemporal a la fóvea corresponde a una neovascularización coroidea yuxtafoveal; una zona más grande de hiperfluorescencia lateral a la fóvea corresponde a un desprendimiento del epitelio pigmentario. (Cortesía de S. Milewski.)

3. La **cicatrización subretiniana (disciforme)** sigue a un episodio hemorrágico en el que existe una organización gradual de la sangre y el posterior crecimiento interior de nuevos vasos a partir de la coroides (Fig. 13.61). A veces una cicatriz fibrosa disciforme en la fóvea causa una pérdida permanente de visión central (Fig. 13.62).

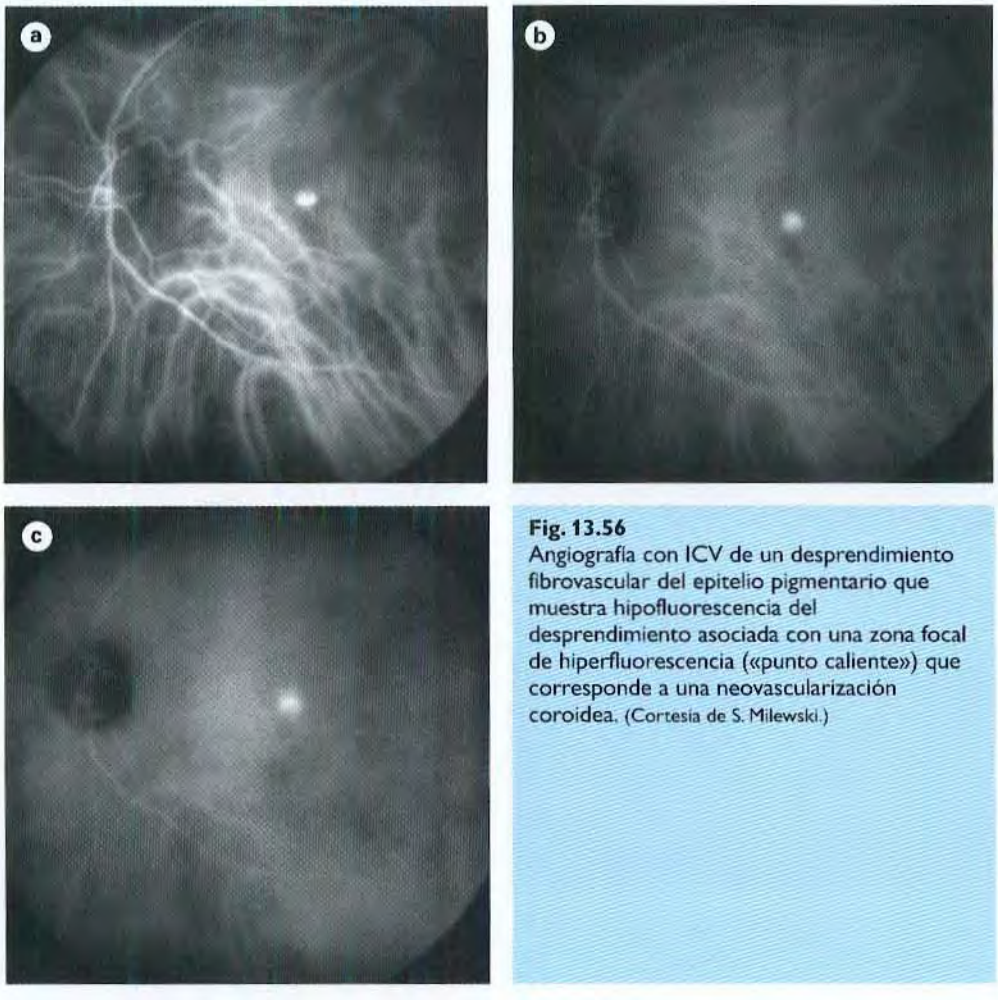
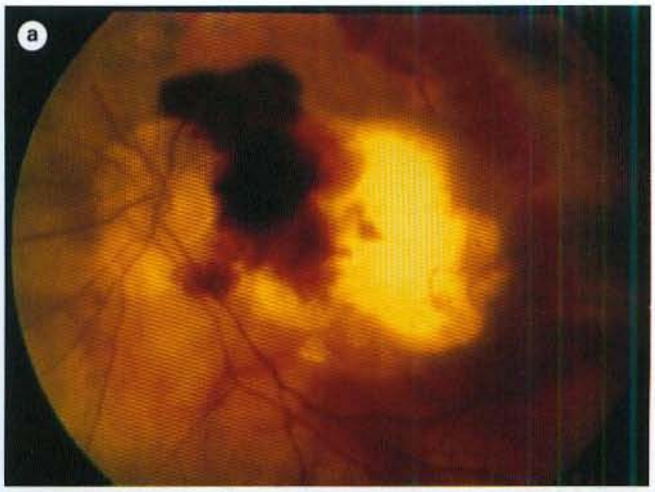
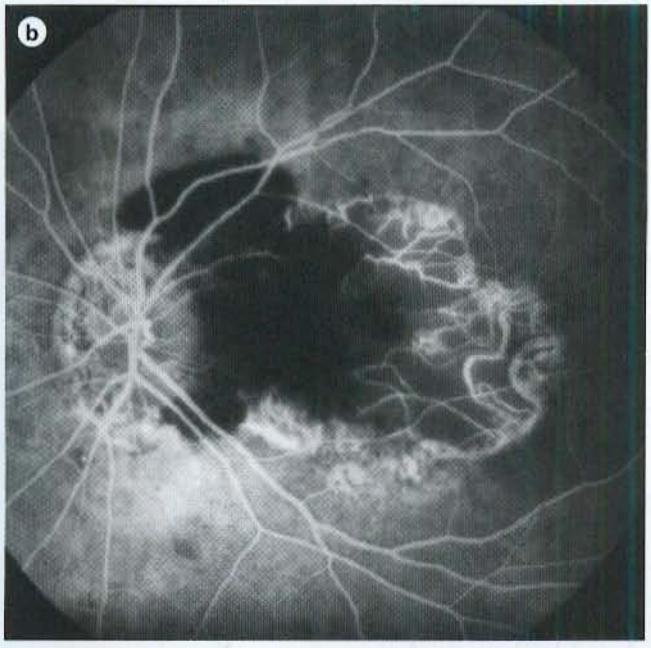


Fig. 13.56
Angiografía con ICV de un desprendimiento fibrovascular del epitelio pigmentario que muestra hipofluorescencia del desprendimiento asociada con una zona focal de hiperfluorescencia («punto caliente») que corresponde a una neovascularización coroidea. (Cortesía de S. Milewski.)





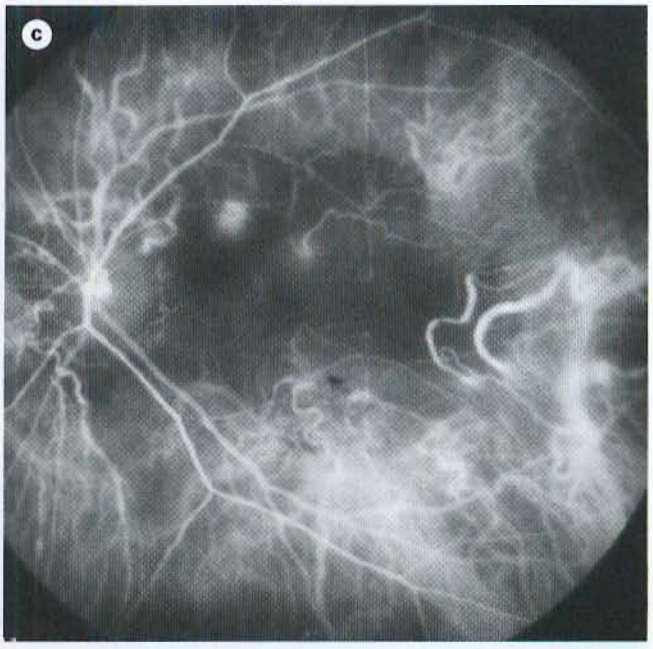


Fig. 13.57
(**a**) Hemorragia y atrofia en la degeneración macular asociada a la edad; (**b**) la angiografía con fluoresceína muestra hipofluorescencia que corresponde a la hemorragia; (**c**) la angiografía con ICV muestra un «punto caliente» asociado con neovascularización coroidea superotemporal a la papila.
(Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 13.58
Desprendimiento hemorrágico del epitelio pigmentario en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

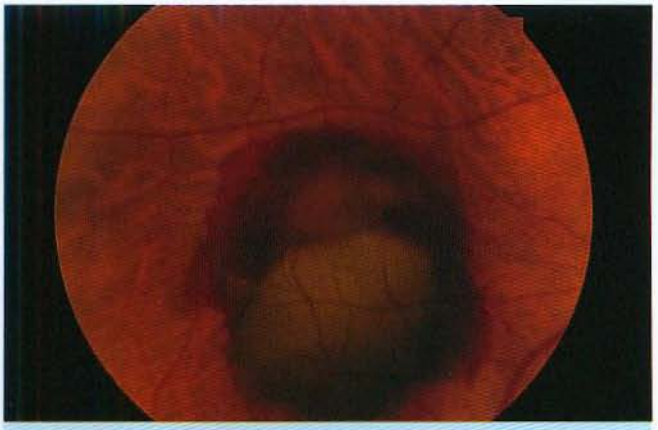


Fig. 13.59
Desprendimiento hemorrágico del epitelio pigmentario con una hemorragia subretiniana adyacente en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

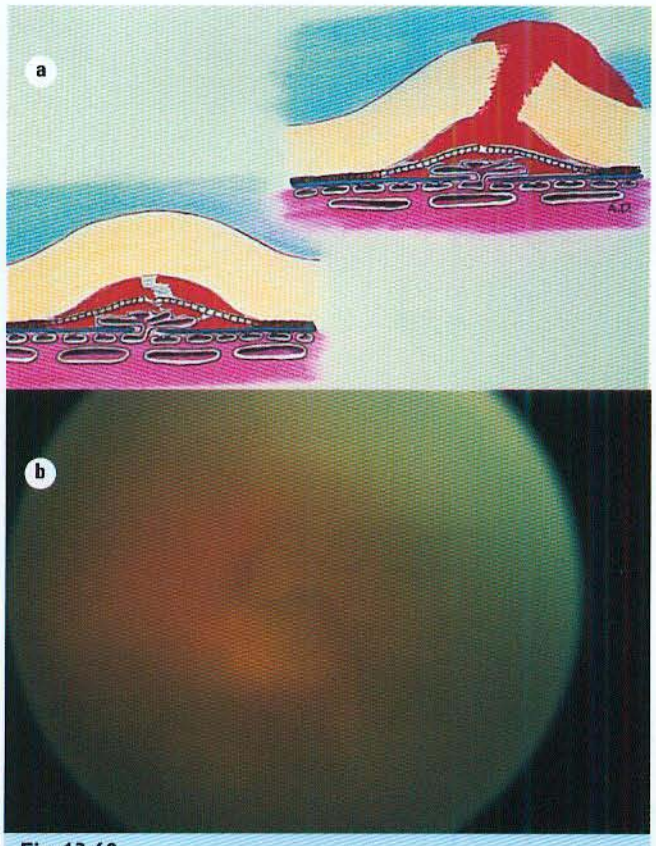


Fig. 13.60
Hemorragia vítrea en una degeneración macular asociada a la edad exudativa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

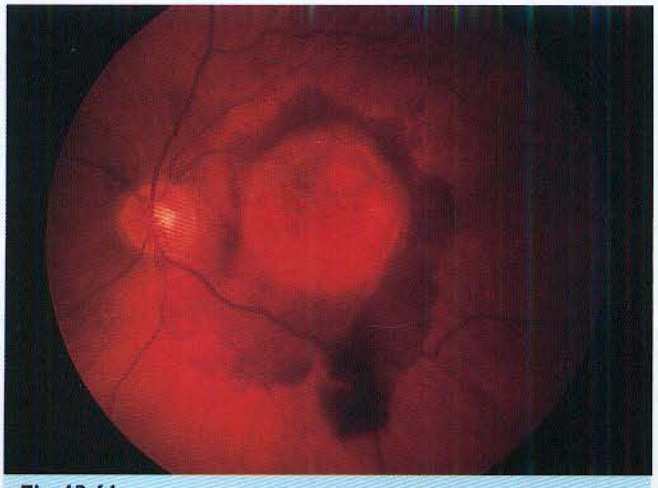


Fig. 13.61
Cicatrización subretiniana rodeada por una hemorragia en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

4. Puede producirse **exudación masiva**, intra y subretiniana, en algunos ojos con cicatrices disciformes como resultado de la extravasación crónica a partir de la NVC (Fig. 13.63). Si es grave, el líquido subretiniano puede difundir más allá de la mácula de forma que no sólo se pierde la visión central sino también la periférica (Fig. 13.64).

Fig. 13.62
Cicatriz disciforme fibrosa en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

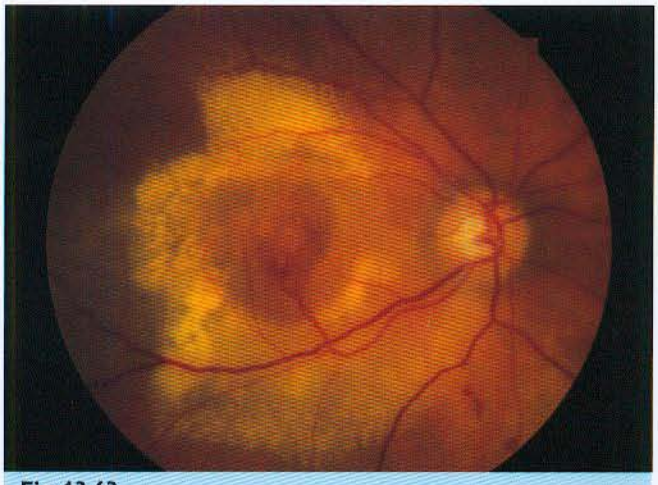


Fig. 13.63
Exudación subretiniana masiva en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

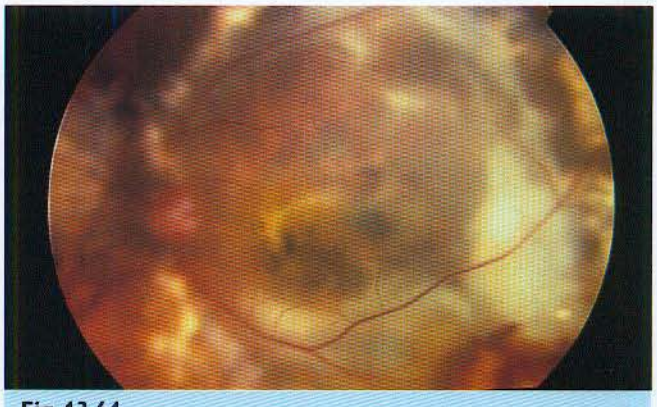


Fig. 13.64
Desprendimiento de retina exudativo en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

Fotocoagulación con láser de argón

El tratamiento de la NVC reduce el riesgo de pérdida visual grave en casos seleccionados. El objetivo es destruir la NVC, a la vez que evitar la lesión de la foveola. Es más probable que la lesión sea tratable si se detecta precozmente, por lo que en los pacientes de riesgo es esencial la identificación rápida con el empleo diario de la rejilla de Amsler.

1. **Indicaciones**. NVC extrafoveal o yuxtafoveal con bordes bien definidos (es decir, membranas clásicas) (Fig. 13.65).
2. **Contraindicaciones**
   a. ***NVC mal definida***, porque la membrana está oculta o porque está oscurecida por sangre y/o desprendimiento del EPR seroso. En estos casos, el tratamiento, si se intenta, suele ser incompleto ya que la extensión de la NVC no se puede determinar de forma exacta.
   b. La ***mala agudeza visual*** (de 6/36 o menos) suele ser una contraindicación porque es probable que la NVC sea subfoveal. De hecho, sólo alrededor del 10% de los ojos pueden tratarse adecuadamente en la primera presentación.
3. **Técnica**
   a. Se determina la agudeza visual de cerca y de lejos.
   b. Se documenta el área de escotoma o de distorsión visual en una rejilla de Amsler.
   c. Hay que disponer de una AGF de buena calidad, no más de 72 horas antes (*ver* Fig. 13.65).
   d. Se proyectan esquemas seleccionados de la AGF en una pantalla de forma que la NVC pueda localizarse con precisión en relación con los puntos de referencia retinianos visibles.
   e. Se trata el perímetro de la lesión con impactos solapados de 200 µm (0,2-0,5 segundos) y después se cubre toda la zona con impactos de alta energía. El tratamiento debe extenderse más allá de los márgenes de la membrana y producir una quemadura intensa blanca confluente.
   f. Se obtiene una fotografía del fondo de ojo tras el tratamiento para documentar su extensión.
4. El **seguimiento** debe ser meticuloso, de forma que se detecte precozmente la existencia de NVC persistente o recurrente.
   a. El seguimiento inicial se lleva a cabo después de 1-2 semanas con una AGF para garantizar la adecuación del tratamiento (Fig. 13.66).
   b. El retratamiento está indicado si existe una persistencia o recurrencia reales de la NVC a más de 200 µm del centro de la fóvea.
   c. Pueden aparecer recidivas varios años después de un tratamiento inicial efectivo, por lo que es importante que el paciente siga autocontrolando su evolución con el empleo regular de la rejilla de Amsler. Si se detecta cualquier distorsión o escotoma recientes, hay que realizar una exploración inmediata.
5. Los **resultados** suelen ser decepcionantes por los siguientes motivos:
   - Empleando la AGF como guía, sólo una pequeña proporción de los ojos son candidatos al tratamiento.
   - Incluso después del tratamiento de los ojos candidatos, la tasa de recurrencia es superior al 50% –la mayoría de las lesiones recurrentes están bajo la fóvea–.

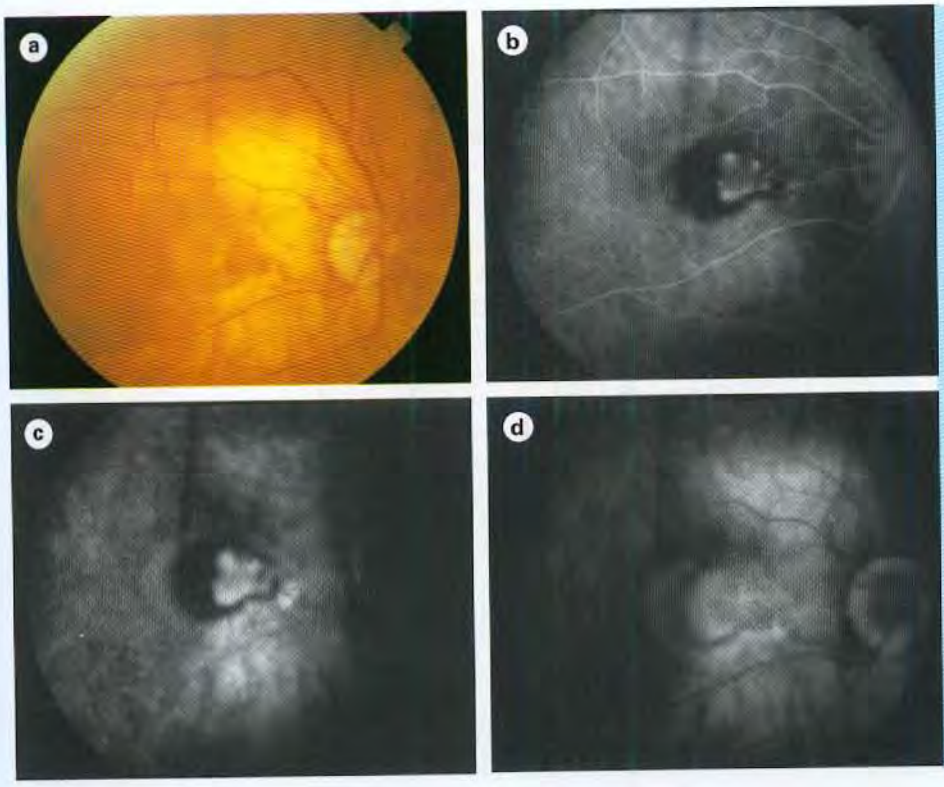


Fig. 13.65
(a) Degeneración macular asociada a la edad exudativa; **(b y c)** la angiografía con fluoresceína muestra una neovascularización coroidea yuxtafoveal clásica.

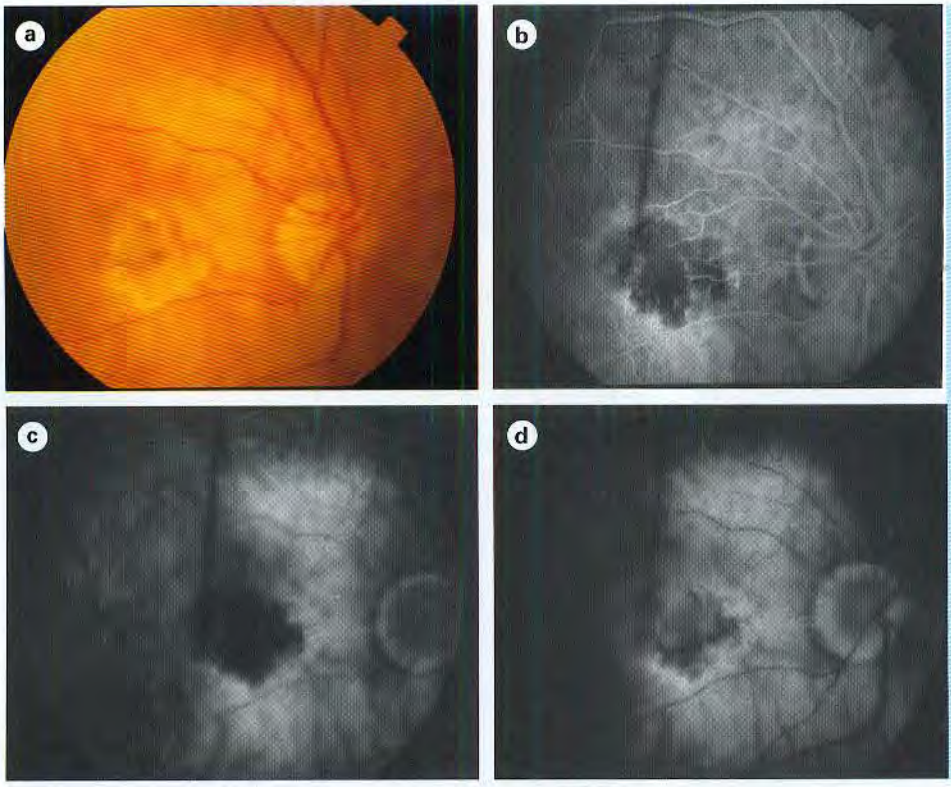


Fig. 13.66
(**a**) El mismo ojo 2 semanas después de la fotocoagulación con láser; (**b-d**) la angiografía con fluoresceína muestra un tratamiento efectivo (la tinción leve alrededor del margen de la zona tratada es normal).

Terapia fotodinámica

1. **Principios**. Se inyecta verteporfina, un fotosensibilizador o compuesto de luz activada, por vía endovenosa. Se activa focalmente mediante iluminación con luz procedente de una fuente láser de diodo con una longitud de onda (689 nm) que corresponde a un máximo de absorción del compuesto. La principal ventaja de la terapia fotodinámica es la capacidad para tratar selectivamente el tejido, atribuible a la localización preferente del fotosensibilizador respecto a la NVC y a la irradiación confinada al tejido diana. La NVC es irradiada con valores lumínicos mucho más bajos que los necesarios para la destrucción térmica de la laserterapia con argón, lo que favorece el tratamiento de la NVC subfoveal.
2. **Indicaciones**
   a. Las indicaciones ***definidas*** son la NVC subfoveal/yuxtafoveal, predominantemente clásica, no superior a 5.400 µm en ojos con una agudeza visual de 6/60 o mejor.
   b. Las indicaciones ***posibles*** son lesiones superiores a 5.400 µm de NVC yuxtapapilar con extensión subfoveal y NVC de otras causas.
3. Las **contraindicaciones** son una NVC clásica inferior al 50% y una NVC oculta pura, aunque esto puede cambiar en estudios futuros.
4. **Técnica**
   - Infusión endovenosa de verteporfina (6 mg/kg de peso corporal) durante 10 minutos.
   - Cinco minutos después se aplica láser de diodo a la NVC durante 83 segundos.
   - Se aplica retratamiento a las zonas de extravasación persistente o nueva a intervalos de 3 meses y hasta la obliteración de toda la NVC.
5. Los **resultados** en la NVC predominantemente clásica son prometedores, con estabilidad o mejoría de la agudeza visual en el 60% de los casos a los 24 meses.

Terapias experimentales

1. **Cirugía**
   a. La ***cirugía submacular*** supone la extirpación quirúrgica de sangre submacular, la NVC o ambas. Las indicaciones exactas y los beneficios de este tipo de cirugía son desconocidos actualmente. Los resultados preliminares sugieren una elevada tasa de recidiva, y el procedimiento comporta un riesgo importante de complicaciones que dan lugar a pérdida visual y requieren nuevas intervenciones quirúrgicas posteriores.
   b. La ***translocación macular*** pretende mover quirúrgicamente la fóvea lejos de la NVC. El procedimiento supone realizar un pliegue corioescleral, vitrectomía e infusión subretiniana de suero salino equilibrado para inducir un desprendimiento de retina temporal. Se lleva a cabo el intercambio líquido-aire seguido de la posición erguida postoperatoria. Si está indicado, la NVC se puede fotocoagular sin el riesgo de lesión de la fóvea. El éxito depende de la transposición efectiva de la fóvea lejos del complejo alterado de la NVC y del grado de función preoperatoria de la fóvea. Las indicaciones de

esta modalidad de tratamiento todavía están evolucionando.

c. El ***desplazamiento neumático de la hemorragia submacular*** supone la inyección de gas dentro de la cavidad vítrea con el fin de desplazar la sangre de la fóvea. Este procedimiento se puede realizar también con un agente fibrinolítico denominado activador del plasminógeno tisular (tPA).

2. La **termoterapia transpupilar** con láser de diodo (810 nm) se puede emplear para la NVC predominantemente oculta. Se ha especulado que esto afecta a la vascularización coroidea más profunda, a la vez que respeta la retina sensorial. Actualmente no existen datos que apoyen esta hipótesis.

Fig. 13.68
Agujero macular en estadio 1a.

Agujero macular asociado a la edad

La formación de un agujero macular asociado a la edad (idiopático) afecta típicamente a mujeres ancianas y está causado por una tracción vitreorretiniana tangencial progresiva en la fóvea. La presentación es con afectación grave de la visión central, que suele percibirse cuando el otro ojo está cerrado. En otros casos un agujero macular se hace aparente primero cuando la visión en el otro ojo queda afectada debido a la formación de un agujero u otra patología. A veces el diagnóstico se hace por casualidad. El riesgo de afectación del otro ojo a los 5 años es aproximadamente del 15%.

Clasificación en estadios (Fig. 13.67)

1. En el **estadio 1a** (inminente) el agujero macular raras veces se ve clínicamente y suele detectarse por primera vez en un paciente con un agujero macular de espesor completo (AMEC) en el ojo opuesto. Se caracteriza por un punto foveolar amarillo (Fig. 13.68), que corresponde a un quiste dentro de la fóvea que se puede confirmar en la tomografía de coherencia óptica (OCT) (*ver* Fig. 13.72).
2. En el **estadio 1b** (oculto) el agujero macular se debe al desplazamiento centrífugo de la retina foveolar y el pigmento xantófilo. Se caracteriza por un anillo amarillo con una interfase que hace de puente del córtex vítreo. Estos hallazgos pueden asociarse con una disminución leve reciente de la agudeza visual o metamorfopsia. Aproximadamente el 50% de los agujeros en estadio 1 se resuelven después de la separación vitreofoveolar espontánea.
3. El **estadio 2** (AMEC precoz) se caracteriza por un defecto retiniano excéntrico, ovalado, en forma de media luna o herradura, de menos de 400 µm de diámetro con o sin una opacidad prefoveal suprayacente (seudoopérculo) (*ver* Fig. 13.73). Los opérculos verdaderos son raros y el seudoopérculo se forma por la contracción del vítreo cortical prefoveolar. La progresión del estadio 1 al estadio 2 tarda entre 1 semana y varios meses.

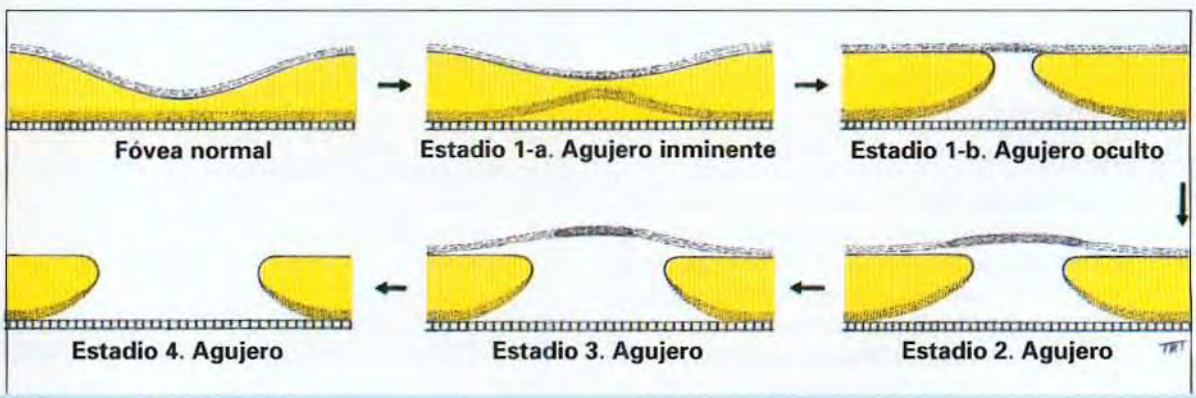


Fig. 13.67
Estadios del agujero macular asociado a la edad (*ver* texto).

4. El **estadio 3** (AMEC establecido) se caracteriza por un defecto retiniano redondo de más de 400 µm de diámetro con una cara del vítreo posterior adosada, con o sin un seudoopérculo suprayacente (*ver* Fig. 13.74).
5. El **estadio 4** se caracteriza por aumento del defecto redondo, que ahora está rodeado por un rodete de líquido subretiniano (*ver* Fig. 13.75) y muestra pequeños depósitos amarillentos en la base del cráter (Fig. 13.69). El vítreo posterior está completamente desprendido, lo que a menudo se evidencia por la presencia de un anillo de Weiss (*ver* Fig. 12.20). La agudeza visual está disminuida principalmente debido a la ausencia de fotorreceptores dentro del defecto central, con el resultado de un escotoma central absoluto. Además, el manguito circundante de líquido subretiniano y la elevación retiniana secundaria causan un escotoma relativo alrededor del escotoma central absoluto. La agudeza visual tiende a deteriorarse progresivamente, estabilizándose en 0,1 o menos cuando el agujero alcanza su máximo diámetro. Algunos pacientes pueden conseguir una mejor agudeza visual empleando la fijación excéntrica.

NB: Un agujero macular de espesor completo (AMEC) raras veces puede resolverse espontáneamente y mejorar la agudeza visual.

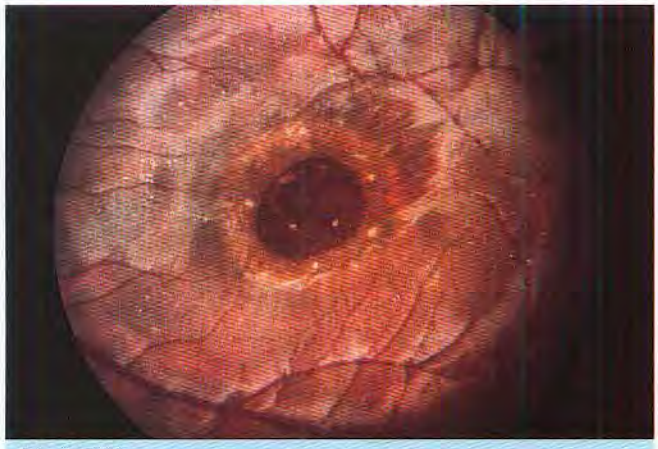
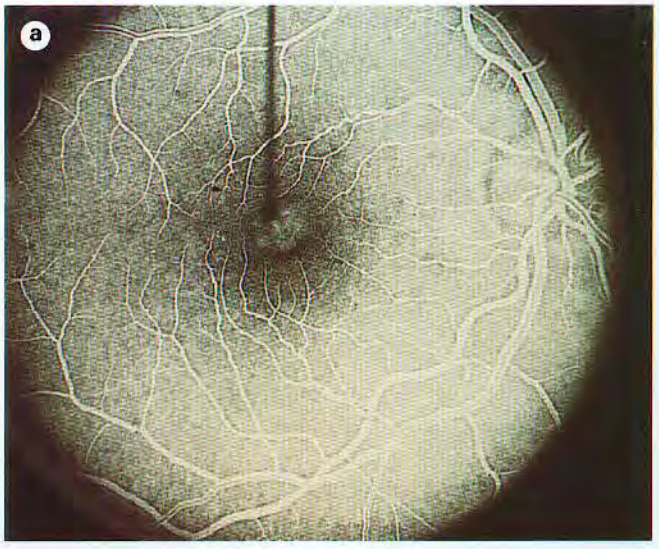


Fig. 13.69
Agujero macular de espesor completo.

3. La **AGF** muestra un área correspondiente de hiperfluorescencia (Fig. 13.70a) que resulta del descubrimiento de la fluorescencia coroidea de base causado por un efecto ventana en el pigmento xantófilo a causa de un desplazamiento centrífugo (Fig. 13.70b).



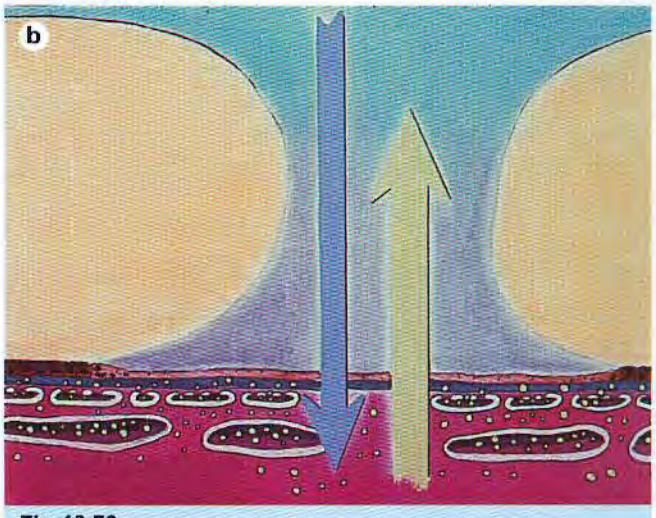


Fig. 13.70
Angiografía con fluoresceína de agujero macular de espesor completo (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Pruebas diagnósticas

1. La **prueba de Watzke-Allen** se realiza proyectando un haz estrecho de lámpara de hendidura sobre el centro del agujero tanto vertical como horizontalmente con una lente de 90 o 78 D. Un paciente con un agujero macular refiere que el haz está roto o adelgazado.
2. La **prueba del haz de láser apuntado** se realiza proyectando un punto de 50 µm de un haz de láser apuntado (p. ej., He-Ne) en el centro del agujero. Un paciente con un agujero macular refiere que el punto ha desaparecido.
4. La **tomografía de coherencia óptica** (OCT) proporciona secciones de alta resolución de la retina y permite la determinación del espesor retiniano. Es útil en el diagnóstico y la clasificación en estadios de los agujeros maculares. Incluso puede medir el volumen de un agujero de espesor completo. La Figura 13.71 muestra una fóvea normal, la Figura 13.72 muestra un agujero en estadio 1a (quiste dentro de la fóvea), la Figura 13.73 muestra un agujero en estadio 2 con un seudoopérculo suprayacente, la Figura 13.74 muestra un agujero en estadio 3 de espesor completo, y la Figura

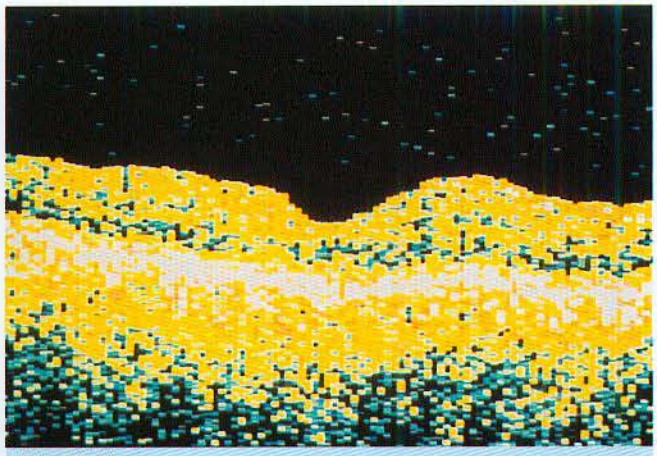


Fig. 13.71
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de una fóvea normal. (Cortesía de R. Spaide.)

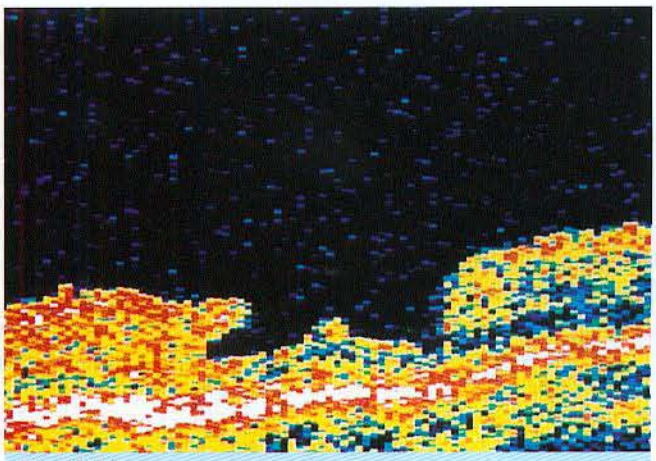


Fig. 13.74
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 3. (Cortesía de V. Tanner.)

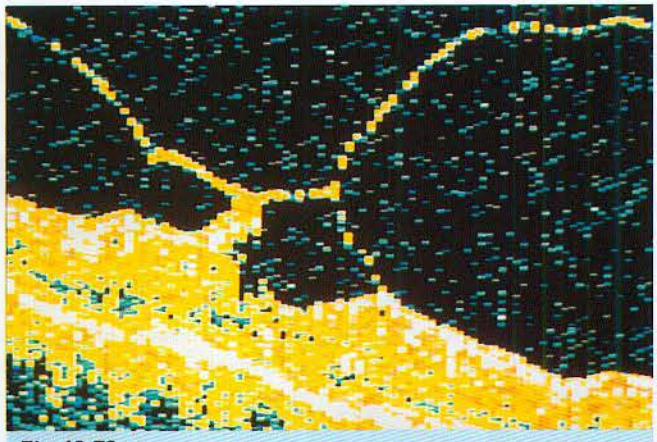


Fig. 13.72
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 1ª. (Cortesía de R. Spaide)

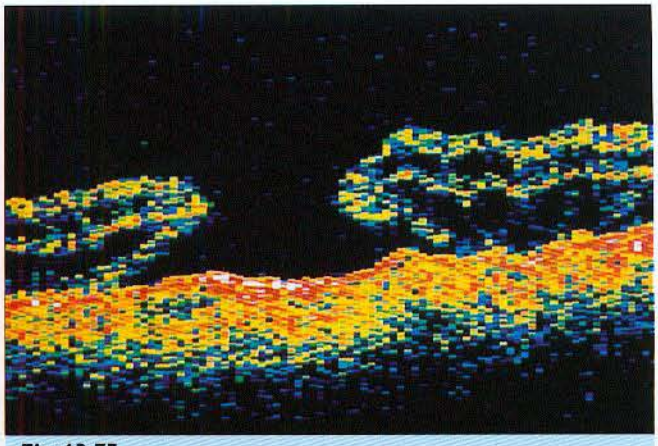


Fig. 13.75
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 4. (Cortesía de V. Tanner.)

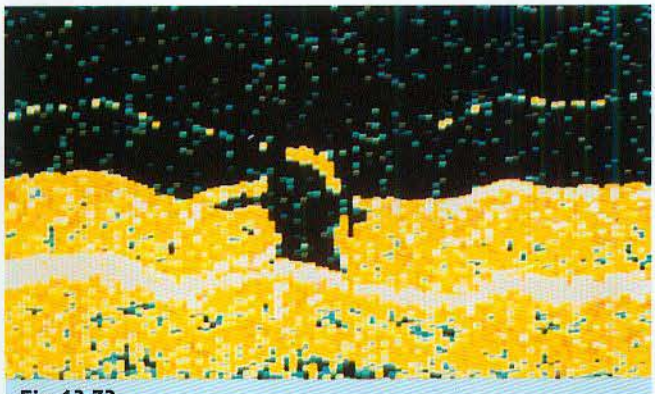


Fig. 13.73
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 2. (Cortesía de R. Spaide.)

13.75 muestra un agujero en estadio 4 con un manguito circundante de líquido subretiniano.

Tratamiento quirúrgico

1. Las **indicaciones** son pacientes hasta el estadio 3, asociados con una agudeza visual peor que 6/18 (0,3) y una duración inferior a 1 año.
2. **Técnica**
   - *a.* La ***vitrectomía convencional*** consiste en la extirpación del vítreo cortical, membrana limitante interna e intercambio líquido-gas, seguida de una postura estricta boca abajo tras la intervención. Se ha dicho que el cierre del agujero es el resultado del movimiento centrípeto de los fotorreceptores paracentrales previamente desplazados y no simplemente la reaproximación de los bordes retinianos del EPR.
   - *b.* La «***vitrectomía química***» es un método nuevo y menos complicado para el tratamiento de los agujeros maculares en estadio 3. Se inyecta una enzima (plasmina) dentro del vítreo para desprender químicamente el vítreo de la retina, sin manipular la hialoides posterior. El vítreo se lava ade-

más con una cánula de infusión y el corte vítreo, y después se rellena el 70-80% de la cavidad vítrea con C_3F_8 al 16%. En el postoperatorio el paciente se coloca boca abajo.

3. **Resultados**. Después de una cirugía efectiva se consigue una mejoría visual aproximadamente en el 80% de los casos, con una agudeza visual final de 6/12 (0,5) o mejor en el 65% de los ojos. La Figura 13.76a muestra un AMEC, y la Figura 13.76b el aspecto postoperatorio después de una cirugía con éxito.
4. Las **complicaciones** son las asociadas con la vitrectomía, como desprendimiento retiniano y aceleración de la catarata. Puede haber defectos visuales permanentes, a menudo infratemporales.

Diagnóstico diferencial

1. **Otros agujeros maculares**
   - *a.* La ***miopía alta***, si se asocia con estafiloma posterior, puede asociarse con la formación de un agujero macular que puede dar lugar a desprendimiento retiniano. El líquido subretiniano está confinado al polo posterior y raramente se extiende al ecuador.
   - *b.* Un ***traumatismo ocular contuso*** puede causar un agujero macular como resultado de tracción vítrea o conmoción retiniana en las que existe disrupción de los fotorreceptores y la consiguiente formación del agujero.
2. **Seudoagujeros maculares**
   - *a.* ***Dentro de fibrosis premacular*** (Fig. 13.77).
   - *b.* ***Agujero laminar*** como consecuencia de edema macular cistoide grave de larga evolución.
   - *c.* Un ***punto blanco en la fóvea*** es un cuadro asintomático poco frecuente. Los puntos blancos pueden distribuirse de forma difusa o en forma de anillo a lo largo del borde de la foveola. Este último patrón tiene un aspecto similar a un agujero macular verdadero con un manguito de líquido.

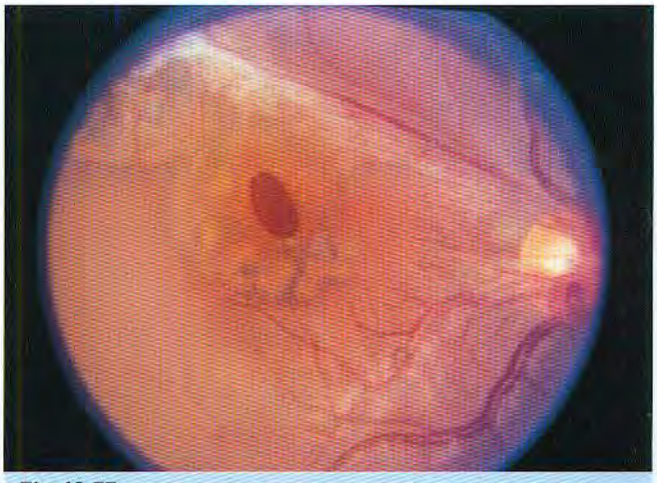


Fig. 13.77
Seudoagujero macular dentro de una fibrosis premacular.

Retinopatía serosa central

La retinopatía serosa central (coriorretinopatía serosa central [CSC]) es una enfermedad típicamente esporádica y autolimitada de hombres adultos jóvenes o de mediana edad con una personalidad de tipo A. Se caracteriza por un desprendimiento generalmente unilateral y localizado de la retina sensorial en la mácula, con o sin DEP asociado. No está claro si la patología primaria afecta a la hiperpermeabilidad del EPR o a la vascularización coroidea. Los factores descritos que inducen o agravan la CSC son el estrés emocional, la hipertensión arterial, el lupus eritematoso sistémico y la administración de corticoides sistémicos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral, asociada con un escotoma relativo positivo, micropsia y/o me-

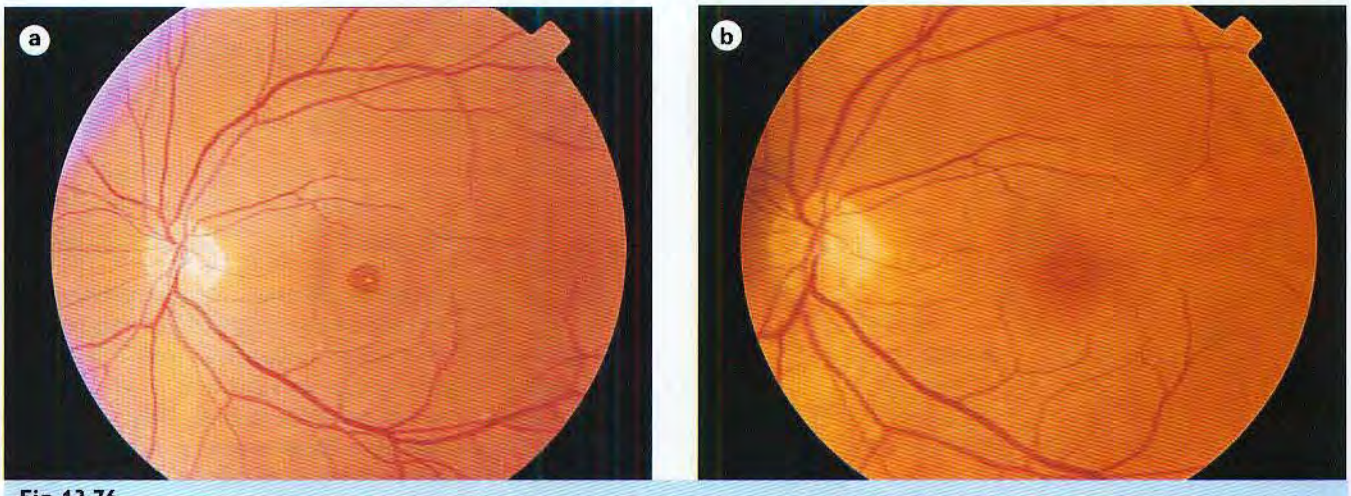


Fig. 13.76
(a) Agujero macular de espesor completo; **(b)** después del cierre con éxito. (Cortesía de S. Milewski.)

tamorfopsia. A veces el trastorno es extrafoveal y asintomático.

2. La **agudeza visual** suele estar moderadamente disminuida (6/9 a 6/12) (0,7 a 0,5) y a menudo es corregible a 6/6 con una lente positiva débil. La elevación de la retina sensorial da lugar a una hipermetropía adquirida con disparidad entre la refracción subjetiva y objetiva del ojo.
3. **Fondo de ojo**
   - Un desprendimiento redondeado u oval de la retina sensorial está presente en el polo posterior (Fig. 13.78).

Fig. 13.78
Retinopatía serosa central.

   - El líquido subretiniano puede ser claro o turbio y pueden existir pequeños precipitados en la superficie posterior del desprendimiento sensorial.
   - En ocasiones se puede detectar un foco anormal en el EPR, a través del cual el líquido se ha extravasado desde la coriocapilar al interior del espacio subretiniano.
   - En algunos casos se puede observar un pequeño DEP dentro del desprendimiento seroso.
4. La **AGF** muestra alguno de los siguientes signos:
   a. El aspecto ***en humo de tabaco*** evoluciona de la forma siguiente:
      - La etapa precoz muestra un pequeño punto hiperfluorescente debido a la extravasación de colorante a través del EPR (Fig. 13.79b). Puede haber más de una extravasación.
      - Durante la fase venosa tardía la fluoresceína pasa al espacio subretiniano y asciende verticalmente (como el humo de un cigarrillo) (Fig. 13.79c) desde el punto de extravasación hasta el borde superior del desprendimiento.
      - Después el colorante se difunde lateralmente, adquiriendo una configuración en «seta» o en «paraguas» (Fig. 13.79d), hasta que toda el área del desprendimiento se llena.
   b. El aspecto ***en mancha de tinta*** es menos frecuente y evoluciona de la siguiente forma:
      - La fase precoz muestra un pequeño punto hiperfluorescente (Fig. 13.80b).
      - El punto aumenta gradualmente de forma centrífuga (Fig. 13.80c y d) hasta que todo el desprendimiento está llenado con contraste.

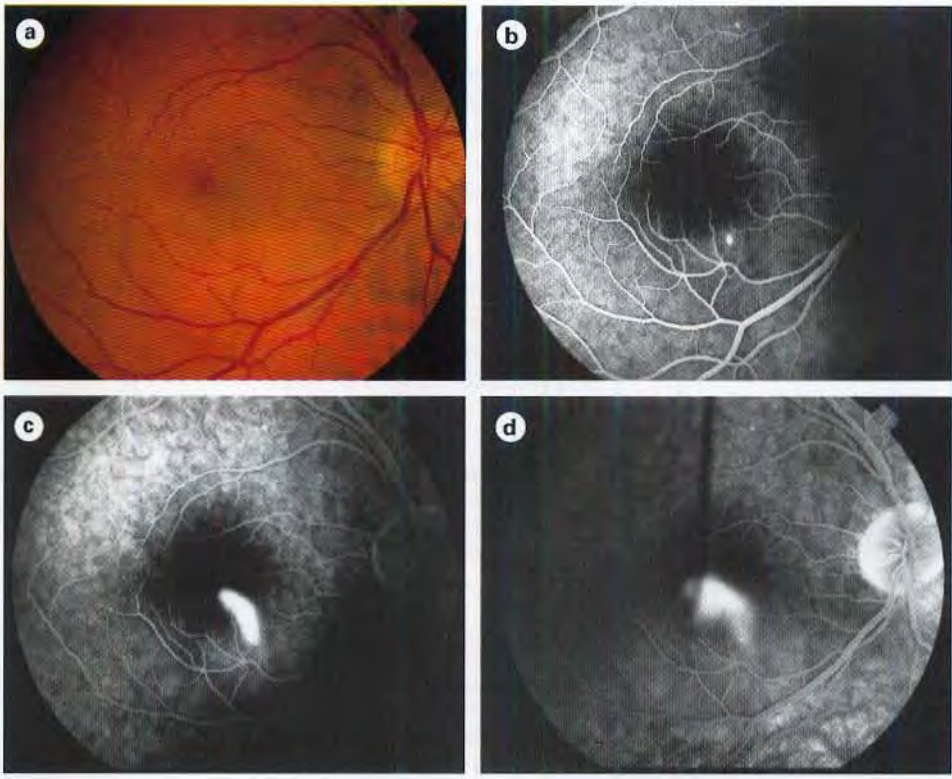


Fig. 13.79
(a) Retinopatía serosa central; **(b-d)** angiografía con fluoresceína que muestra un aspecto en humo de cigarrillo (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

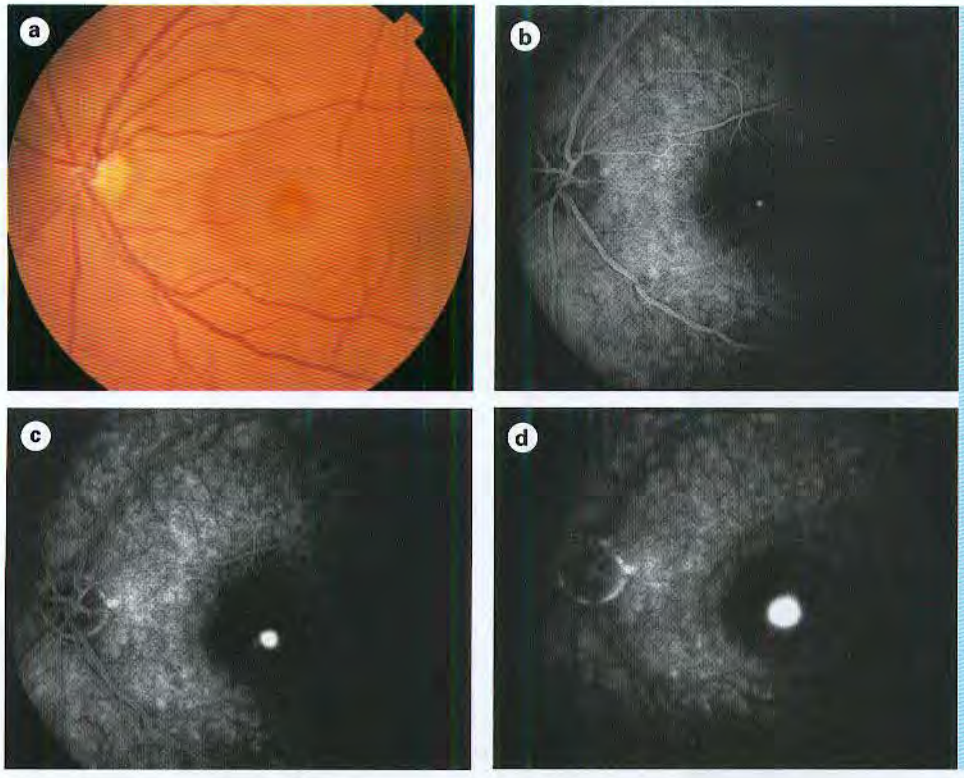


Fig. 13.80
(a) Retinopatía serosa central; **(b-d)** angiografía con fluoresceína que muestra un aspecto en mancha de tinta. (Cortesía de S. Milewski.)

Curso

1. Curso **breve**. Habitualmente la absorción espontánea del líquido subretiniano tiene lugar en 1-6 meses con vuelta a una agudeza visual normal o casi normal.
2. Curso **prolongado**. En algunos pacientes la CSC tarda más de 6 meses, pero se resuelve espontáneamente en 12 meses. Incluso si la agudeza visual vuelve a la normalidad, puede persistir algún grado de afectación visual subjetiva como micropsia, pero raramente causa una discapacidad significativa.
3. Curso **crónico**. En una minoría de casos la enfermedad dura más de 12 meses y se caracteriza por cambios progresivos en el EPR asociados con una afectación permanente de la agudeza visual y la aparición ocasional de NVC. La AGF muestra hiperfluorescencia granular con una o más extravasaciones. Esto puede ser una consecuencia de ataques recurrentes múltiples o desprendimiento prolongado, aunque una minoría de pacientes no tienen historia previa o típica de CSC, y en algunos los cambios son bilaterales.

Tratamiento

La fotocoagulación con láser de argón en el lugar de la fuga o el desprendimiento del EPR consigue una resolución más rápida y disminuye la tasa de recurrencia, pero no influye en el resultado visual final. Es recomendable esperar 4 meses antes de considerar el tratamiento del primer ataque, y 1 mes para la enfermedad recurrente. El tratamiento está contraindicado si el lugar de la pérdida está cerca o dentro de la ZAF.

1. **Técnica**. Se aplican dos o tres impactos de intensidad baja-moderada en el lugar de la extravasación (200 µm de tamaño, exposición de 0,2 segundos) para producir un color gris leve del EPR.
2. Se precisa un **seguimiento de cerca** ya que el 2-5% de los ojos tratados desarrollan posteriormente NVC.

Diagnóstico diferencial del desprendimiento macular sensorial

1. Las **anomalías congénitas de la papila óptica**, habitualmente fosetas papilares (*ver* Fig. 13.111) y ocasionalmente papila inclinada, pueden asociarse con desprendimiento macular seroso. Si no se examina cuidadosamente el nervio, el diagnóstico puede pasar desapercibido.
2. **Tumores coroideos** con una predilección por el polo posterior, como el hemangioma coroideo circunscrito y el carcinoma metastásico.
3. La **maculopatía idiopática aguda unilateral** es una enfermedad rara y autolimitada que típicamente causa pérdida visual unilateral brusca en una persona joven.
4. **Neovascularización coroidea**, especialmente si es idiopática.
5. La **enfermedad de Harada** durante el estadio de desprendimientos multifocales de la retina sensorial puede simular una CSC multifocal.

Edema macular cistoide

El edema macular cistoide (EMC) es el resultado de la acumulación de líquido en las capas plexiforme externa y nuclear interna de la

retina centrada alrededor de la foveola, y la formación de cambios similares a quistes rellenos de líquido. A corto plazo, el EMC suele ser inocuo; sin embargo, los casos de larga evolución suelen cursar con coalescencia de los microquistes llenos de líquido, lo que ocasiona grandes espacios quísticos y la formación posterior de un orificio laminar en la fóvea con una lesión irreversible de la visión central (Fig. 13.81). El EMC es un trastorno frecuente e inespecífico que puede suceder con cualquier tipo de edema macular.

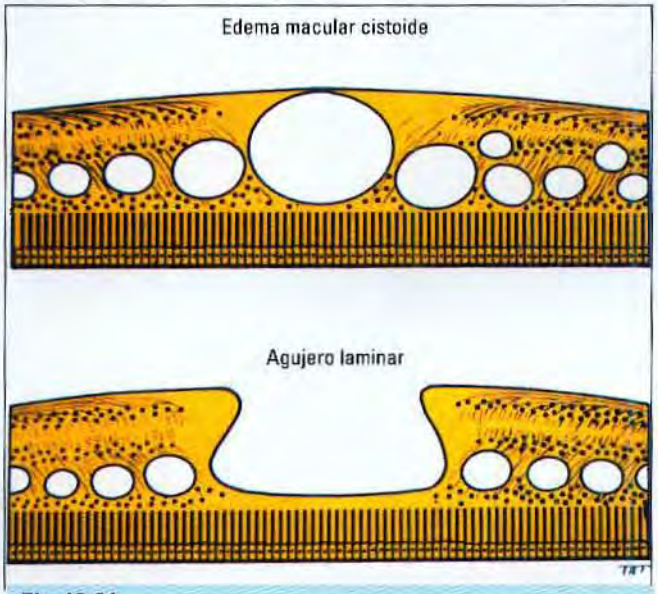


Fig. 13.81
Formación de un agujero laminar causada por edema macular cistoide.

Signos clínicos

1. La **presentación** varía según la causa. La agudeza visual puede estar ya afectada por la enfermedad previa como la oclusión de una rama venosa retiniana. En otros casos sin enfermedad previa, como después de la cirugía de la catarata, el paciente presenta afectación de la visión central asociada con un escotoma central positivo.
2. **Signos**
   - La biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra pérdida de la depresión de la fóvea, engrosamiento de la retina y múltiples áreas quísticas en la retina sensorial (Fig. 13.82).
   - En los casos precoces, los cambios quísticos pueden ser difíciles de discernir, y el principal hallazgo es un punto amarillo en la foveola.
3. **AGF**
   - La fase arteriovenosa muestra hiperfluorescencia parafoveal leve debida a extravasación precoz (Fig. 13.83b).
   - La fase venosa tardía muestra aumento de la hiperfluorescencia y coalescencia de las extravasaciones focales (Fig. 13.83c).
   - La fase tardía muestra un patrón de hiperfluorescencia en «pétalos de flor» (Fig. 13.83d), causado por acumulación del colorante en espacios microquísticos en la capa plexiforme externa de la retina, con su alineación radial de las fibras alrededor del centro de la foveola (capa de Henle).

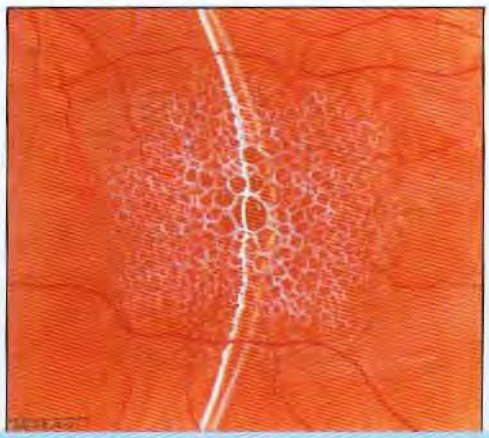


Fig. 13.82
Aspecto del edema macular cistoide con la biomicroscopia con lámpara de hendidura.

Causas y tratamiento

1. **Enfermedad vascular retiniana** (*ver* Capítulo 14).
   a. Las ***causas*** son retinopatía diabética, oclusión de la vena retiniana, telangiectasia retiniana idiopática, macroaneurisma de la arteria retiniana y retinopatía por radiación.
   b. El ***tratamiento*** mediante fotocoagulación con láser puede ser apropiado en casos seleccionados.
2. **Enfermedad inflamatoria intraocular** (*ver* Capítulo 10).
   a. Las ***causas*** son uveítis intermedia, retinocoroidopatía en perdigonada, coroiditis multifocal con panuveítis, toxoplasmosis, retinitis por citomegalovirus, enfermedad de Behçet y escleritis.
   b. El ***tratamiento*** pretende controlar el proceso inflamatorio con corticoides o agentes inmunosupresores. Los inhibidores de la anhidrasa carbónica pueden resultar beneficiosos en el EMC asociado con uveítis intermedia.
3. **Tras la cirugía de la catarata**. El EMC es raro después de una cirugía sin complicaciones y suele resolverse de forma espontánea.
   a. Los ***factores de riesgo*** de EMC importante desde el punto de vista visual son la implantación de una lente intraocular (LIO) en la cámara anterior, implantación de una lente secundaria, complicaciones operatorias como rotura capsular posterior, pérdida de vítreo e incarceración del vítreo en el lugar de la incisión, diabetes y una historia de EMC en el otro ojo. La máxima incidencia tiene lugar al cabo de 6-10 semanas tras la cirugía, aunque el intervalo puede ser mucho más largo.
   b. El ***tratamiento*** supone la corrección de la causa subyacente, si es posible. Por ejemplo, la incarceración vítrea en el segmento anterior puede ser corregible mediante vitrectomía anterior o disrupción con láser YAG de las adherencias vítreas. Como último recurso puede ser necesario extirpar una LIO situada en la cámara anterior. Si no existe una causa que se pueda corregir, el tratamiento es difícil, aunque muchos casos se resuelven espontáneamente en 6 meses. El tratamiento del EMC persistente incluye las siguientes medidas:

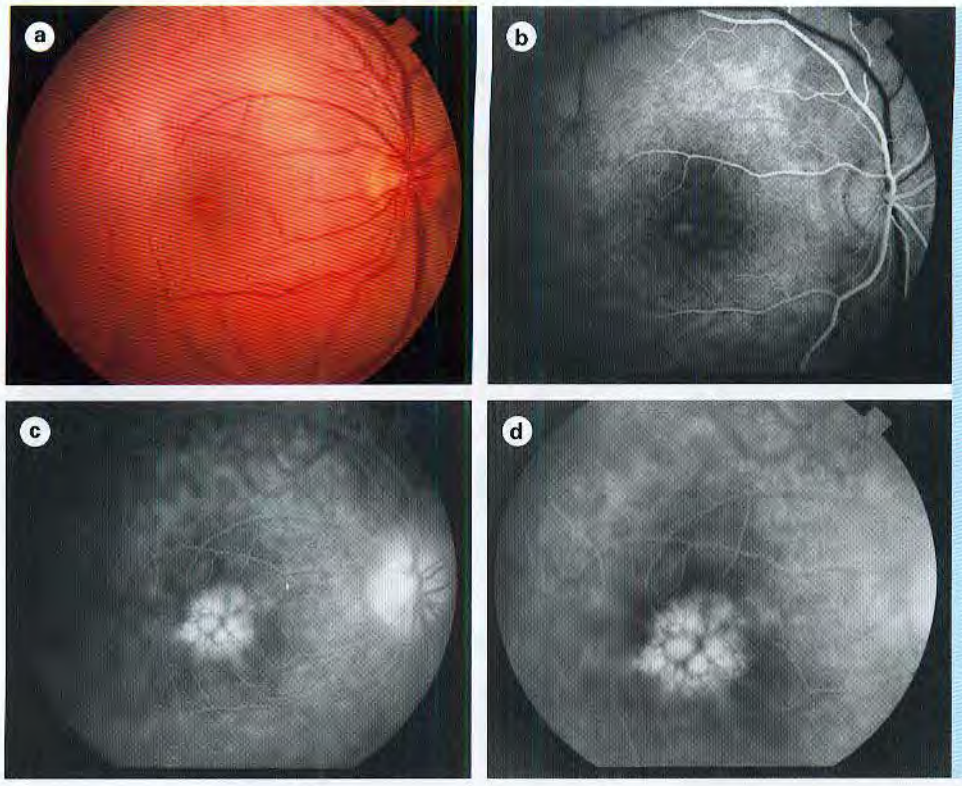


Fig. 13.83
(a) Edema macular cistoide; **(b-d)** angiografía con fluoresceína que muestra extravasación (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

- Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos.
- Corticoides, administrados tópicamente o mediante inyección periocular posterior, combinados con fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) tópicos como ketorolaco al 0,5% administrado cada 6 horas pueden ser útiles incluso en un EMC de larga evolución y clínicamente importante. Desgraciadamente, en muchos casos el EMC reaparece cuando se interrumpe el tratamiento, de forma que puede ser necesario tomar medicación a largo plazo.
- La vitrectomía vía pars plana puede ser útil en el EMC refractario al tratamiento médico incluso en ojos sin un trastorno vítreo aparente.

4. Después de otros procedimientos quirúrgicos

a. Las ***causas*** son capsulotomía con láser YAG, crioterapia retiniana periférica y fotocoagulación con láser. El riesgo de EMC se reduce si la capsulotomía se retrasa durante 6 meses o más después de la cirugía de la catarata. Raramente se puede producir EMC después de procedimientos esclerales, queratoplastia penetrante y cirugía filtrante del glaucoma.

b. El ***tratamiento*** no resulta satisfactorio aunque el EMC suele ser leve y autolimitado.

5. Inducido por fármacos

a. Las ***causas*** son adrenalina al 2% tópica, especialmente en el ojo afáquico, latanoprost tópico y ácido nicotínico sistémico.

b. El ***tratamiento*** consiste en interrumpir la medicación.

6. Distrofias retinianas (*ver* Capítulo 15).

a. Las ***causas*** son retinitis pigmentaria, atrofia *gyrate* y EMC heredado de forma dominante.

b. El ***tratamiento*** con inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos puede resultar beneficioso en el EMC asociado con retinitis pigmentaria.

7. El **síndrome de tracción vitreorretiniana** se caracteriza por separación vítrea periférica parcial con adhesión posterior persistente a la mácula. Esto da lugar a vectores de tracción anteroposterior y tangencial. El EMC crónico debido a tracción anteroposterior es frecuente y puede responder bien a la vitrectomía.

8. Las **membranas epirretinianas maculares** pueden causar en ocasiones EMC por alteración de los capilares perifoveales. La resección quirúrgica de la membrana puede resultar beneficiosa en casos seleccionados.

Maculopatía miópica

La miopía alta se asocia con elongación excesiva y progresiva del globo seguida de cambios degenerativos que afectan a la esclerótica, coroides, membrana de Bruch, EPR y retina sensorial. Los cambios en el fondo de ojo suelen producirse cuando la miopía es de 6 D o más y la longitud del eje axial es de 25 mm o más.

Cambios generales

- La papila óptica suele estar inclinada y puede estar rodeada de atrofia coriorretiniana (Fig. 13.84).
- El fondo de ojo tiene un aspecto pálido en mosaico debido a atenuación del EPR.

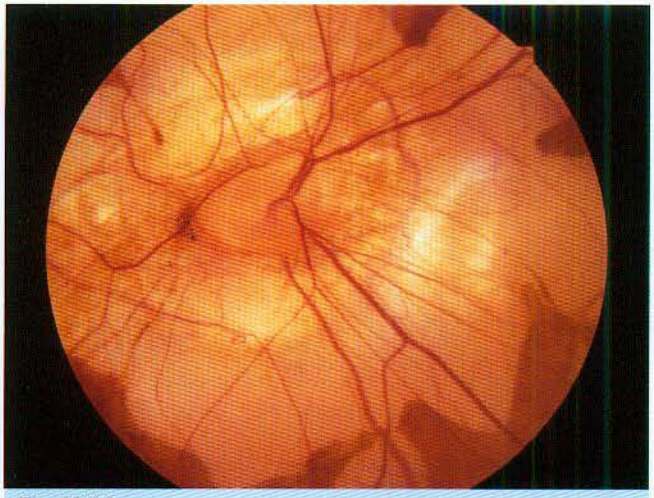


Fig. 13.84
Papila óptica inclinada con atrofia coriorretiniana miópica.

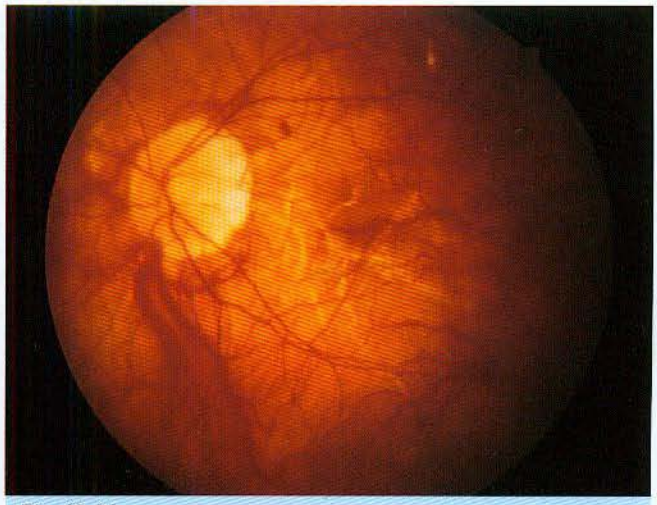


Fig. 13.86
Estrías de laca en una miopía alta.

- Atrofia coriorretiniana grave que afecta al polo posterior y se caracteriza por visibilidad de los vasos coroideos mayores y en ocasiones la esclerótica.
- Atrofia coriorretiniana periférica (degeneración en adoquinado) (*ver* Fig. 12.73).

Cambios maculares

1. **Atrofia geográfica** del EPR y la coriocapilar (Fig. 13.85).

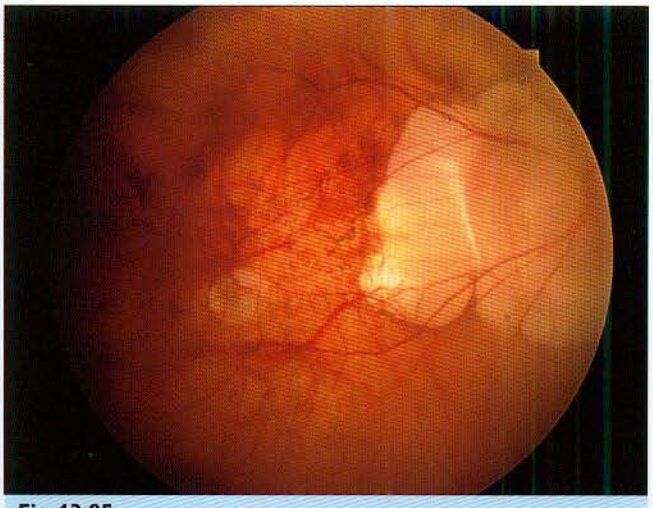


Fig. 13.85
Atrofia geográfica del EPR y coriocapilar en la mácula y atrofia coriorretiniana parapapilar grave en una miopía alta.

2. Pueden producirse «**grietas de laca**» en alrededor del 5% de los ojos altamente miopes. Consisten en grandes roturas en la membrana de Bruch y se caracterizan por líneas finas, irregulares y amarillas, a menudo arborescentes y entrecruzadas (Fig. 13.86).
3. Maculopatía **exudativa** secundaria a NVC asociada con «grietas de laca» (Fig. 13.87). Sin embargo, el pronóstico de la visión central es mejor que en la DMAE exudativa porque la NVC en los ojos muy miopes tiende a ser relativamente autolimitada y no se asocia con cicatrización fibrovascular subretiniana.

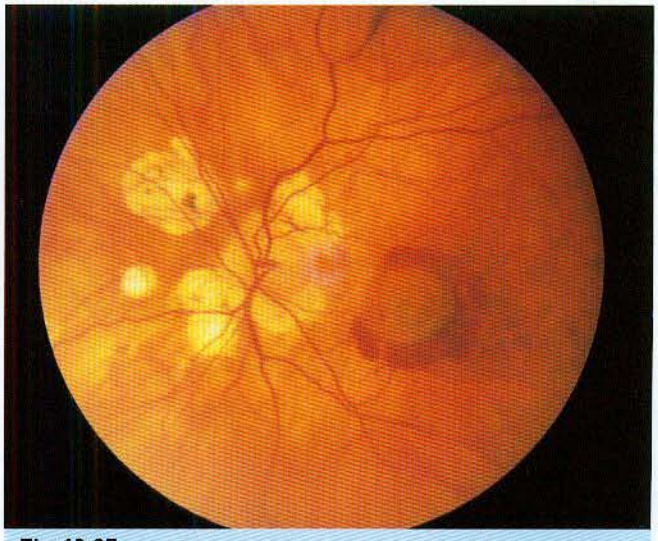


Fig. 13.87
Hemorragia subretiniana de neovascularización coroidea en una miopía alta.

4. Pueden producirse **hemorragias «en moneda» subretinianas** a partir de grietas de laca en ausencia de NVC y suelen ser transitorias (Fig. 13.88).
5. La **mancha de Foerster-Fuchs** es una lesión pigmentada, circular y sobreelevada que se puede producir después de la absorción de una hemorragia macular (Fig. 13.89).
6. Un **agujero macular**, que no se parece a un agujero macular asociado a la edad, puede dar lugar a desprendimiento de retina.

Fig. 13.88
Pequeña hemorragia «en moneda» en la fóvea no asociada con neovascularización coroidea en una miopía alta.

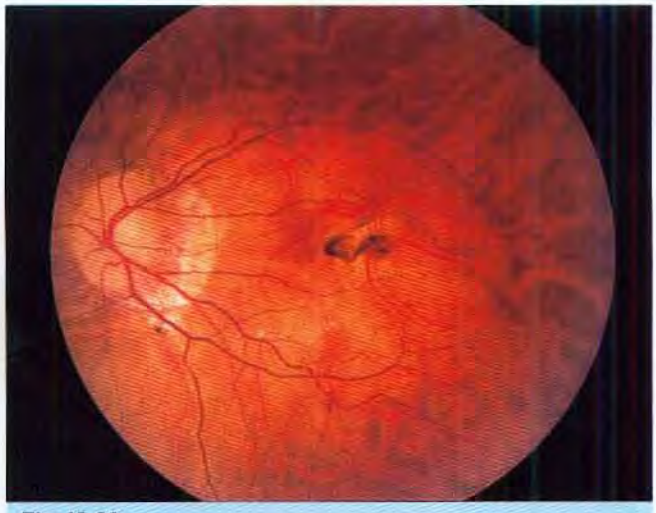


Fig. 13.89
Mancha de Foerster-Fuchs en una miopía alta.

Asociaciones de la miopía alta

1. **Oculares**
   - Desprendimiento de retina debido a una combinación de degeneración vítrea, degeneración reticular y roturas retinianas (agujeros maculares, agujeros periféricos atróficos y desgarros) (*ver* Capítulo 12).
   - Catarata (subcapsular posterior o esclerosis nuclear de inicio precoz).
   - Prevalencia aumentada de glaucoma de ángulo abierto primario, glaucoma pigmentario y falta de respuesta a los corticoides.
   - La retinopatía de la prematuridad puede asociarse con el desarrollo posterior de miopía.
2. Las asociaciones **sistémicas** incluyen los síndromes de Stickler, Marfan, Ehlers-Danlos y Pierre-Robin.

Membrana epirretiniana macular

Las membranas epirretinianas maculares (gliosis epirretiniana) que se forman en la interfase vitreorretiniana están constituidas por proliferaciones de células gliales retinianas que han conseguido acceder a la superficie retiniana a través de roturas en la membrana limitante interna. Estas roturas pueden crearse cuando el vítreo posterior se desprende de la mácula. El aspecto clínico de las membranas epirretinianas depende de su densidad y cualquier distorsión asociada de la vascularización retiniana. Es conveniente dividir la enfermedad en: (a) *maculopatía en celofán* y (b) *pliegue macular*.

Causas

1. Las membranas **idiopáticas** afectan a personas ancianas que por lo demás están sanas y son bilaterales aproximadamente en el 10% de los casos.
2. **Secundarias**
   a. Los ***procedimientos retinianos*** como cirugía, fotocoagulación y crioterapia del desprendimiento pueden causar o empeorar una gliosis epirretiniana macular previa. Si no se tratan, estas membranas suelen causar una reducción variable aunque permanente de la visión. Sin embargo, muy ocasionalmente, una membrana puede separarse espontáneamente de la retina.
   b. ***Otras causas*** son la enfermedad vascular retiniana, inflamación intraocular y traumatismo ocular.

Maculopatía en celofán

Está causada por una fina capa translúcida de células epirretinianas. Es frecuente y suele ser idiopática.

1. La **presentación** puede ser con metamorfopsia leve, aunque es frecuente que el cuadro sea asintomático y se descubre por casualidad.
2. La **agudeza visual** puede ser normal o ligeramente reducida (6/9, 0,7).
3. **Fondo de ojo**
   - Reflejo luminoso o un brillo irregular en la mácula (Fig. 13.90a).
   - La propia membrana es translúcida y se detecta mejor empleando luz «aneritra». Sin embargo, a medida que aumenta de grosor y se contrae, se vuelve más obvia y causa la formación de finas estrías sobre la superficie retiniana y distorsión de los vasos sanguíneos, que se destacan en la AGF (Fig. 13.90b).
4. El **tratamiento no es necesario**.

Pliegue macular

Está causado por engrosamiento y contracción de la membrana. Es menos frecuente que la maculopatía en celofán y puede ser primario o secundario.

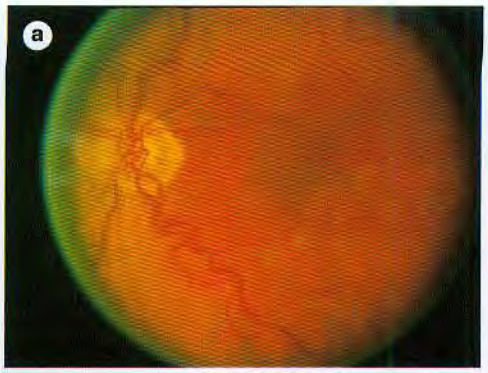
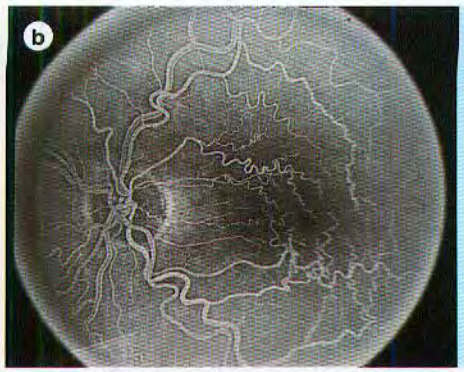



Fig. 13.90
Maculopatía en celofán (*ver* texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. La **presentación** es con metamorfopsia y borrosidad de la visión central.
2. La **agudeza visual** está reducida a 6/12 (0,5) o menos, dependiendo de la gravedad.
3. **Fondo de ojo**
   - Arrugas retinianas y estrías blancas que pueden oscurecer la vascularización retiniana subyacente que es marcadamente tortuosa (Fig. 13.91a y b).
   - Los hallazgos asociados son seudoagujeros maculares dentro de la membrana (*ver* Fig. 13.77) y ocasionalmente EMC crónico secundario.
4. Las latencias de los potenciales evocados visualmente de **patrón inverso** están prolongadas y su amplitud reducida.
5. El **tratamiento** mediante descamación de la membrana desde la superficie retiniana suele mejorar o eliminar la distorsión, y puede mejorar la agudeza visual.

Estrías angioides

Las estrías angioides corresponden a dehiscencias parecidas a grietas en la capa elástica de la membrana de Bruch debido a una fragilidad anormal de la lámina basal causada por un proceso degenerativo combinado con el depósito de calcio. Esto da lugar a cambios secundarios en el EPR y la coriocapilar.

Signos clínicos

1. **Fondo de ojo**
   - Lesiones lineales de color rojizo-marrón con bordes dentados irregulares que se encuentran por detrás de los vasos sanguíneos retinianos normales. Inicialmente pueden ser muy sutiles y fácilmente se pasan por alto (Fig. 13.92).
   - Más tarde se vuelven más evidentes debido a atrofia o hiperplasia secundarias del EPR (Fig. 13.93).
   - Las estrías se intercomunican de forma similar a un anillo alrededor del disco óptico y después irradian hacia fuera de forma escalonada desde el área parapapilar.
   - Las lesiones «en piel de naranja» consisten en un moteado de manchas amarillentas en el polo posterior, sobre todo temporal a la mácula, y pueden preceder a la aparición de las estrías angioides.
   - Puede haber manchas salmón, que constan de cicatrices coriorretinianas focales periféricas (Fig. 13.94).
   - En ocasiones pueden existir anomalías del nervio óptico, como drusas del nervio óptico (Fig. 13.95) y lazos vasculares.

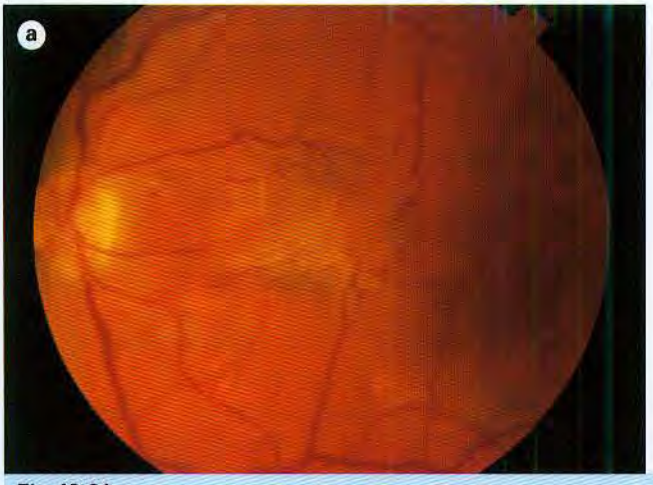
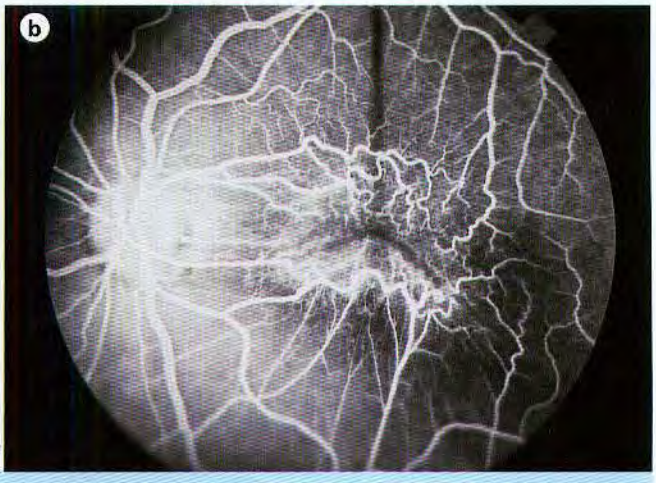



Fig. 13.91
Pliegue macular (*ver* texto).

Fig. 13.92
Estrías angioides leves con «piel de naranja» extensa.

Fig. 13.93
Estrías angioides avanzadas.

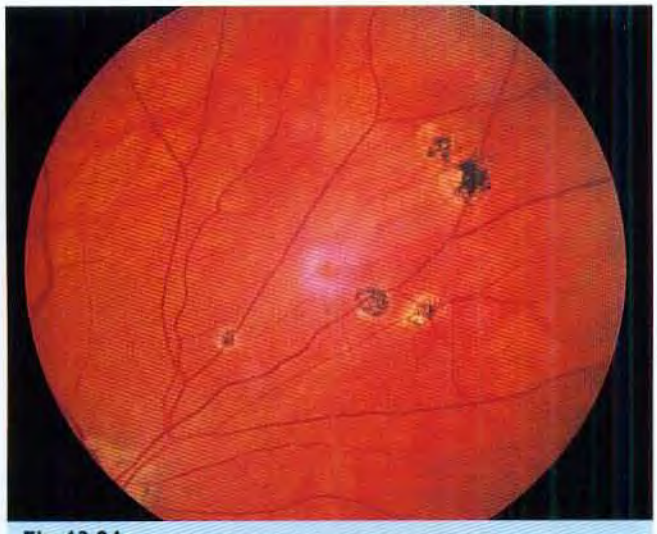


Fig. 13.94
Cicatrices coriorretinianas focales periféricas («manchas salmón») en un ojo con estrías angioides.

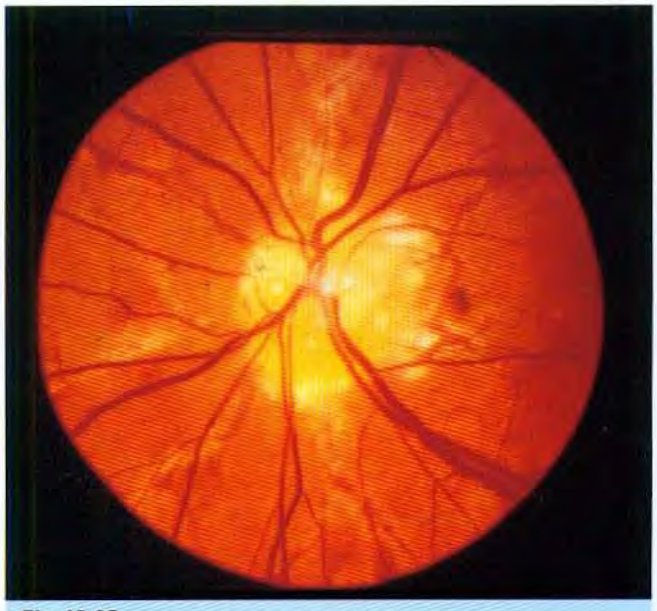


Fig. 13.95
Drusa del nervio óptico en un ojo con estrías angioides.

2. La **AGF** muestra hiperfluorescencia causada por defectos en ventana del EPR sobre las estrías (Fig. 13.96d) y también es útil para detectar la presencia de NVC (Fig. 13.96c).

Pronóstico

Suele ser reservado porque la afectación visual ocurre en más del 70% de los pacientes debido a:

1. **Maculopatía exudativa** debida a NVC (*ver* Fig. 13.96a y c). El tratamiento precoz de la NVC mediante fotocoagulación con láser puede estar indicado en casos seleccionados pero comporta un alto riesgo de recidiva.
2. La **hemorragia coroidea** puede ocurrir después de un traumatismo ocular trivial y da lugar a una hemorragia subfoveal (Fig. 13.97) y posteriormente cicatrización (Fig. 13.98). Estos ojos son frágiles, por lo que hay que advertir a los pacientes que no participen en deportes de contacto.
3. **Afectación foveal** por una estría.

Asociaciones sistémicas

Aproximadamente el 50% de los pacientes tienen una de las siguientes enfermedades:

1. El **seudoxantoma elástico** (PXE) es la más frecuente con diferencia. Aproximadamente el 85% de los pacientes presentan afectación ocular, generalmente después de la segunda década de la vida. La combinación de ambos se denomina *síndrome de «Groenblad-Strandberg»* (*ver* Capítulo 20).
2. El **síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6** (esclerótico ocular) es una asociación infrecuente (*ver* Capítulo 20).
3. **Otras** asociaciones raras son la enfermedad de Paget y ciertas hemoglobinopatías.

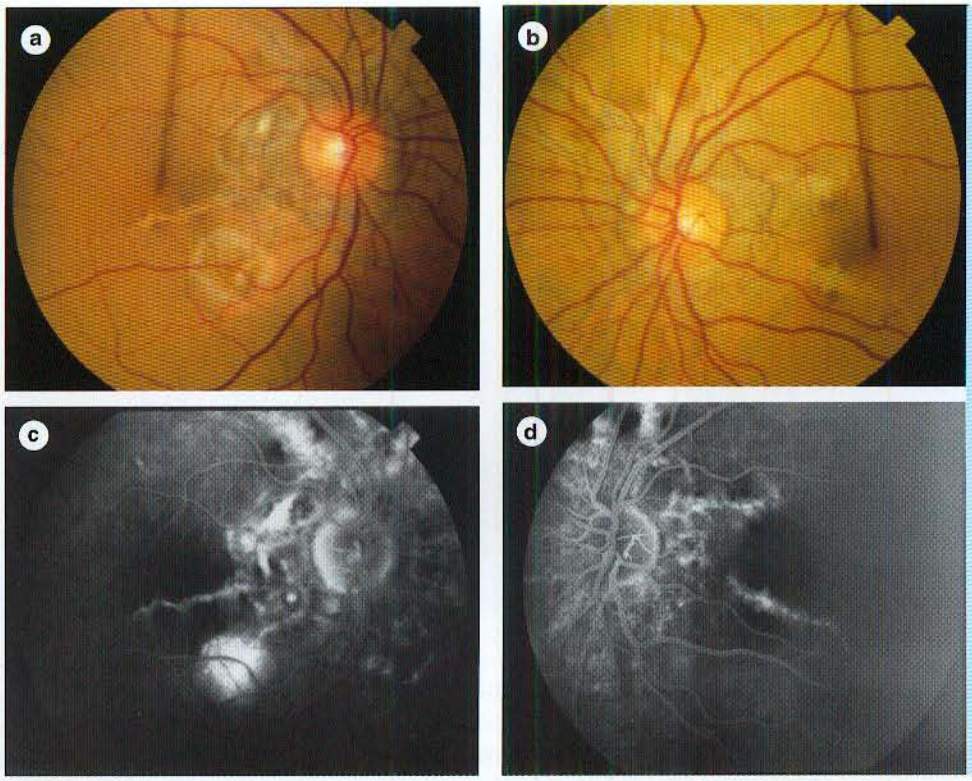


Fig. 13.96
(**a** y **c**) Estrías angioides y neovascularización coroidea; (**b** y **d**) estrías angioides solas (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

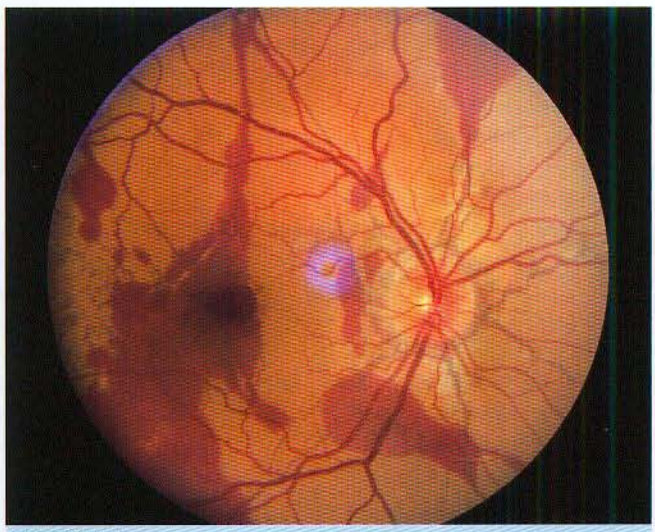


Fig. 13.97
Rotura coroidea traumática y hemorragia asociadas con estrías angioides.

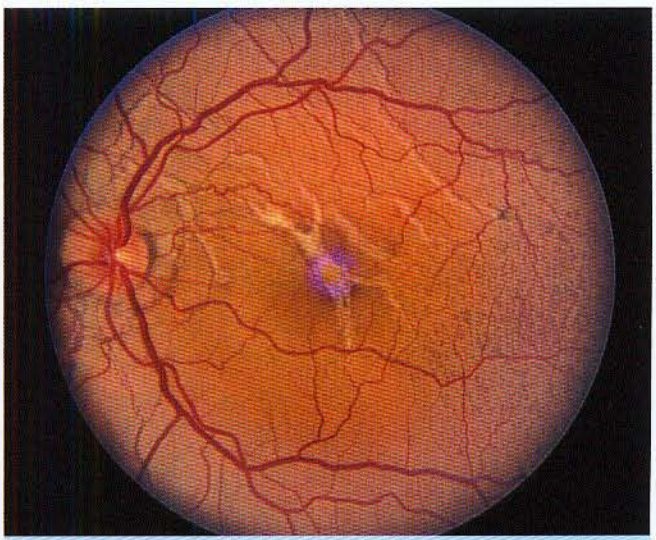


Fig. 13.98
Cicatrización subretiniana después de absorción de hemorragia asociada con estrías angioides.

Pliegues coroideos

Los pliegues coroideos son surcos o estrías paralelos que afectan a la coroides interna, membrana de Bruch, EPR y a veces retina sensorial. Los posibles mecanismos incluyen congestión coroidea, pliegue de la esclerótica y contracción de la membrana de Bruch.

Causas

1. Los pliegues coroideos **idiopáticos** pueden producirse en ambos ojos de pacientes hipermétropes sanos con visión normal o casi normal.
2. **Enfermedades orbitarias**. Dos ejemplos de enfermedades orbirtarias son el tumor retrobulbar y la oftalmopatía tiroidea, entre los más frecuentes.

3. Los **tumores coroideos** como los melanomas pueden desplazar mecánicamente a la coroides de alrededor y provocar pliegues.
4. La **hipotonía ocular** después de la cirugía filtrante, si es grave y prolongada.
5. **Otras** causas son papiledema crónico, escleritis posterior y cierre escleral para reparar un desprendimiento de retina.

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser con metamorfopsia, aunque el paciente puede estar asintomático. Inicialmente, la disfunción visual está causada por distorsión de los receptores retinianos suprayacentes, pero en los casos de larga duración pueden producirse cambios permanentes en el EPR y la retina sensorial.
2. La **agudeza visual** puede ser normal o estar afectada, dependiendo de la etiología y la duración.
3. **Fondo de ojo**
   - Estrías paralelas, en general alineadas horizontalmente (Fig. 13.99a); en ocasiones pueden ser verticales, oblicuas o irregulares.
   - Las crestas (porciones elevadas) del pliegue parecen más pálidas debido al adelgazamiento del EPR, en contraste con el aspecto más oscuro del valle debido a compresión del EPR.
4. La **AGF** muestra estrías alternantes hiperfluorescentes e hipofluorescentes a nivel del EPR (Fig. 13.99b). La hiperfluorescencia corresponde a las crestas debidas al aumento de la fluorescencia coroidea de base aumentada que se observa a través del EPR adelgazado. La hipofluorescencia corresponde a los valles causados por el bloqueo de la fluorescencia coroidea por el EPR comprimido (Fig. 13.100).

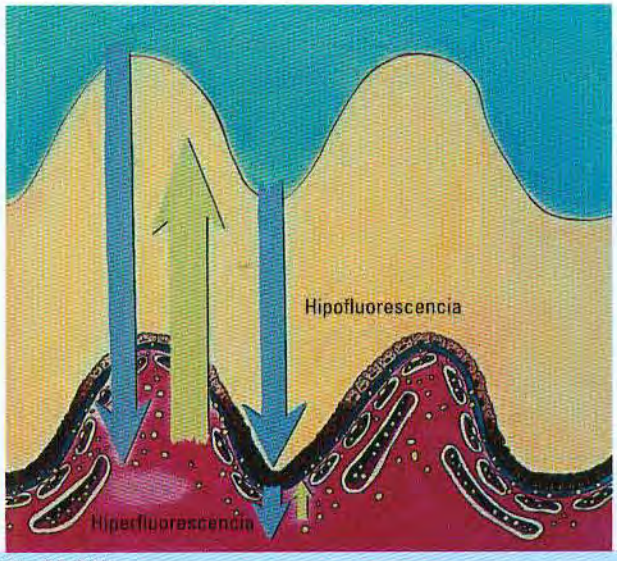


Fig. 13.100
Mecanismos de hipo e hiperfluorescencia en los pliegues coroideos.

Maculopatías inducidas por fármacos

Antipalúdicos

La cloroquina y la hidroxicloroquina son derivados de la quinolona que se emplean en la profilaxis y el tratamiento del paludismo, así como en el tratamiento de artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y lupus cutáneo. El empleo de cloroquina también se ha propuesto en el tratamiento de las alteraciones del calcio en la sarcoidosis. Los antipalúdicos se excretan del cuerpo muy lentamente y son fármacos melanotrópicos que se concentran en las estructuras del ojo que contienen melanina como el EPR y la coroides. Los dos principales efectos secundarios oculares de los antipalúdicos son la toxicidad retiniana y los depósitos corneales. Aunque son infrecuentes, los cambios retinianos son potencialmente graves y los cambios corneales (queratopatía *verticillata*), que son extremadamente comunes, son inocuos (*ver* Fig. 5.135).

1. La toxicidad retiniana de la **cloroquina** está relacionada con la dosis acumulativa total. La dosis diaria normal es de 250 mg. Una dosis acumulativa de menos de 100 g de cloroquina o una duración de tratamiento de menos de 1 año raramente se asocia con lesión retiniana. El riesgo de toxicidad aumenta significativamente cuando la dosis acumulativa excede los 300 g (es decir, 250 mg cada día durante 3 años). Sin embargo, se han descrito casos de pacientes que reciben una dosis acumulativa superior a 1.000 g y no presentan toxi-

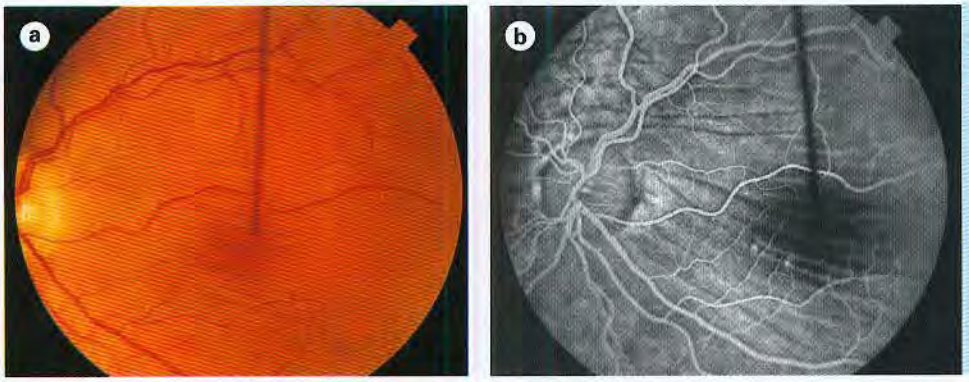


Fig. 13.99
Pliegues coroideos (*ver* texto).
(Cortesía de S. Milewski.)

cidad retiniana. Si es posible, la cloroquina debe emplearse sólo si los otros agentes no son efectivos.

2. La **hidroxicloroquina** es más segura que la cloroquina y el riesgo de lesión retiniana es muy pequeño ya que la dosis diaria no supera los 400 mg. Por lo tanto, los médicos deben animarse a emplear hidroxicloroquina en lugar de cloroquina siempre que sea posible.

Maculopatía por cloroquina

1. La **premaculopatía** se caracteriza por una agudeza visual normal y pérdida del reflejo foveal. Esto va seguido por la aparición de finos cambios granulares en la mácula que pueden asociarse con anomalías leves de la visión de los colores y pequeños escotomas a un objeto rojo en la rejilla de Amsler. La premaculopatía es reversible si se interrumpe la administración del fármaco.
2. La **maculopatía precoz** se caracteriza por una reducción moderada de la agudeza visual entre 6/9 y 6/12 (0,7 y 0,5). El examen del fondo de ojo muestra una lesión macular sutil caracterizada por pigmentación foveolar central rodeada por una zona despigmentada de atrofia del EPR que a su vez está rodeada por un anillo hiperpigmentado (Fig. 13.101a). La lesión puede resultar más evidente con la AGF que con la oftalmoscopia porque la atrofia del EPR tiene como resultado un defecto «en ventana» del EPR (Fig. 13.101b-d). Este estadio es irreversible aunque se interrumpa la administración del fármaco.
3. La **maculopatía establecida** se caracteriza por reducción moderada de la agudeza visual entre 6/18 y 6/24 (0,3 y 0,2) y una lesión macular «en ojo de buey» evidente.
4. La **maculopatía grave** se caracteriza por una reducción marcada de la agudeza visual entre 6/36 y 6/60 (0,15 y 0,1) con extensión de la atrofia del EPR alrededor de la fóvea (Fig. 13.102).

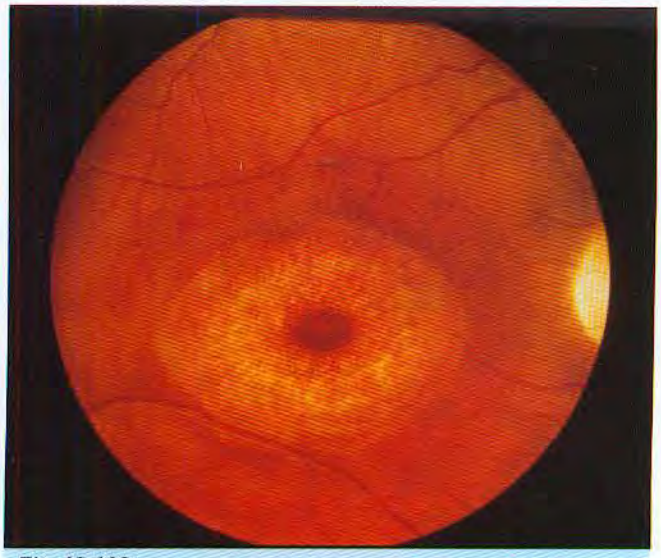


Fig. 13.102
Maculopatía por cloroquina grave.

5. La **maculopatía en estadio terminal** se caracteriza por grave reducción de la agudeza visual y atrofia marcada del EPR con descubrimiento de los vasos sanguíneos coroideos principales. Las arteriolas retinianas también pueden atenuarse y presentarse acumulaciones de pigmento en la retina periférica (Fig. 13.103).

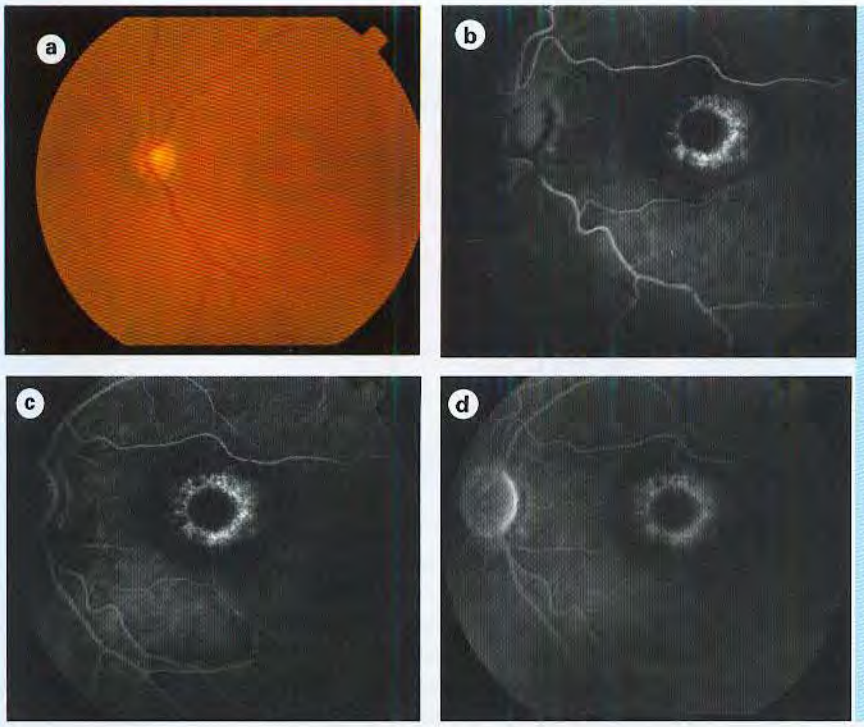


Fig. 13.101
(a) Maculopatía por cloroquina;
(b-d) angiografía con fluoresceína que muestra una maculopatía en ojo de buey (*ver* texto).
(Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 13.103
Maculopatía por cloroquina en estadio terminal.

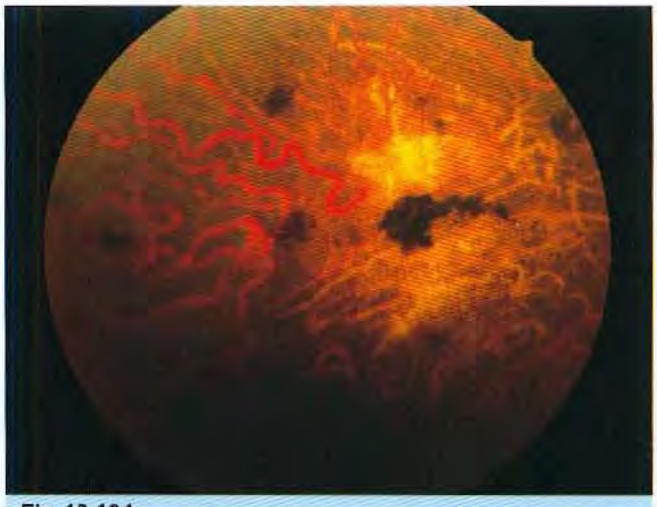


Fig. 13.104
Placas de pigmento en una caso de toxicidad por tioridazina.

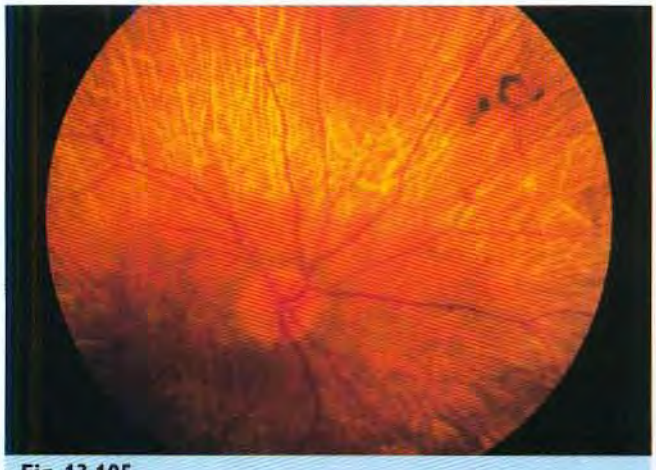


Fig. 13.105
Atrofia difusa del EPR y la coriocapilar en un caso de toxicidad por tioridazina grave.

Detección

El examen rutinario de pacientes en tratamiento con hidroxicloroquina es innecesario. En la práctica clínica la cloroquina también puede administrarse con seguridad a pacientes sin necesidad de exámenes rutinarios repetidos por oftalmólogos o el empleo de pruebas complicadas. El registro de la agudeza visual y una oftalmoscopia por parte del médico que prescribe el fármaco es lo único necesario. Hay que dar al paciente una rejilla de Amsler para que la use una vez a la semana. Si se encuentra una anomalía hay que contemplar la posibilidad de una derivación al oftalmólogo. En este caso, el oftalmólogo, si es necesario, puede realizar pruebas sofisticadas como los campos visuales, umbral macular, visión de los colores, sensibilidad al contraste, AGF y electrooculografía.

Fenotiazinas

Tioridazina

La tioridazina se emplea para tratar la esquizofrenia y psicosis relacionadas. La dosis diaria normal es 150-600 mg. Dosis más altas por encima de 800 mg/día durante algunas semanas pueden ser suficientes para causar síntomas o agudeza visual reducida y mala adaptación a la oscuridad. En orden cronológico los signos clínicos de toxicidad retiniana progresiva son los siguientes:

- Trastorno pigmentario «en sal y pimienta» en la periferia media y el polo posterior.
- Formación de pigmentación en placas irregulares y pérdida focal del EPR y la coriocapilar (Fig. 13.104).
- Pérdida difusa del EPR y la coriocapilar (Fig. 13.105).

Clorpromazina

La clorpromazina se emplea ampliamente como un sedante y en el tratamiento de la esquizofrenia. La dosis diaria normal es 75-300 mg. La toxicidad retiniana puede ocurrir si se toman dosis altas durante largos períodos de tiempo, y se caracteriza por granulaciones y agrupamientos pigmentarios inespecíficos. Otros efectos secundarios oculares inocuos son gránulos finos, de color amarillo-marrón, en la cápsula anterior del cristalino (*ver* Fig. 8.21) y depósitos endoteliales corneales.

Maculopatías cristalinas tóxicas

Tamoxifeno

El tamoxifeno es un antiestrógeno específico empleado en el tratamiento de pacientes seleccionados con carcinoma de mama. Tiene pocos efectos secundarios sistémicos y las complicaciones oculares son infrecuentes con una dosis diaria normal de 20 a 40 mg. La toxicidad retiniana puede aparecer en algunos pacientes con dosis más altas, y se caracterizan por depósitos relativa-

mente inocuos, bilaterales, múltiples, amarillos, cristalinos y en forma de anillo en la mácula (Fig. 13.106) que persisten al interrumpir el tratamiento. Otros efectos secundarios oculares raros son queratopatía *verticillata* y neuritis óptica, que son reversibles al interrumpir el tratamiento. La maculopatía es rara, por lo que no está indicado el estudio rutinario.

Fig. 13.106
Maculopatía por tamoxifeno. (Cortesía de J. Salmon.)

Cantaxantina

Este agente carotenoide se emplea para aumentar el bronceado. Si se emplea durante períodos prolongados de tiempo puede causar el depósito de pequeños puntos brillantes amarillos y bilaterales, dispuestos de forma simétrica en forma de rosquilla en los polos posteriores (Fig. 13.107). Los depósitos se localizan en la retina superficial y son inocuos.

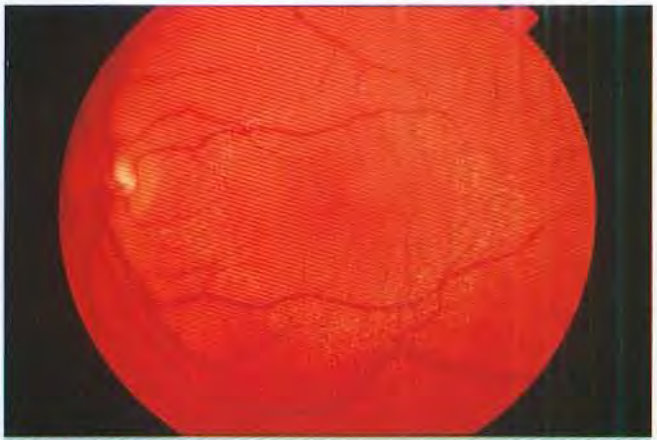


Fig. 13.107
Maculopatía por cantaxantina.

Metoxiflurano

El metoxiflurano es un anestésico general inhalado. Se metaboliza a ácido oxálico, que se combina con calcio para formar la sal cálcica insoluble oxalato, que se deposita en los tejidos incluyendo el EPR. Su administración prolongada puede provocar fallo renal y una forma de hiperoxalosis secundaria. También puede dar lugar al desarrollo posterior de cristales inocuos dentro de la vascularización retiniana.

Otras maculopatías

Vasculopatía coroidea polipoide idiopática

La vasculopatía coroidea polipoide idiopática (síndrome de sangrado uveal posterior, síndrome de desprendimiento serosanguíneo múltiple del EPR) es una enfermedad poco frecuente con una predilección por las personas de razas diferentes a la blanca.

1. **Patogenia**. Existe una anomalía en los vasos coroideos internos que consiste en una red dilatada y múltiples protuberancias aneurismáticas terminales con una configuración polipoide, con una predilección por la mácula y menos frecuentemente la zona parapapilar. Estas lesiones polipoides parecen ser responsables de extravasación episódica y sangrado bajo el EPR y la retina sensorial.
2. La **presentación** es con afectación visual unilateral brusca.
3. **Signos**
   - Desprendimientos serosanguíneos del EPR que pueden ser múltiples en su tamaño y que pueden estar asociados con lípido subretiniano (Fig. 13.108).
   - En algunos casos pueden producirse desprendimiento retiniano bulloso y hemorragia vítrea.

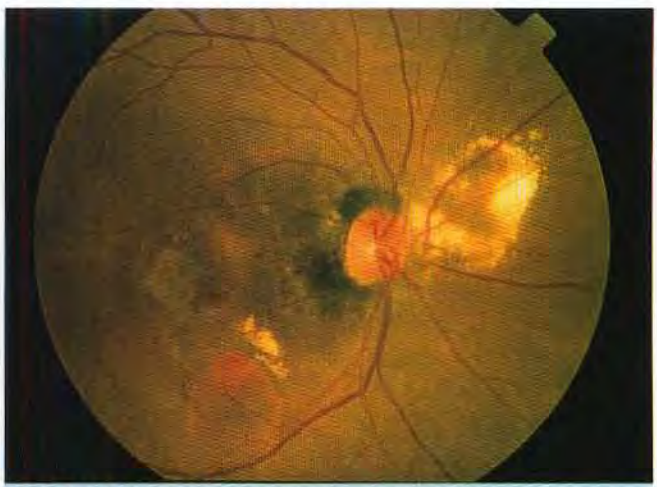


Fig. 13.108
Vasculopatía coroidea polipoidea idiopática. (Cortesía de R. Spaide.)

4. La **ICV** muestra la presencia de grandes complejos vasculares coroideos con bulbos en forma de pólipos terminales localizados (Fig. 13.109) que se llenan lentamente y luego tienen extravasaciones intensas.

Fig. 13.109
Angiografía con ICV de una vasculopatía coroidea polipoidea idiopática que muestra bulbos similares a pólipos hiperfluorescentes. (Cortesía de V. Tanner.)

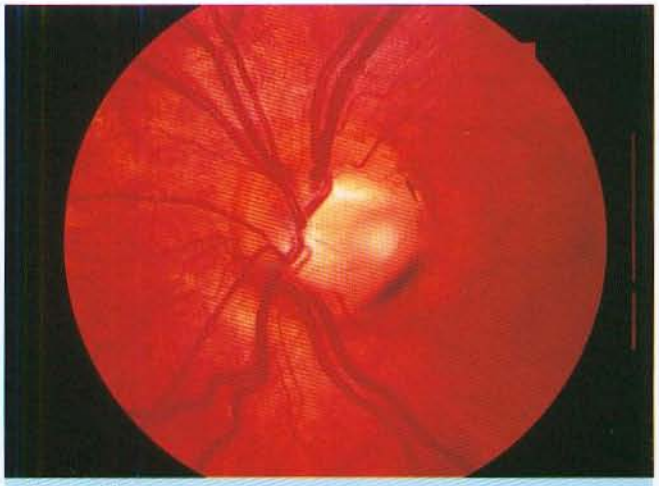


Fig. 13.110
Foseta colobomatosa del nervio óptico.

5. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser es preciso en ocasiones si la extravasación serosanguinolenta amenaza a la fóvea.
6. El **pronóstico** suele ser bueno, con resolución espontánea de la exudación y la hemorragia.

Maculopatía en la foseta colobomatosa

La foseta de la papila óptica es una anomalía congénita rara y generalmente unilateral.

1. **Signos**
   - La agudeza visual es normal si no existe maculopatía.
   - La papila es más grande de lo normal y contiene una excavación redonda u ovalada que suele estar localizada temporalmente (Fig. 13.110), pero puede ser central.
2. Los **defectos del campo visual** son frecuentes y pueden parecerse a los causados por el glaucoma.
3. La **AGF** muestra hipofluorescencia precoz e hiperfluorescencia tardía (Fig. 13.111b).
4. La **maculopatía** (Fig. 13.111a) se produce aproximadamente en el 45% de los ojos con fosetas no centrales, habitualmente alrededor de la pubertad. Se cree que el líquido subretiniano deriva del vítreo o del espacio subaracnoideo.

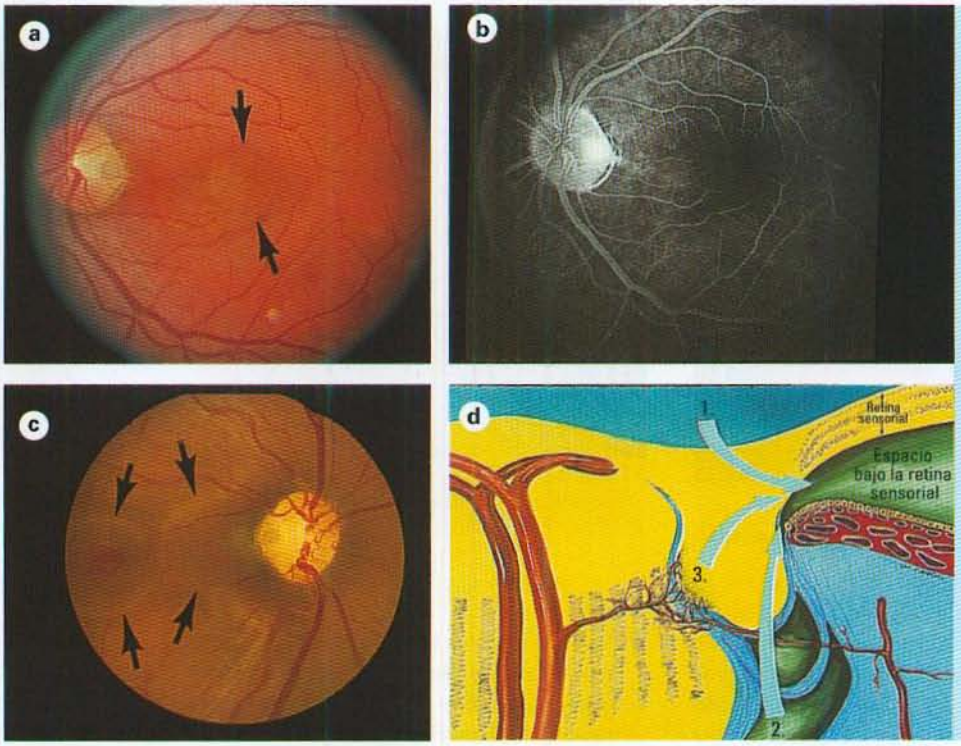


Fig. 13.111
Maculopatía asociada con foseta colobomatosa del nervio óptico (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Una fuente menos probable es la extravasación de vasos sanguíneos anormales dentro de la base de la foseta (Fig. 13.111c). Inicialmente existe una separación similar a una esquisis de las capas retinianas internas que se comunica con la foseta. Esto va seguido de un desprendimiento de las capas retinianas externas del EPR.

5. **Opciones de tratamiento**
   - *a.* ***Observación*** a intervalos de 3 meses para detectar la presencia de resolución espontánea, que sucede hasta en el 25% de los casos.
   - *b.* La ***fotocoagulación con láser de argón*** se puede plantear si se deteriora la agudeza visual. Los impactos se aplican a lo largo de la faceta temporal de la papila. La tasa de éxito es aproximadamente del 30%.
   - *c.* La ***vitrectomía vía pars plana*** con intercambio aire-líquido, posición postoperatoria en decúbito prono y posterior fotocoagulación con láser se puede plantear si el láser solo no tiene éxito. La tasa de éxito es aproximadamente del 65%.
   - *d.* La ***inyección de gas*** (C_3F_8) sin vitrectomía también puede resultar efectiva.

Maculopatía solar

La maculopatía solar está causada por efectos fotoquímicos de la radiación solar como resultado de mirar de forma directa o indirecta al sol.

1. La **presentación** es al cabo de 1-4 horas después de la exposición solar, con afectación unilateral o bilateral de la visión central, metamorfopsia o escotomas centrales.
2. **Signos**
   - La agudeza visual está afectada de forma variable según la extensión de la lesión.
   - Inicialmente hay pequeños puntos foveolares amarillos, unilaterales o bilaterales, con un borde gris (Fig. 13.112).

Fig. 13.112
Maculopatía solar aguda que muestra una pequeña mancha foveolar amarilla.

   - Esto va seguido aproximadamente 2 semanas después por un moteado circunscrito en el EPR (Fig. 13.113) o un agujero laminar.

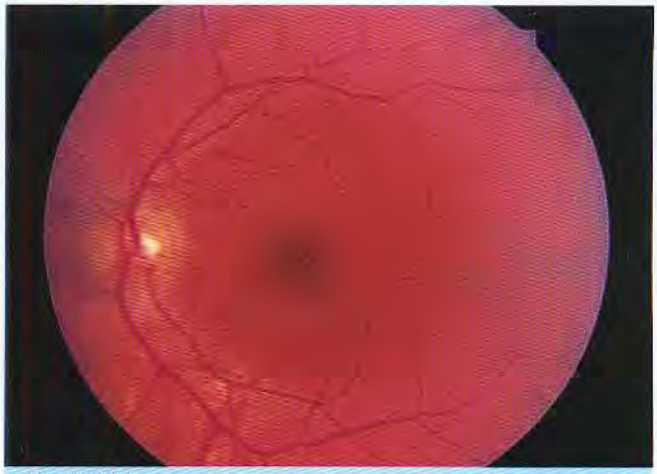


Fig. 13.113
Maculopatía solar tardía que muestra un moteado del EPR.

3. El **pronóstico** suele ser bueno, con mejoría de la agudeza visual hasta valores normales o casi normales a los 6 meses, aunque pueden persistir síntomas leves.

Retinopatía asociada al cáncer

La retinopatía asociada al cáncer es una destrucción autoinmune y rara de los fotorreceptores en la que los pacientes presentan desequilibrios visuales en ausencia de metástasis oculares o afectación de las vías visuales. Esta retinopatía sucede principalmente en pacientes con carcinoma pulmonar de células pequeñas y en ocasiones otros tumores epiteliales. En el 50% de los casos es la manifestación inicial del tumor subyacente.

1. La **presentación** es con un empañamiento de la visión de inicio gradual asociado con fotopsia trémula, imágenes visuales raras y ceguera nocturna (nictalopia) de inicio agudo.
2. **Signos**
   - Pérdida visual progresiva, bilateral y a veces asimétrica, escotomas en anillo y anomalías de la visión de los colores.
   - El fondo de ojo puede parecer normal o mostrar atenuación arteriolar y ocasionalmente atrofia óptica (Fig. 13.114).
3. El **electrorretinograma** es subnormal y puede llegar a extinguirse.
4. Las opciones de **tratamiento** son corticoides sistémicos, inmunoglobulinas endovenosas y plasmaféresis, pero el pronóstico es malo.

NB: La retinopatía relacionada con el melanoma es similar aunque más rara que la retinopatía asociada a cáncer, y se produce en pacientes con melanomas cutáneos metastásicos establecidos.

Fig. 13.114
Atenuación arteriolar en una retinopatía asociada a cáncer.

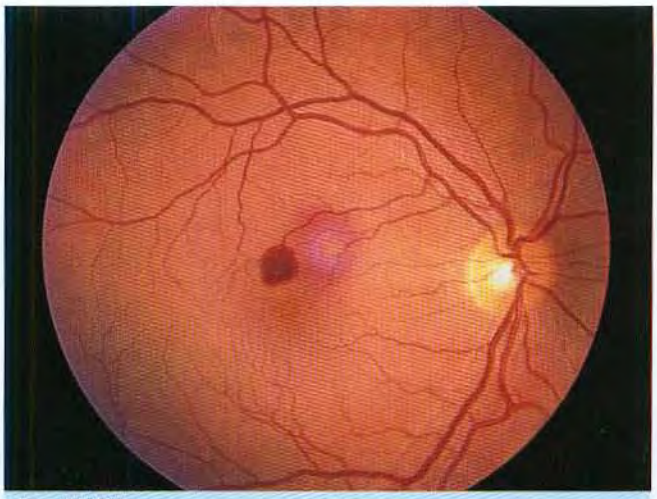


Fig. 13.115
Maculopatía por Valsalva.

Maculopatía por Valsalva

La maculopatía por Valsalva es una enfermedad rara causada por la transmisión de un incremento brusco y grave de la presión intratorácica o intraabdominal al ojo dando lugar a sangrado intraocular.

1. **Signos**. Pequeñas hemorragias maculares, unilaterales o bilaterales, que habitualmente son prerretinianas (Fig. 13.115).
2. El **pronóstico** es excelente, con resolución espontánea sin secuelas.

CAPÍTULO 14

Enfermedad vascular retiniana

- **RETINOPATÍA DIABÉTICA** 448
  - Consideraciones sistémicas 448
  - Patogenia 448
  - Retinopatía diabética de base 450
  - Retinopatía diabética preproliferativa 452
  - Maculopatía diabética 455
  - Edema macular clínicamente significativo 455
  - Retinopatía diabética proliferativa 457
  - Enfermedad ocular diabética avanzada 463
  - Detección de la retinopatía diabética 465
- **OCLUSIÓN VENOSA RETINIANA** 465
  - Introducción 465
  - Oclusión de una rama venosa retiniana 466
  - Oclusión de la vena central de la retina no isquémica 469
  - Oclusión de la vena central de la retina isquémica 470
  - Papiloflebitis 471
  - Oclusión venosa hemirretiniana 471
- **OCLUSIÓN ARTERIAL RETINIANA** 472
  - Introducción 472
  - Oclusión de una rama arterial retiniana 474
  - Oclusión de la arteria central de la retina 474
  - Oclusión arterial ciliorretiniana 475
  - Tratamiento de la oclusión aguda de la arteria retiniana 476
- **SÍNDROME ISQUÉMICO OCULAR** 477
- **RETINOPATÍA HIPERTENSIVA** 478
- **RETINOPATÍA EN LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES** 480
  - Introducción 480
  - Retinopatía proliferativa 481
  - Retinopatía no proliferativa 481
- **RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD** 483
  - Introducción 483
  - Retinopatía de la prematuridad activa 483
  - Retinopatía de la prematuridad cicatricial 486
- **MACROANEURISMA ARTERIAL RETINIANO** 486
- **TELANGIECTASIA RETINIANA PRIMARIA** 489
  - Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática 489
  - Aneurismas miliares de Leber 491
  - Enfermedad de Coats 491
- **RETINOPATÍA POR RADIACIÓN** 493
- **RETINOPATÍA DE PURTSCHER** 494
- **RETINOPATÍA EN LAS DISCRASIAS SANGUÍNEAS** 495
  - Anemia 495
  - Leucemia 495
  - Estados de hiperviscosidad 496

Retinopatía diabética

Consideraciones sistémicas

La diabetes mellitus es un trastorno metabólico frecuente que se caracteriza por una hiperglucemia sostenida de gravedad variable, secundaria a la falta de insulina endógena, a su eficacia disminuida o a ambas cosas. La diabetes puede ser insulinodependiente (DMID) o no insulinodependiente (DMNID), quizá denominada más exactamente diabetes de tipo 1 y de tipo 2, respectivamente (*ver* Capítulo 20). La prevalencia de la retinopatía diabética (RD) es mayor en la diabetes mellitus tipo 1 (40%) que en la tipo 2 (20%), y la RD es la causa más frecuente de ceguera legal en las personas entre los 20 y los 65 años de edad.

Factores de riesgo

1. La **duración de la diabetes** es el factor más importante. En los pacientes diagnosticados de diabetes antes de los 30 años de edad, la incidencia de RD después de 10 años es del 50% y después de 30 años del 90%. Es extremadamente raro que la RD se produzca entre los 5 años del inicio de la diabetes y antes de la pubertad, pero alrededor del 5% de los casos de diabetes tipo 2 tiene RD en el momento de su presentación.
2. El **mal control metabólico** es menos importante que la duración, pero sin embargo es importante para el desarrollo y la progresión de la RD.
3. El **embarazo** se asocia ocasionalmente con una progresión rápida de la RD. Los factores predictivos son un mal control de la diabetes previo al embarazo, ajuste demasiado rápido del control durante las etapas precoces del embarazo, y el desarrollo durante la gestación de preeclampsia y desequilibrio de líquidos.
4. La **hipertensión**, si se controla mal, se asocia con un empeoramiento de la RD y particularmente con el desarrollo de retinopatía diabética proliferativa (RDP), tanto en los diabéticos tipo 1 como tipo 2.
5. La **enfermedad renal**, si es grave, se asocia con empeoramiento de la RD. Por el contrario, el tratamiento de la enfermedad renal (p. ej., trasplante renal) puede asociarse con mejoría de la retinopatía y una mejor respuesta a la fotocoagulación.
6. **Otros** factores de riesgo son consumo de tabaco, obesidad e hiperlipidemia.

Beneficios del control metabólico intensivo

- Retrasa el inicio de la RD, aunque no la evita.
- Enlentece la progresión de la retinopatía diabética de base (RDB).
- Disminuye la tasa de conversión de la retinopatía diabética preproliferativa (RDPP) en RDP.
- Disminuye la incidencia de edema macular.
- Disminuye la necesidad de fotocoagulación con láser.

Patogenia

La RD es una microangiopatía que afecta principalmente a arteriolas, capilares y vénulas poscapilares retinianas, aunque los vasos más grandes también pueden estar afectados. La retinopatía muestra signos de oclusión microvascular y extravasación. Clínicamente la RD puede ser: (a) *de base (no proliferativa)*, en la que la patología se mantiene intrarretiniana; (b) *proliferativa*, en la que la patología se extiende más allá de la superficie retiniana, y (c) *preproliferativa*, que muestra signos de enfermedad proliferativa inminente.

Oclusión microvascular

1. **Patogenia** (Fig. 14.1)
   a. Los cambios ***capilares*** consisten en pérdida de pericitos, engrosamiento de la membrana basal y lesión y proliferación de las células endoteliales. La Figura 14.2 muestra un lecho capilar normal y la Figura 14.3 muestra el lecho capilar de un fondo de ojo diabético.

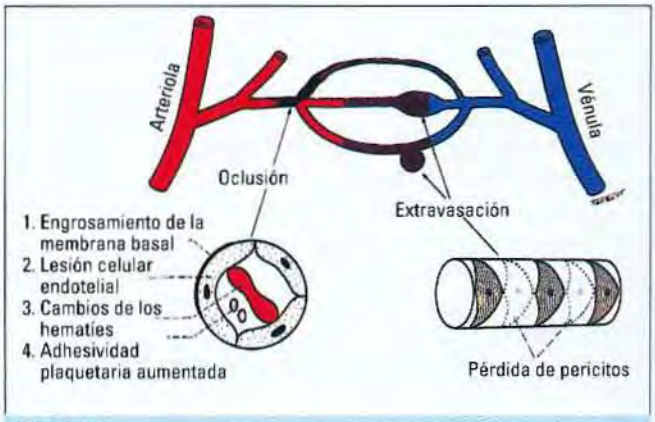


Fig. 14.1
Patogenia de la retinopatía diabética.

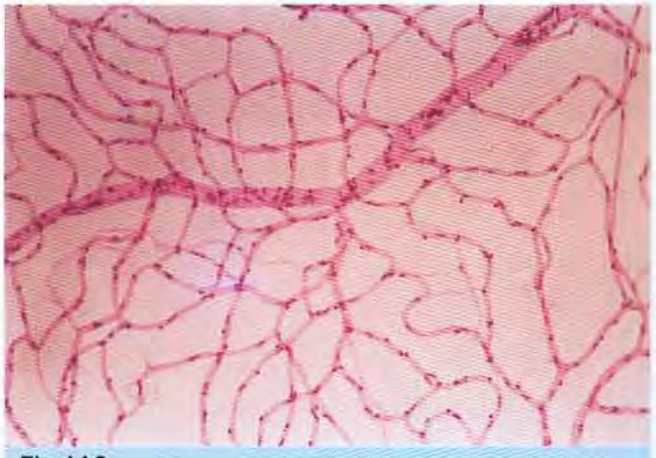


Fig. 14.2
Lecho capilar retiniano normal que muestra una distribución igual entre los pericitos con núcleos redondos teñidos oscuros y células endoteliales con células alargadas teñidas pálidas.

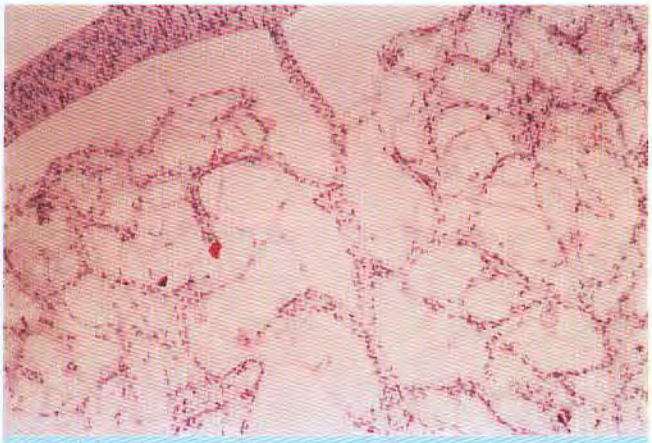


Fig. 14.3
Lecho capilar retiniano diabético con muchos capilares acelulares debido a oclusión; el resto de capilares están dilatados y muestran pérdida de pericitos y un aumento del número de células endoteliales.

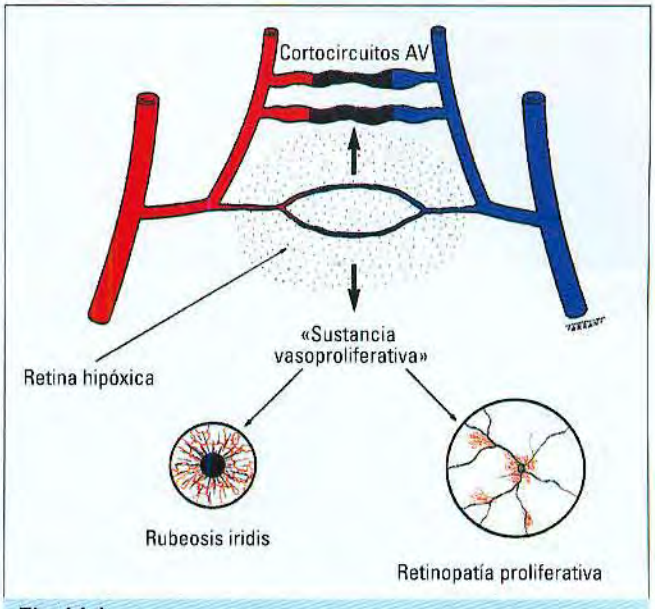


Fig. 14.4
Consecuencias de la isquemia retiniana en la retinopatía diabética.

b. Los cambios ***hematológicos*** consisten en la deformación y aumento de la formación de paquetes de hematíes y mayor engrosamiento y agregación de las plaquetas, lo que da lugar a una disminución del transporte de oxígeno.

2. La **consecuencia** de la falta de perfusión capilar retiniana es la isquemia retiniana, que inicialmente se localiza en la periferia media de la retina. Los dos efectos principales de la hipoxia retiniana son los siguientes (Fig. 14.4):
   a. ***Shunts arteriovenosos*** asociados con una oclusión capilar significativa y que discurren de las arteriolas a las vénulas. Aunque no está claro si estas lesiones representan realmente neovasos o la abertura de canales vasculares preexistentes, a menudo se denominan «anomalías microvasculares intrarretinianas» (IRMA).
   b. Se cree que la ***neovascularización*** está causada por «sustancias vasoformadoras» (factores de crecimiento) elaboradas por el tejido retiniano hipóxico en un intento de revascularizar la retina hipóxica. Estas sustancias promueven la neovascularización sobre la retina y la cabeza del nervio óptico (RDP) y en ocasiones sobre el iris (rubeosis iridis). Se han identificado muchos factores de crecimiento; el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) parece tener una importancia especial.

Extravasación microvascular

1. **Patogenia**. La rotura de la barrera interna hematorretiniana da lugar a extravasación de los constituyentes del plasma en la retina (Fig. 14.5b). La debilidad física de las paredes capi-

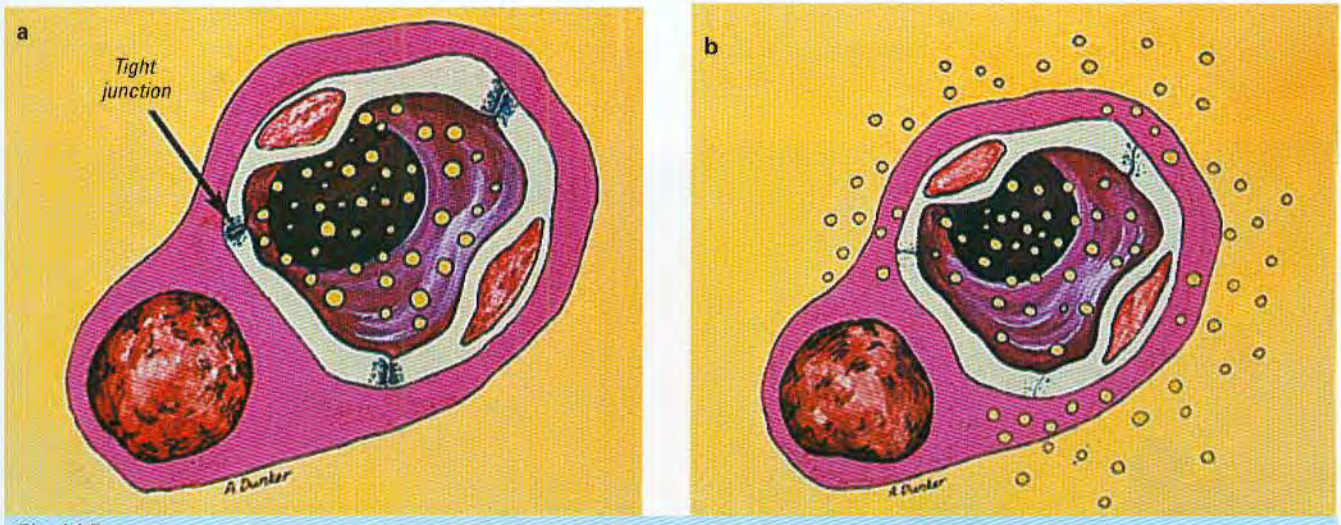


Fig. 14.5
(**a**) *Tight junctions* de las células endoteliales que forman la barrera interna sangre-retina; (**b**) extravasación debida a la disrupción de la barrera interna sangre-retina en la retinopatía diabética. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

lares da lugar a dilataciones saculares localizadas de la pared vascular, denominadas microaneurismas, que pueden permitir la extravasación o trombosarse.

2. Las **consecuencias** del aumento de la permeabilidad vascular son la aparición de hemorragias intrarretinianas y edema, que puede ser difuso o localizado (Fig. 14.6).
   a. El ***edema retiniano difuso*** se debe a dilatación capilar extensa y extravasación.
   b. El ***edema retiniano localizado*** se debe a extravasación focal de los microaneurismas y segmentos capilares dilatados. El edema retiniano localizado crónico produce el depósito de «exudados duros» en la unión de la retina normal y edematosa. Estos exudados, que están compuestos por lipoproteínas y macrófagos llenos de lípidos, rodean típicamente a las lesiones microvasculares que extravasan formando un patrón circinado. Cuando la extravasación cesa, se absorben espontáneamente durante un período de meses o años al interior de capilares sanos de alrededor o por fagocitosis de su contenido lipídico. La extravasación crónica da lugar a aumento de los exudados y depósito de colesterol.

Retinopatía diabética de base

Signos clínicos

La Figura 14.7a muestra los signos clínicos de la RD de base y la Figura 14.7b muestra la localización de las lesiones en la retina.

1. Los **microaneurismas** (Fig. 14.8) se localizan en la capa nuclear interna y son las primeras lesiones clínicamente detectables.
   a. ***Signos***. Aparecen como pequeños puntos rojos redondeados, generalmente temporales a la fóvea (Fig. 14.9). Cuando están cubiertos por sangre pueden ser indistinguibles de hemorragias puntiformes.
   b. La ***angiografía con fluoresceína*** (AGF) muestra pequeños puntos hiperfluorescentes, que corresponden a microaneurismas no trombosados, típicamente en mayor número que los visibles oftalmoscópicamente (Fig. 14.10b). Las imágenes tardías muestran hiperfluorescencia difusa debido a extravasación (Fig. 14.10c).

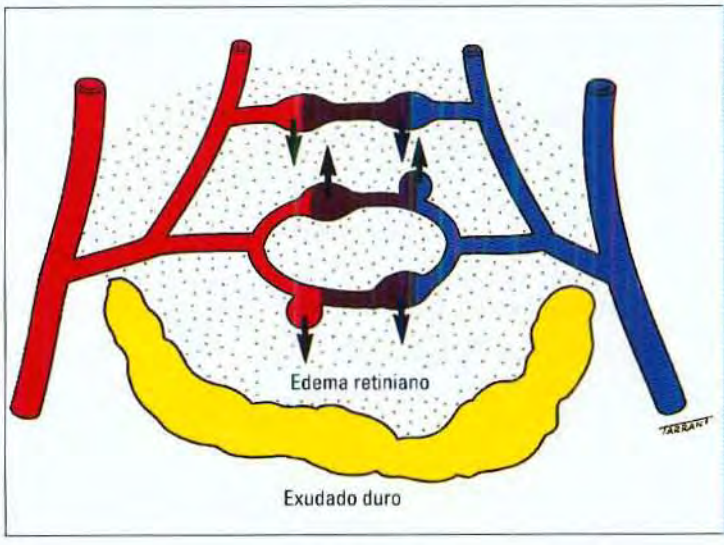
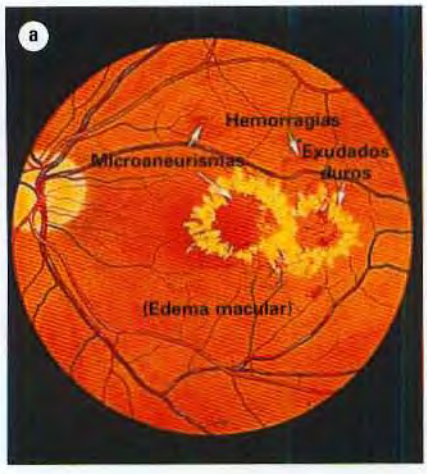


Fig. 14.6
Consecuencias del aumento de la permeabilidad vascular en la retinopatía diabética.



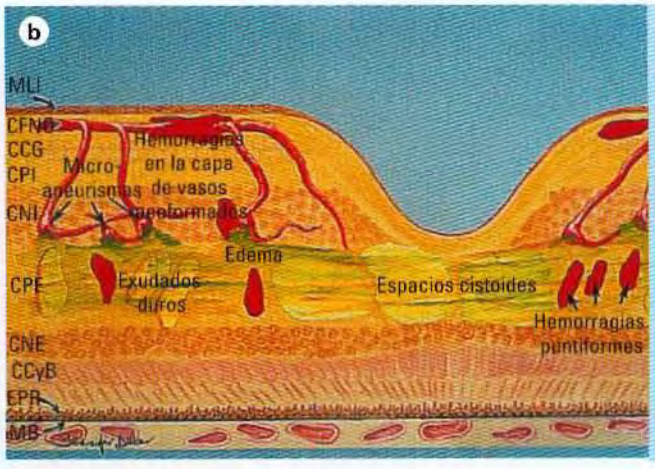


Fig. 14.7
Retinopatía diabética de base; **(a)** signos clínicos; **(b)** localización de las lesiones. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

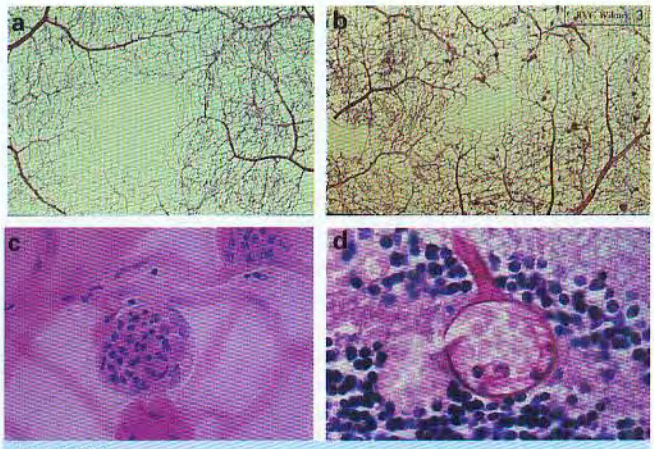


Fig. 14.8
(**a**) Digestión con tripsina de una retina normal; (**b**) digestión con tripsina de una retina diabética que muestra la presencia de microaneurismas perifoveales; (**c**) visión de gran aumento que muestra un microaneurisma que contiene muchas células; (**d**) corte transversal de un microaneurisma. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 14.9
Microaneurismas y hemorragias puntiformes en una retinopatía diabética de base precoz.

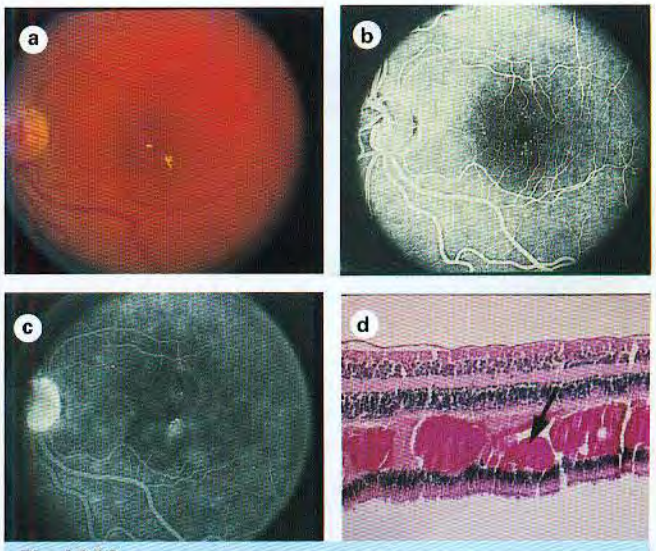


Fig. 14.10
Retinopatía diabética de base. (**a**) Exudados duros; (**b**) angiografía con fluoresceína precoz que muestra microaneurismas; (**c**) angiografía con fluoresceína tardía que muestra extravasación; (**d**) exudado duro en la capa plexiforme externa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

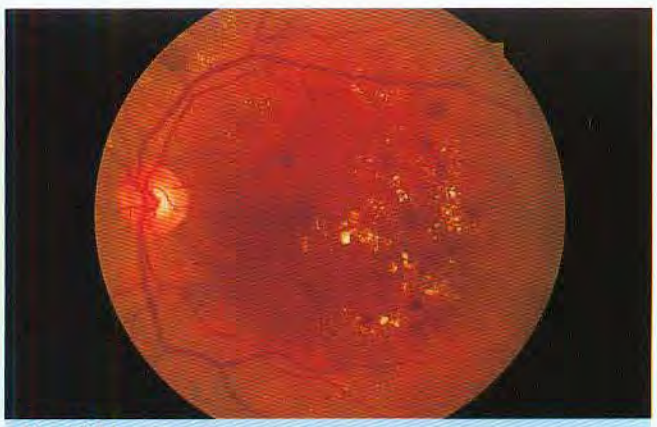


Fig. 14.11
Retinopatía diabética de base grave con exudados circinados y hemorragia.

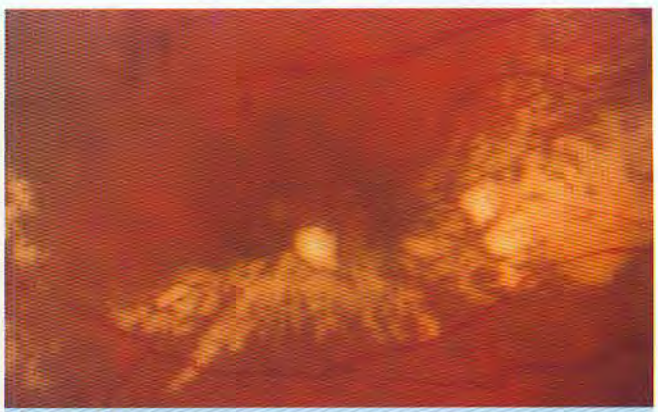


Fig. 14.12
Exudados duros en la mácula en una retinopatía diabética de base.

2. Los **exudados duros** se localizan dentro de la capa plexiforme (Fig. 14.10d).
   *a. **Signos***. Las lesiones tienen un aspecto amarillo céreo, con a márgenes relativamente diferenciados (Fig. 14.10a), a menudo distribuidas en agrupaciones y/o anillos en el polo posterior (Fig. 14.11). Los anillos de exudados duros (exudado circinado) suelen contener microaneurismas en su centro. Con el tiempo, el número y el tamaño de los exudados duros tienden a aumentar, y la fóvea puede resultar amenazada o afectada (Fig. 14.12).
   b. La ***AGF*** muestra hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base.
3. El **edema retiniano** está localizado inicialmente entre las capas plexiforme externa y nuclear interna. Más tarde puede afectar además a las capas plexiforme interna y de fibras nerviosas, y a veces todo el espesor de la retina puede estar edematoso. Con la acumulación posterior de líquido la fóvea

adopta un aspecto quístico (edema macular cistoide) (*ver* Fig. 13.82).

a. ***Signos***. El engrosamiento se detecta mejor mediante biomicroscopia con lámpara de hendidura con una lente de Goldmann.

b. La ***AGF*** muestra hiperfluorescencia tardía difusa debida a extravasación capilar retiniana (*ver* Fig. 14.10c).

4. Hemorragias

a. Las hemorragias ***intrarretinianas*** surgen de los extremos venosos de los capilares y se localizan en las capas medias compactas de la retina con el resultado de una configuración roja «en punto-mancha» (*ver* Fig. 14.11).

b. Las hemorragias ***en la capa de fibras nerviosas retinianas*** surgen de las arteriolas precapilares superficiales más gruesas y por lo tanto se denominan hemorragias en llama.

Tratamiento

Los pacientes con RDB leve no requieren tratamiento pero deben explorarse cada año. Además del control óptimo de la diabetes, hay que corregir los factores asociados como hipertensión, anemia o insuficiencia renal.

Retinopatía diabética preproliferativa

La RDB que muestra signos de enfermedad proliferativa inminente se denomina retinopatía diabética preproliferativa (RDPP). Los signos clínicos de RDPP indican isquemia retiniana progresiva, y se ven en la AGF como extensas áreas hipofluorescentes de no perfusión retiniana (interrupción capilar) (Fig. 14.13b). La Figura 14.14a muestra los signos clínicos de la RDPP y la Figura 14.14b la localización de las lesiones. El riesgo de progresión a enfermedad proliferativa parece ser proporcional al número de lesiones.

Signos clínicos

1. Los **exudados algodonosos** corresponden a infartos locales de la capa de fibras nerviosas retinianas, debido a oclusión de las arteriolas precapilares (Fig. 14.15c y d). La interrupción del transporte axoplásmico y la acumulación subsiguiente del material transportado dentro de los axones nerviosos (estasis axoplásmica) son responsables del aspecto blanquecino de estas lesiones.

a. ***Signos***. Pequeñas lesiones superficiales, blanquecinas y vellosas, con vasos sanguíneos subyacentes oscuros y que

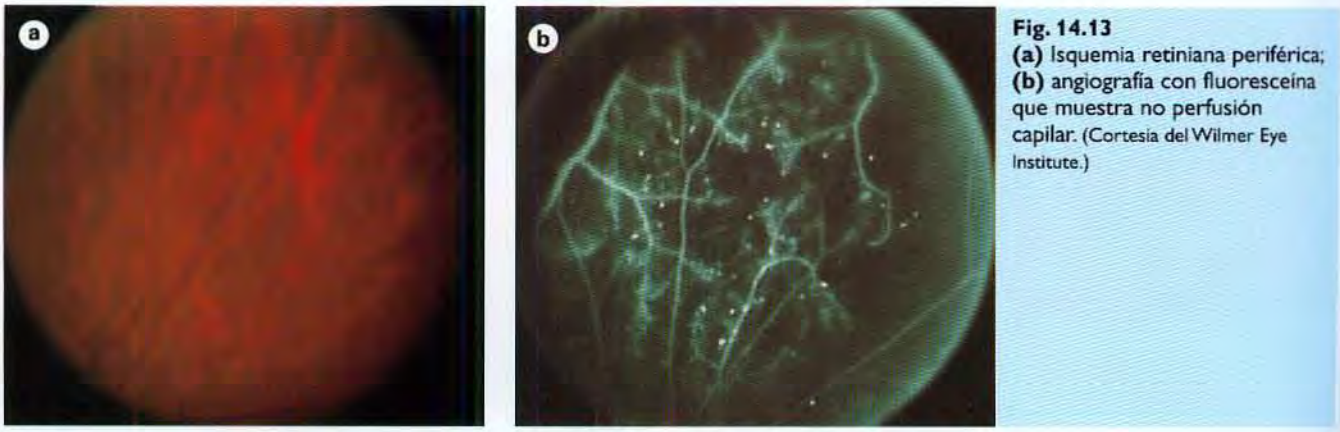


Fig. 14.13
(a) Isquemia retiniana periférica; **(b)** angiografía con fluoresceína que muestra no perfusión capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

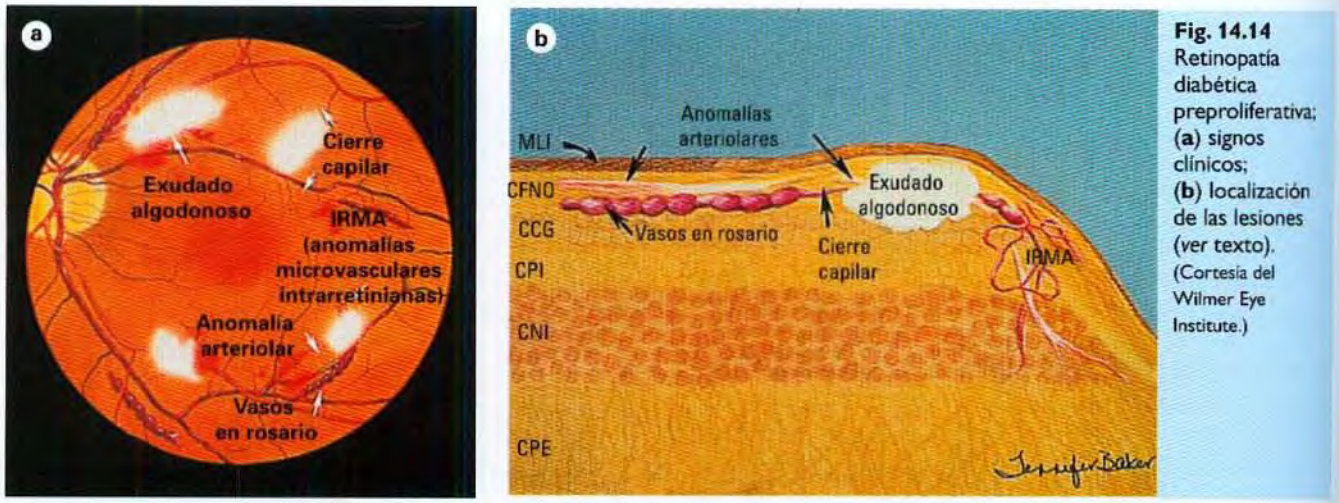


Fig. 14.14
Retinopatía diabética preproliferativa; **(a)** signos clínicos; **(b)** localización de las lesiones (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

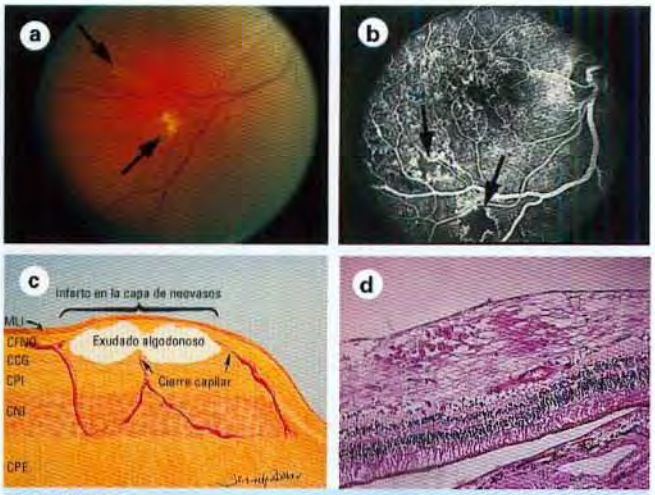


Fig. 14.15
(**a**) Exudados algodonosos; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra hipofluorescencia debida a bloqueo por los exudados algodonosos y pequeñas áreas adyacentes de no perfusión capilar; (**c**) exudado algodonoso adyacente a una zona de cierre capilar; (**d**) microfotografía con poco aumento que muestra infarto y desorganización de la capa de fibras nerviosas y la capa de células ganglionares después del cierre capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

son evidentes clínicamente sólo en la retina postecuatorial, donde la capa de fibras nerviosas tiene el suficiente espesor para hacerlas visibles (Figs. 14.15a y 14.16a y b).

b. La ***AGF*** muestra hipofluorescencia focal debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base frecuentemente asociado con la no perfusión capilar adyacente (Figs. 14.15b y 14.16c y d).

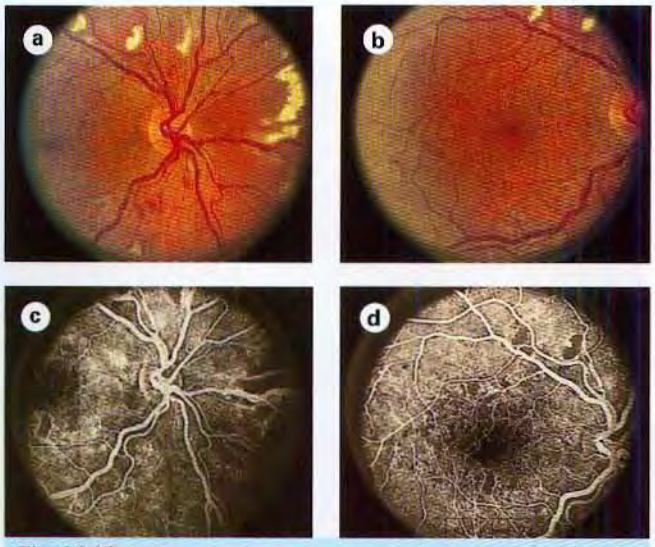


Fig. 14.16
(**a** y **b**) Exudados algodonosos y dilatación venosa; (**c** y **d**) angiografía con fluoresceína que muestra hiperfluorescencia irregular de los microaneurismas y áreas de hipofluorescencia debido a no perfusión capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Las **anomalías microvasculares intrarretinianas (IRMA)** representan cortocircuitos que discurren de las arteriolas retinianas a las vénulas, sorteando de esta forma el lecho capilar y, por lo tanto, se ven frecuentemente adyacentes a las áreas de cierre capilar (Fig. 14.17a).

a. ***Signos***. Se observan como finas líneas rojas desde las arteriolas a las vénulas, por lo que pueden parecerse a áreas focales de neovascularización retiniana plana (Figs. 14.17b y 14.18a). Los principales signos distintivos de IRMA son su localización intrarretiniana, imposibilidad de cruzar sobre los vasos sanguíneos retinianos principales y ausencia de extravasación en la AGF.

b. La ***AGF*** muestra hiperfluorescencia focal asociada con áreas adyacentes de cierre capilar (Fig. 14.18b).

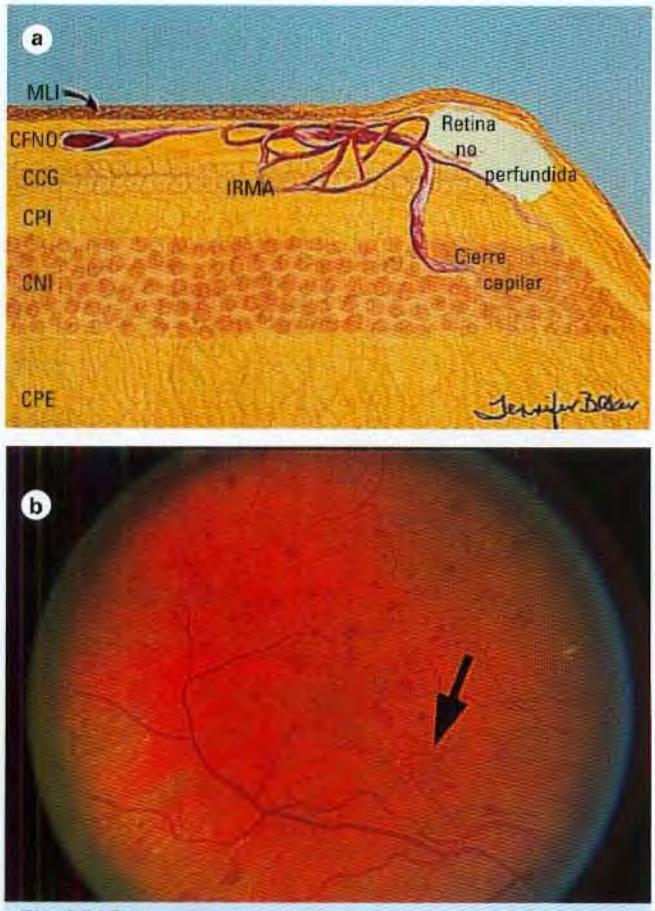
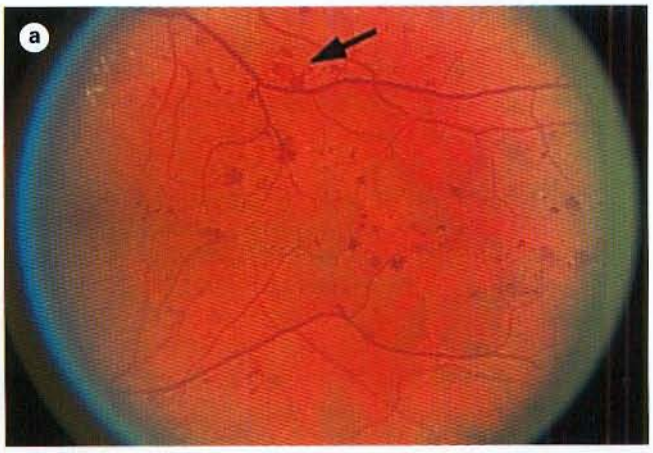


Fig. 14.17
Anomalías microvasculares intrarretinianas (IRMA).
(**a**) Localización en la retina superficial adyacente a áreas de no perfusión; (**b**) aspecto clínico. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Los **cambios venosos** constan de dilatación (*ver* Fig. 14.16a y b), asas (lazos) (Fig. 14.19), segmentaciones en forma de rosario (Fig. 14.20) y «de salchicha».
4. Los **cambios arteriales** constan de estrechamiento, aspecto en «hilo de plata» y obliteración similar a la oclusión de una rama arterial retiniana (Fig. 14.21).



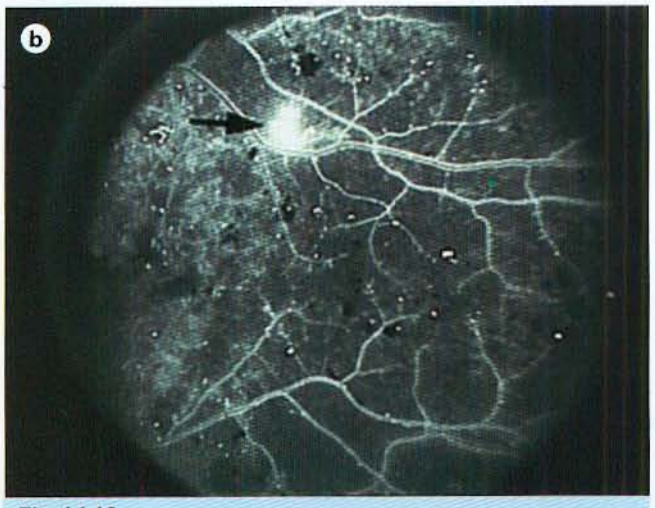


Fig. 14.18
(**a**) Anomalías microvasculares intrarretinianas; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra hiperfluorescencia focal y no perfusión capilar extensa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

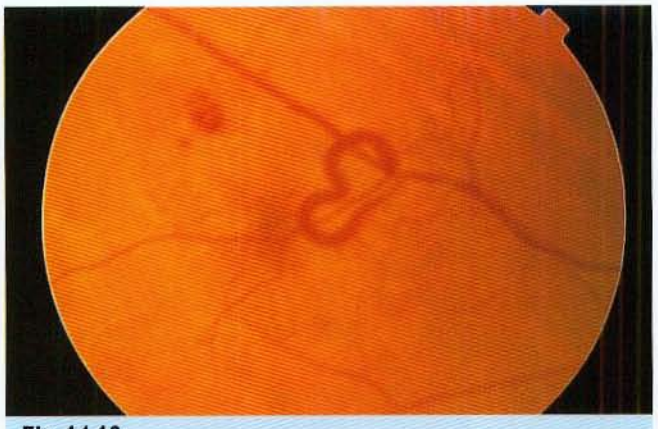


Fig. 14.19
Lazo venoso.

5. Las **hemorragias en manchas oscuras** (Fig. 14.22) representan infartos retinianos hemorrágicos y se localizan dentro de las capas retinianas medias.

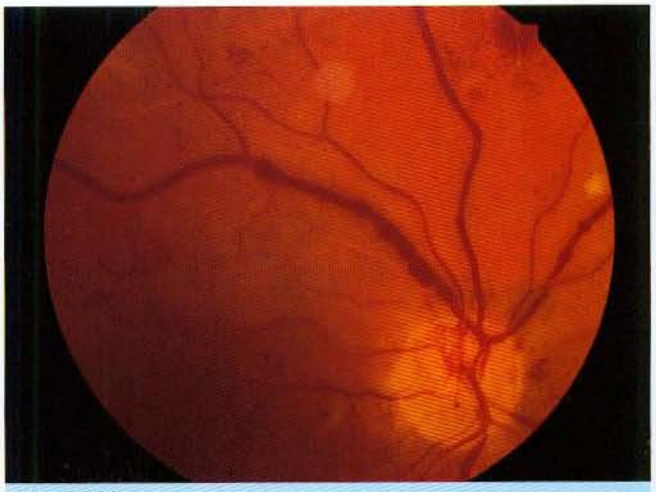


Fig. 14.20
Rosario venoso y neovasos moderados en la papila.

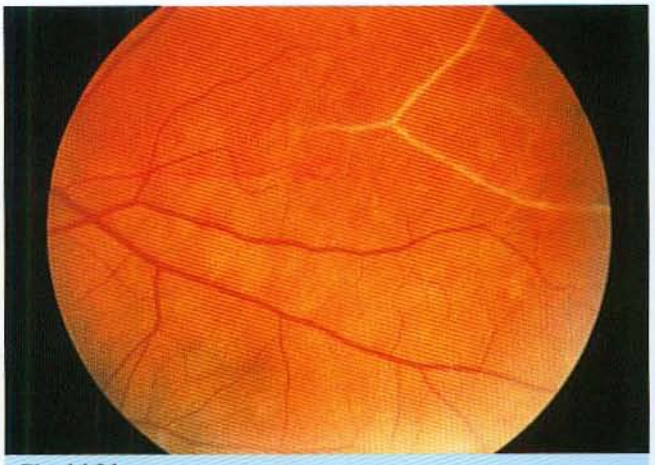


Fig. 14.21
Oclusión arteriolar periférica.

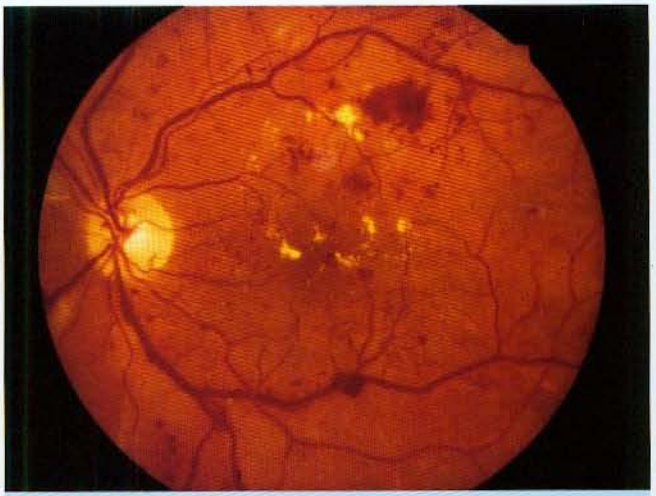


Fig. 14.22
Retinopatía diabética preproliferativa. Dilatación venosa, lazos venosos y anomalías microvasculares intrarretinianas a lo largo de la arcada inferotemporal, hemorragias en mancha dentro de la arcada superotemporal y exudados duros en la mácula.

Tratamiento

Los pacientes con RDPP deben observarse de cerca debido al riesgo de RDP. El tratamiento mediante fotocoagulación suele ser innecesario a menos que el seguimiento regular sea imposible, o si el paciente ha perdido la visión en el otro ojo por enfermedad proliferativa.

Maculopatía diabética

La afectación de la fóvea por edema y/o exudados duros o isquemia (maculopatía diabética) es la causa más común de alteración visual en los pacientes diabéticos, especialmente los que tienen diabetes tipo 2.

Clasificación

1. **Focal exudativa**
   - *a.* ***Signos***. Se caracteriza por engrosamiento retiniano bien delimitado asociado con anillos completos o incompletos de exudados duros en el área perifoveal (Fig. 14.23b).
   - *b.* La ***AGF*** muestra hiperfluorescencia tardía focal debida a extravasación y buena perfusión macular (Fig. 14.23c).
2. **Difusa exudativa**
   - *a.* ***Signos***. Se caracteriza por engrosamiento retiniano difuso, que se puede asociar con cambios cistoides. La oblitera*ción de las referencias por edema grave puede hacer que* la localización de la fóvea sea imposible (Fig. 14.24a).
   - *b.* La ***AGF*** muestra hiperfluorescencia irregular extensa de microaneurismas (Fig. 14.24b) e hiperfluorescencia difusa tardía debido a extravasación, que suele ser más evidente que en la exploración física, con la presencia de un patrón en pétalos de flor si existe edema macular cistoide (Fig. 14.24c).
3. **Isquémica**
   - *a.* ***Signos***. Se caracteriza por la presencia de agudeza visual reducida junto con un aspecto relativamente normal de la fóvea (Fig. 14.25a). Es frecuente la asociación de RDPP. Se pueden ver hemorragias puntiformes oscuras.
   - *b.* La ***AGF*** muestra no perfusión capilar en la fóvea (Fig. 14.25b), cuya gravedad no se relaciona siempre con el grado de agudeza visual. Con frecuencia también existen otras áreas de no perfusión capilar en el polo posterior y la periferia.
4. La maculopatía **mixta** se caracteriza por una combinación de isquemia y exudación.

Edema macular clínicamente significativo

Definición

El edema macular clínicamente significativo (EMCS) tiene las siguientes características:

- Edema retiniano a menos de 500 µm del centro de la fóvea (Fig. 14.26a).
- Exudados duros a menos de 500 µm del centro de la fóvea, si se asocia con engrosamiento retiniano adyacente (que puede *estar por fuera del límite de 500 µm) (Fig. 14.26b).*
- Edema retiniano que tiene un área igual a una papila (1.500 µm) o mayor, con cualquier parte de él dentro de un diámetro papilar del centro de la fóvea (Fig. 14.26c).

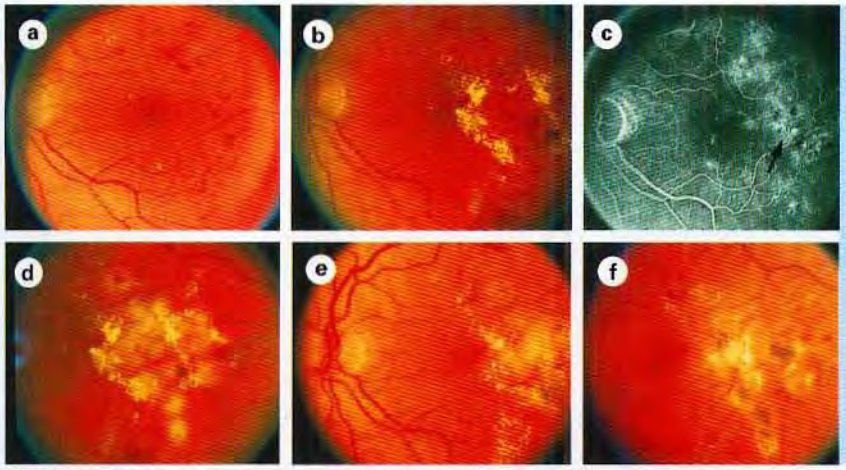


Fig. 14.23
Maculopatía diabética focal. **(a)** Aspecto inicial que muestra sólo hemorragias; **(b)** 2 años después se observa un anillo de exudados duros; **(c)** la angiografía con fluoresceína muestra la extravasación focal correspondiente; **(d)** aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser focal; **(e)** resolución de los exudados duros; **(f)** resolución completa de los exudados duros y cicatrices residuales del láser varios meses más tarde. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

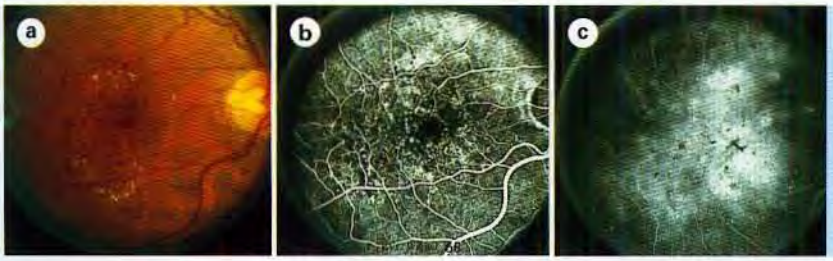


Fig. 14.24
Maculopatía diabética focal. **(a)** Algunos exudados duros y hemorragias puntiformes; **(b)** angiografía con fluoresceína en fase precoz que muestra hiperfluorescencia irregular de los microaneurismas; **(c)** angiografía con fluoresceína en fase tardía que muestra extravasación extensa y edema macular cistoide. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

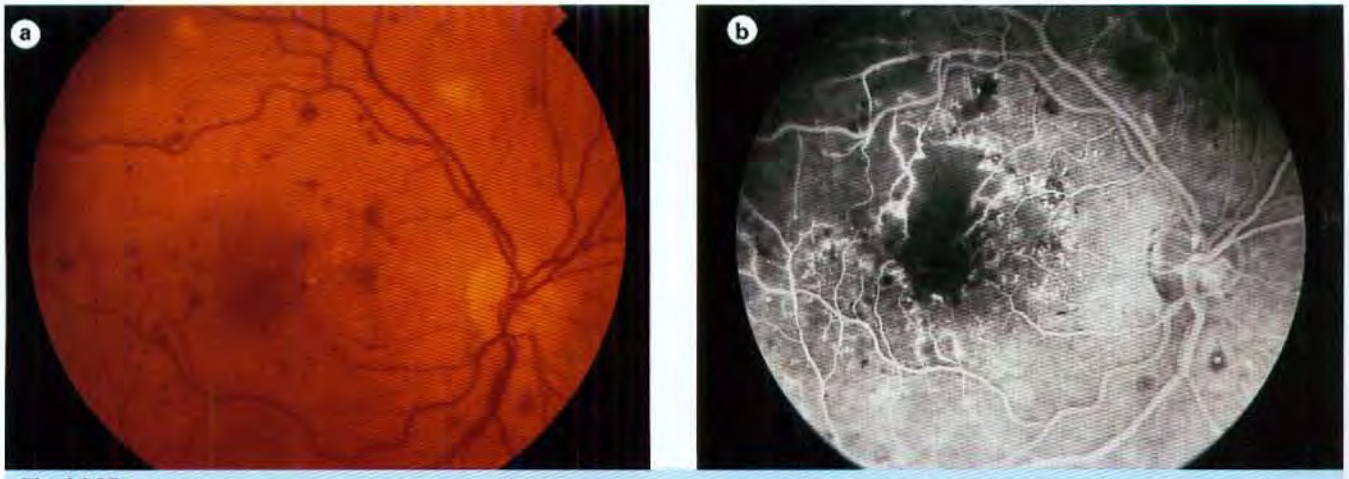


Fig. 14.25
Maculopatía diabética isquémica. (**a**) Hemorragias puntiformes y en mancha; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra no perfusión macular y periférica.

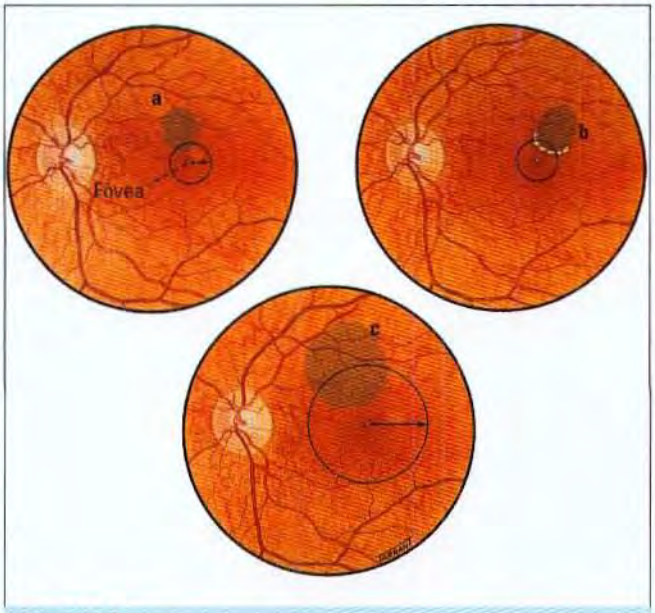


Fig. 14.26
Edema macular clínicamente significativo (ver texto).

NB: Los ojos con EMCS requieren tratamiento con fotocoagulación con láser independientemente del nivel de agudeza visual porque el tratamiento reduce el riesgo de pérdida visual en un 50%. La mejoría de la función visual es poco frecuente, por lo que el tratamiento es profiláctico. La angiografía con fluoresceína antes del tratamiento para delimitar el área y la extensión de la extravasación, y también para detectar la presencia de falta de perfusión capilar en la fóvea (maculopatía isquémica), lo que supone un peor pronóstico y es una contraindicación del tratamiento.

Fotocoagulación con láser de argón

1. **Técnica**
   - *a.* El tratamiento ***focal*** supone aplicar impactos con láser a los microaneurismas y las lesiones microvasculares en el centro de anillos de exudados duros localizados a entre 500 y 3.000 µm desde el centro de la fóvea (*ver* Fig. 14.23d). El diámetro del impacto está entre 50 y 100 µm, con una duración de 0,10 segundos y potencia suficiente para obtener un sutil blanqueo u oscurecimiento del microaneurisma. El tratamiento de las lesiones a más de 300 µm desde el centro de la fóvea debe considerarse si el EMCS persiste a pesar del tratamiento previo y si la agudeza visual es inferior a 6/12 (0,5). En estos casos se recomienda un tiempo de exposición inferior a 0,05 segundos.
   - *b.* El tratamiento ***en rejilla*** se usa para áreas de engrosamiento retiniano difuso localizado a más de 500 µm desde el centro de la fóvea y 500 µm desde el margen temporal de la papila. El tamaño del punto es 100-200 µm y el tiempo de exposición de 0,10 segundos. Los impactos deben ser de una intensidad muy suave y estar separados por una amplitud equivalente a un impacto.
2. **Resultados**. Aproximadamente el 70% de los ojos consiguen una agudeza visual estable, el 15% de los ojos muestran mejoría y el 15% se deterioran posteriormente. En algunos casos el edema puede tardar hasta 4 meses en resolverse (*ver* Fig. 14.23f), por lo que no se debería plantear un nuevo tratamiento prematuramente.
3. Los **factores de mal pronóstico** son:
   - Exudados duros que afectan a la fóvea.
   - Edema macular difuso.
   - Edema macular cistoide.
   - Maculopatía mixta exudativa-isquémica.
   - Maculopatía grave en el momento de su presentación.

Vitrectomía

La vitrectomía vía pars plana puede estar indicada cuando se asocia edema macular con tracción tangencial por una mem-

brana hialina posterior engrosada y tensa. En estos casos la terapia con láser tiene un beneficio limitado, pero la liberación quirúrgica de la tracción macular tangencial puede resultar efectiva.

Retinopatía diabética proliferativa

La RDP afecta aproximadamente al 5-10% de la población diabética. Los pacientes con diabetes tipo 1 tienen un riesgo particular de RDP con una incidencia de cerca del 60% después de 30 años. Los factores protectores son enfermedad oclusiva carotídea, separación vítrea posterior, miopía alta y atrofia óptica.

Signos clínicos

1. **Signos**. La neovascularización es el dato clave de RDP. Los neovasos pueden proliferar en o cerca de la cabeza del nervio óptico (NVP = neovascularización papilar) o a lo largo del curso de los vasos principales (NVE = neovasos en cualquier parte), o en ambos casos (Fig. 14.27a). Se ha estimado que más de una cuarta parte de la retina debe estar sin perfusión antes de que se desarrolle NVP. La ausencia de la membrana limitante interna (MLI) en la cabeza del nervio óptico puede explicar parcialmente la predilección por la neovascularización en este lugar. Los neovasos empiezan como proliferaciones endoteliales, surgiendo habitualmente de las venas; después pasan a través de defectos en la MLI para encontrarse en el plano potencial entre la retina y la corteza vítrea posterior, empleando esta última como un «andamio» para su crecimiento (Fig. 14.27b).
2. La **AGF**, aunque no es necesaria para establecer el diagnóstico (Fig. 14.28a), resalta la neovascularización durante las fases precoces de la angiografía y muestra hiperfluorescencia durante las etapas tardías debido a extravasación intensa del colorante del tejido neovascular (Fig. 14.28b).

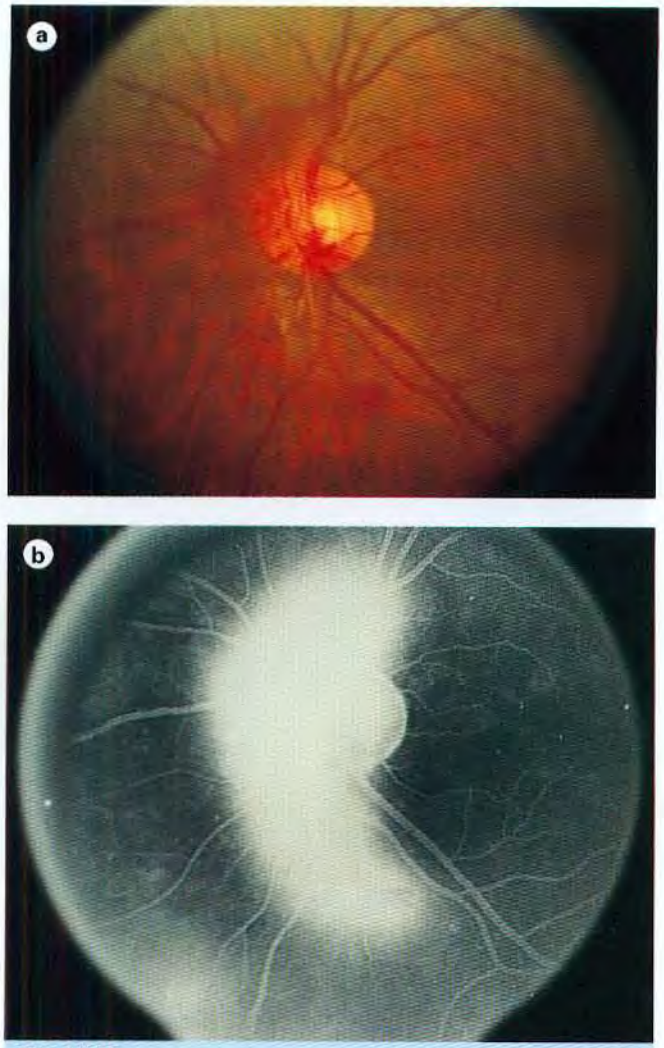


Fig. 14.28
(**a**) Neovasos papilares; (**b**) la angiografía con fluoresceína en fase tardía muestra una extravasación extensa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

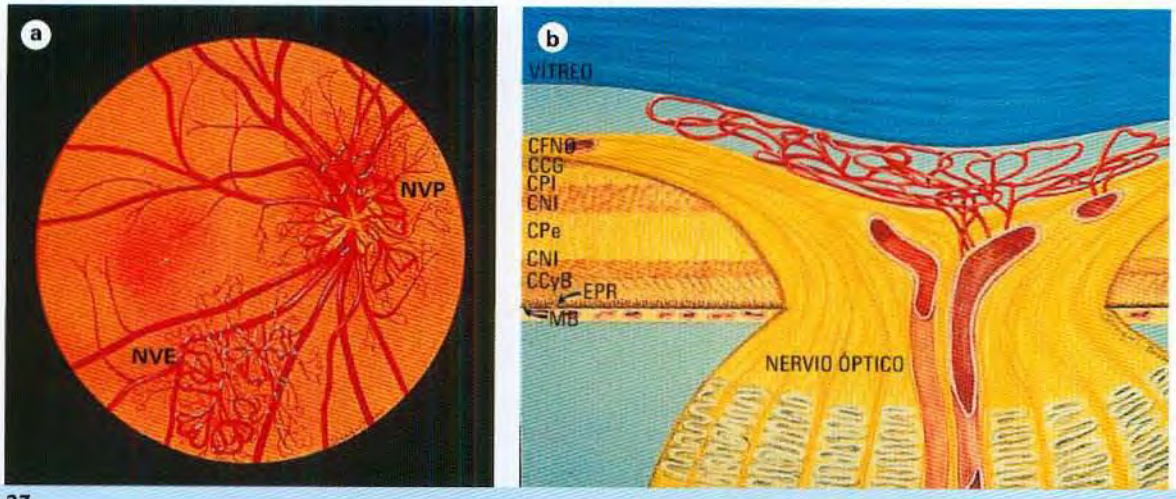


Fig. 14.27
Retinopatía diabética proliferativa. (**a**) Signos clínicos; (**b**) localización de la neovascularización. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Valoración clínica

1. La **gravedad** de la RDP está determinada por el área cubierta por neovasos en comparación con el área de la papila óptica. La gravedad de la RDP se describe de la siguiente forma:
   a. NVP
   - Leve cuando afecta a menos de una tercera parte del área papilar (Fig. 14.29).

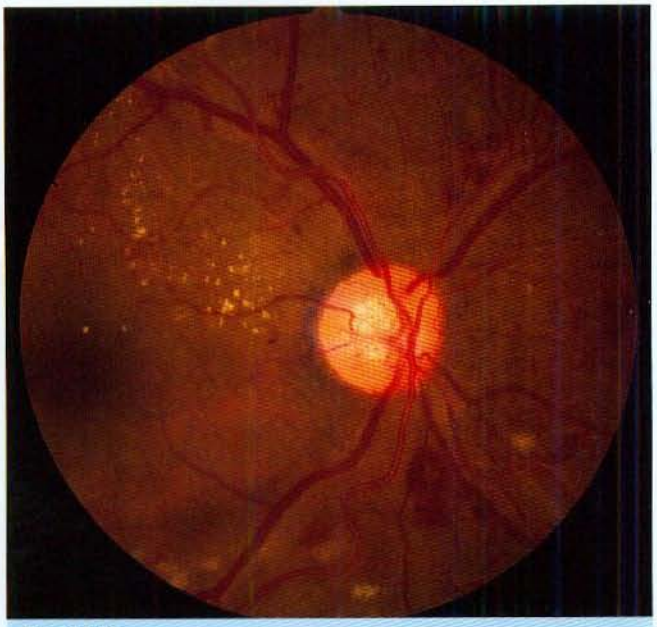


Fig. 14.29
Neovasos papilares moderados asociados con cambios preproliferativos graves.

   - Grave cuando afecta a más de una tercera parte del área papilar (Fig. 14.30).

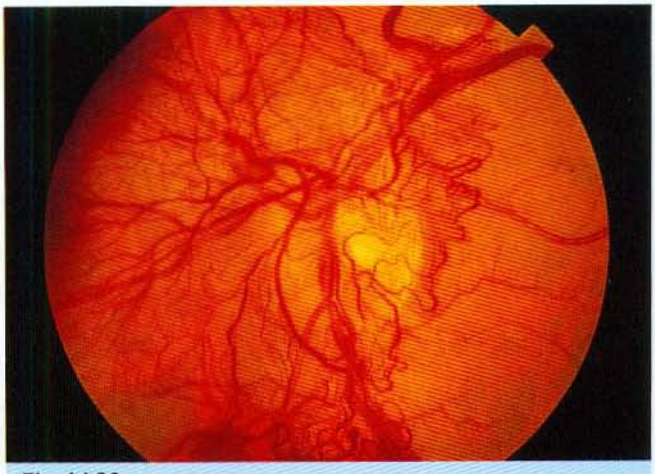


Fig. 14.30
Neovasos papilares muy graves.

   b. NVE
   - Leve cuando afecta a menos de la mitad de un área papilar (Fig. 14.31a).
   - Grave cuando afecta a más de la mitad de un área papilar (Fig. 14.32).
2. Los neovasos **elevados** (Fig. 14.33 y *ver* Fig. 14.31b-d) responden peor a la terapia con láser que los nuevos vasos planos.
3. La **fibrosis** asociada con neovascularización es importante, porque los ojos con proliferación fibrosa significativa (Fig.

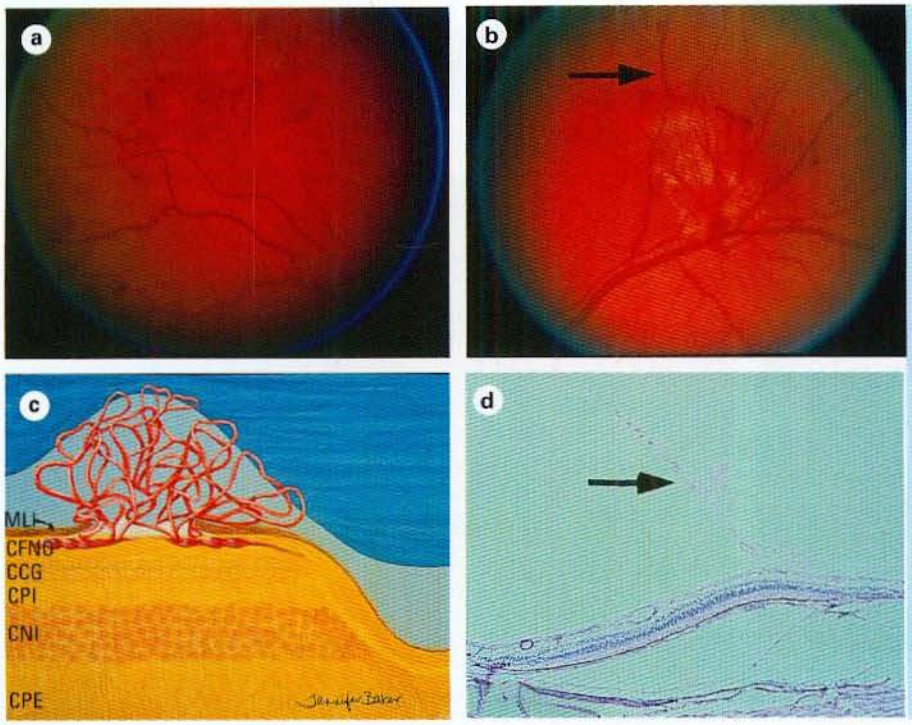


Fig. 14.31
Retinopatía diabética proliferativa; (**a**) neovasos planos diseminados sin fibrosis; (**b**) neovasos sobreelevados diseminados con fibrosis; (**c**) neovasos sobreelevados diseminados con separación parcial del vítreo; (**d**) sección histológica que muestra neovasos sobreelevados diseminados. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 14.32
Neovasos diseminados graves.

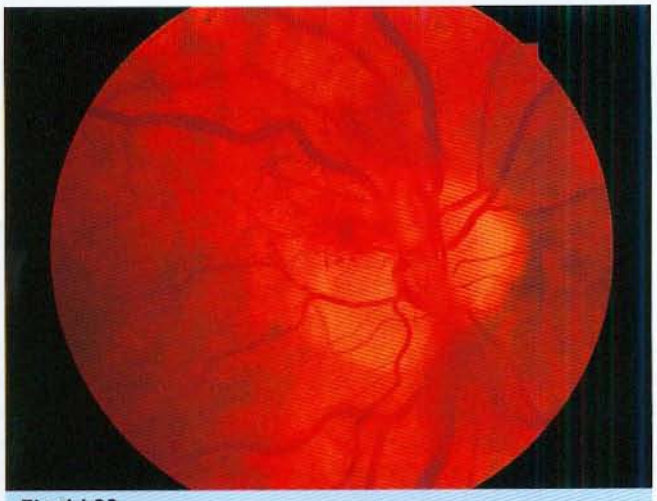


Fig. 14.33
Neovasos en el disco sobreelevados graves.

14.34), aunque es menos probable que sangren, tienen un riesgo aumentado de desprendimiento de retina traccional.

4. La **hemorragia** puede ser prerretiniana (subhialoidea) (Fig. 14.35) y/o en el interior del vítreo es un factor de riesgo de pérdida visual importante.
5. **Características de alto riesgo**. Éstas significan un riesgo elevado de pérdida visual grave en los 2 años siguientes, si no se tratan:
   - Una NVP leve con hemorragia (*ver* Fig. 14.35a) supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 4% con tratamiento (*ver* Fig. 14.35b).
   - Una NVP grave sin hemorragia (*ver* Fig. 14.30) supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 9% con tratamiento.
   - Una NVP grave con hemorragia (*ver* Fig. 14.36b) supone un riesgo del 37% de pérdida visual, que se reduce al 20% con tratamiento (*ver* Fig. 14.36c y d).
   - Una NVE leve con hemorragia supone un riesgo del 30% de pérdida visual, que se reduce al 7% con tratamiento.

NB: Si no se cumplen los criterios anteriores, se recomienda que no se aplique la fotocoagulación y que el paciente se controle a intervalos de 3 meses. Sin embargo, en la práctica, la mayoría de los oftalmólogos realizan la fotocoagulación con láser ante el primer signo de neovascularización.

Fotocoagulación con láser panretiniana (panretinofotocoagulación, PRF)

El objetivo del tratamiento mediante fotocoagulación con láser es inducir la involución de los neovasos y prevenir la pérdida visual por hemorragia vítrea y desprendimiento de retina por tracción. La extensión del tratamiento depende de la gravedad de la RDP. Los impactos se aplican separados y con menos intensidad (Fig. 14.37a y b) para la enfermedad leve y más juntos y con mayor intensidad (Fig. 14.37c y d) para la enfermedad grave o recurrente.

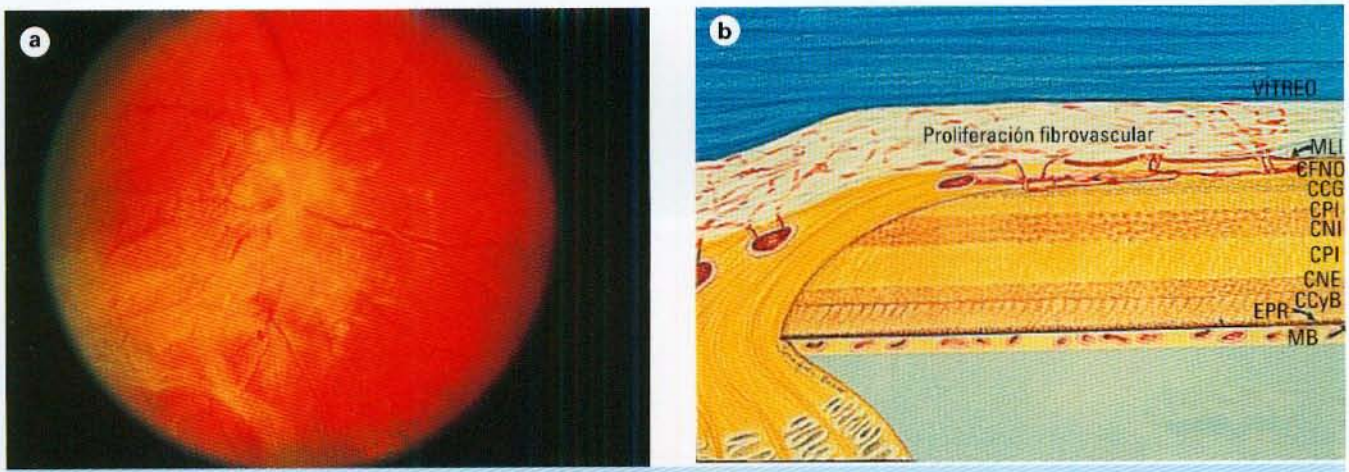


Fig. 14.34
Retinopatía diabética proliferativa; (**a**) proliferación fibrovascular; (**b**) localización entre la membrana limitante interna y el gel vítreo.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

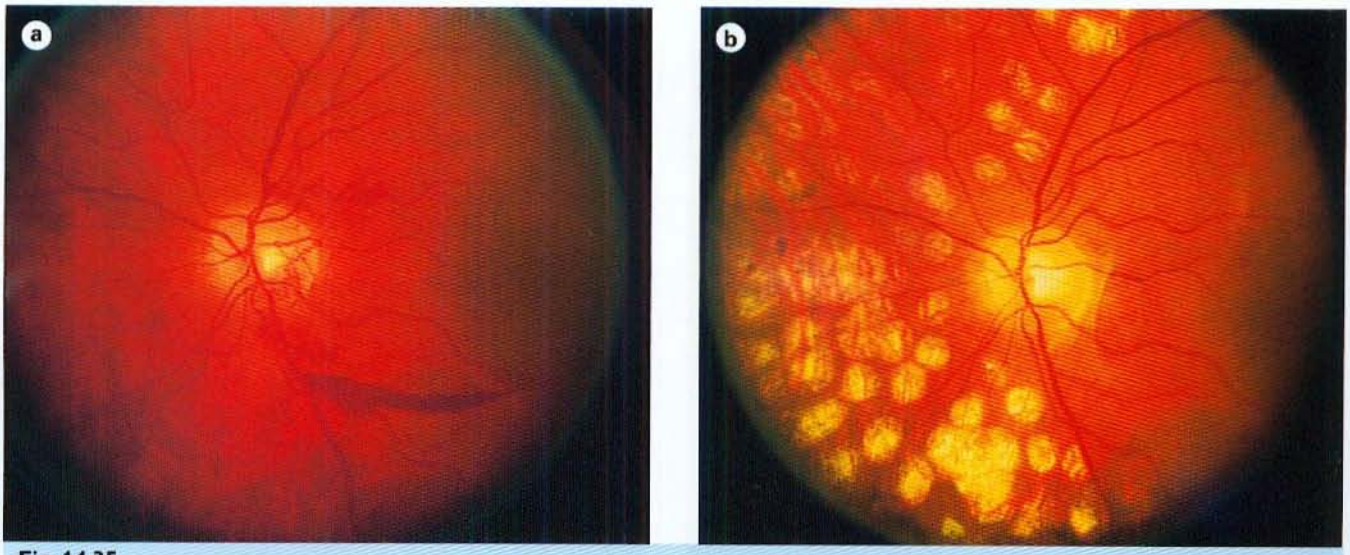


Fig. 14.35
Retinopatía diabética proliferativa; (**a**) neovasos papilares moderados con hemorragia prerretiniana; (**b**) involución después de fotocoagulación con láser panretiniano. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

NB: En manos no expertas la lente panfundoscópica es quizá más segura que la lente de tres espejos de Goldmann, ya que es relativamente fácil de fotocoagular de forma inadvertida el polo posterior a través de esta última, con consecuencias desastrosas.

1. Características del láser

a. El ***tamaño del punto*** depende de la lente de contacto que se está empleando. Cuando se usa la de Goldmann, el tamaño del punto se sitúa en 500 µm, pero cuando se utiliza una lente panfundoscópica se sitúa en 200-300 µm debido al aumento inducido.

b. La ***duración*** del impacto es entre 0,05 y 0,10 segundos y con un nivel de potencia que produce un impacto suave.

2. El **tratamiento inicial** supone la aplicación de 2.000-3.000 impactos con un patrón disperso, que se extiende desde el fondo de ojo posterior hasta cubrir la retina periférica en una o más sesiones. La PRF completada en una sesión única comporta un riesgo ligeramente superior de complicaciones. La cantidad de tratamiento durante cualquiera de las sesiones

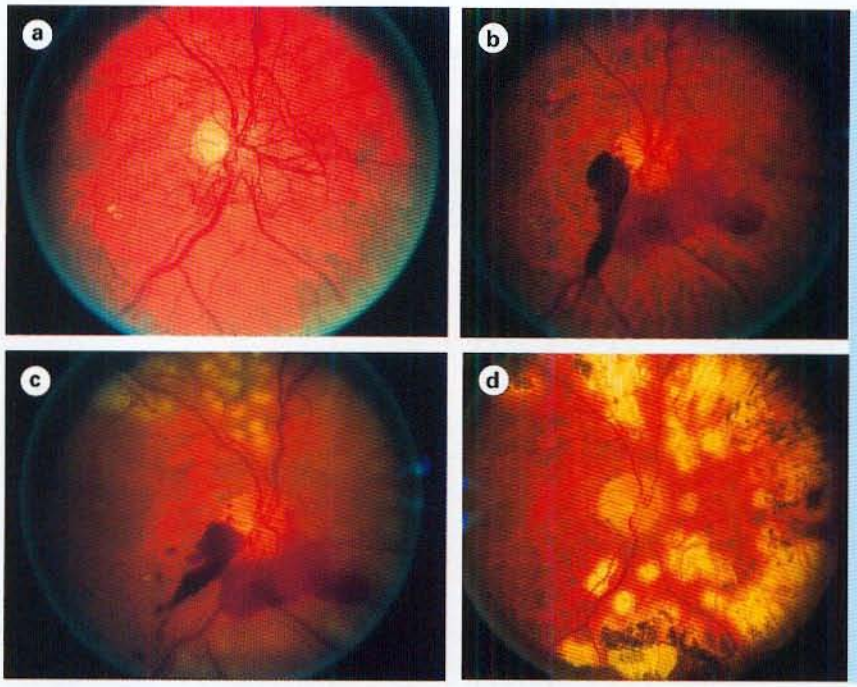


Fig. 14.36
Retinopatía diabética proliferativa; (**a**) neovasos papilares avanzados; (**b**) hemorragia prerretiniana y vítrea algunos días más tarde; (**c**) aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser panretiniano; (**d**) aspecto 3 meses después que muestra involución de los neovasos e importantes cicatrices del láser. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

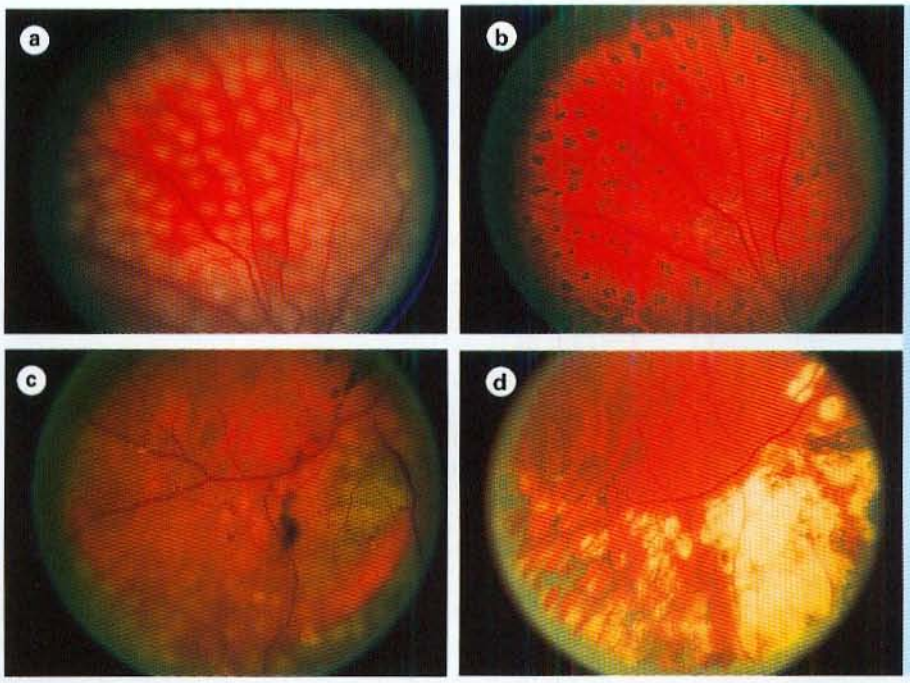


Fig. 14.37
Fotocoagulación con láser panretiniano. (**a** y **b**) Estándar; (**c** y **d**) intensiva. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

viene determinada por el umbral de dolor del paciente y la capacidad para mantener la concentración. La anestesia corneal tópica es adecuada en la mayoría de los pacientes, aunque puede ser necesaria una anestesia peribulbar o en el espacio por debajo de la cápsula de Tenon.

3. La **secuencia** es la siguiente:
   - ***Etapa 1***. Cerca de la papila (Fig. 14.38a); por debajo de las arcadas temporales inferiores (Fig. 14.38b).
   - ***Etapa 2***. Barrera protectora alrededor de la mácula (Fig. 14.39a) para evitar un tratamiento inadvertido de la fóvea; por encima de la arcada superotemporal (Fig. 14.39b).

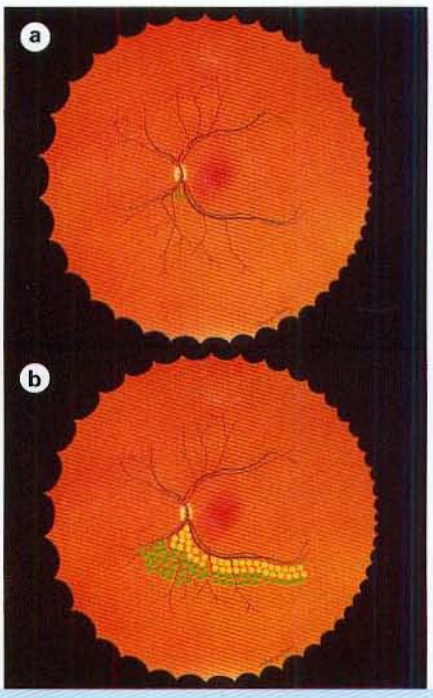


Fig. 14.38
Fotocoagulación panretiniana: fase 1 (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

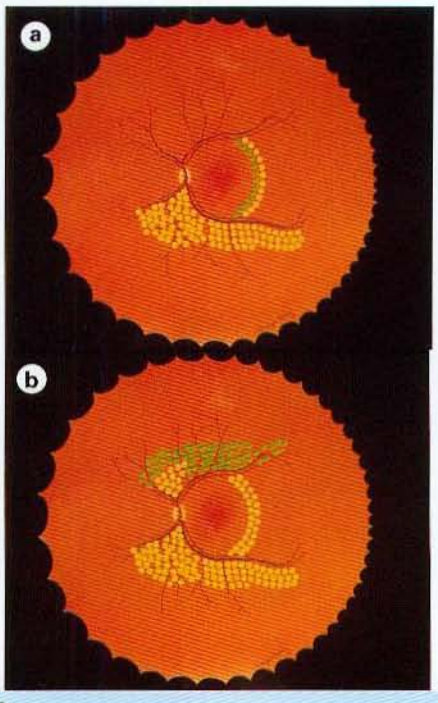


Fig. 14.39
Fotocoagulación panretiniana: fase 2 (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

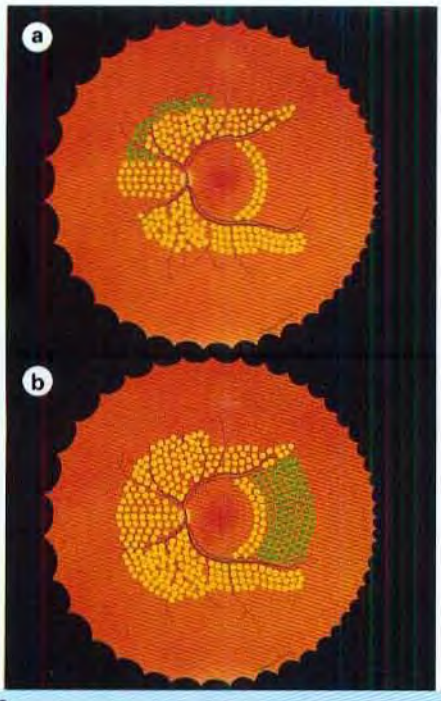


Fig. 14.40
Fotocoagulación panretiniana: fase 3 (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

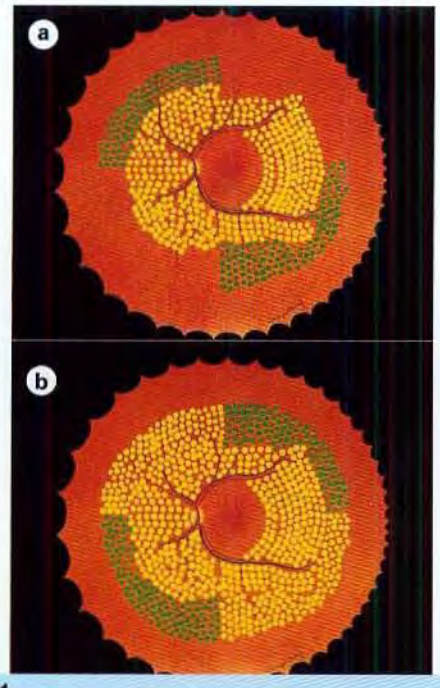


Fig. 14.41
Fotocoagulación panretiniana: fase 4 (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- ***Etapa 3***. Nasal a la papila (Fig. 14.40a); se completa el tratamiento del polo posterior (Fig. 14.40b).
- ***Etapa 4***. Tratamiento periférico (Fig. 14.41a) hasta completarlo (Fig. 14.41b).

NB: En la RDP muy grave es recomendable tratar el fondo de ojo inferior primero, ya que cualquier hemorragia del vítreo descenderá por la gravedad y oscurecerá esta área, excluyendo el tratamiento posterior.

Tratamiento posterior

1. El **seguimiento** debe hacerse después de un intervalo de 4 a 6 semanas. En los ojos con NVP grave, pueden ser precisas varias sesiones de tratamiento con 5.000 impactos o más, aunque en algunos casos la eliminación completa de la NVP puede ser difícil y puede ser necesaria la cirugía vítrea precoz. La causa más importante de neovascularización persistente es un tratamiento inadecuado.
2. Los **signos de involución** son la regresión de la neovascularización dejando sólo vasos «fantasma» o tejido fibroso (*ver* Fig. 14.35b), disminución de la dilatación venosa, absorción de las hemorragias retinianas y palidez de la papila (*ver* Fig. 14.36d). En la mayoría de los ojos, cuando la retinopatía está estancada, se mantiene una visión estable. En algunos ojos, la RDP recidiva a pesar de una respuesta inicial satisfactoria. Por lo tanto, es necesario reexaminar al paciente a intervalos aproximados de 6-12 meses.

NB: La PRF influye sólo en el componente vascular del proceso fibrovascular. Los ojos en los que los neovasos han regresado dejando sólo tejido fibroso (Fig. 14.42) no deben tratarse de nuevo.

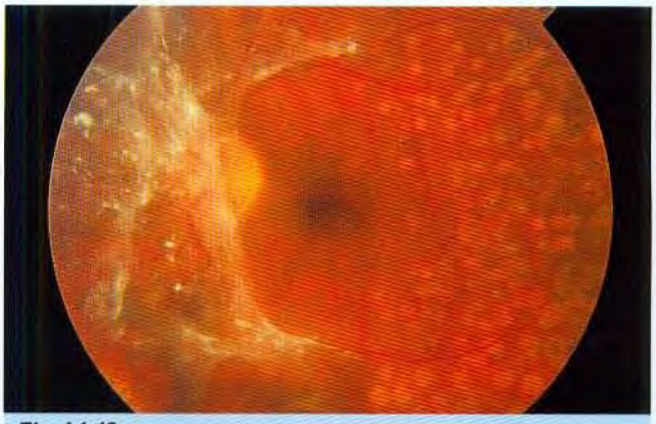


Fig. 14.42
Tejido glial residual después de una fotocoagulación panretiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

3. **Tratamiento de la recurrencia**
   - *a.* ***Nueva fotocoagulación con láser***, llenando los espacios entre las cicatrices previas del láser.
   - *b.* La ***crioterapia*** de la retina anterior es especialmente útil cuando una nueva fotocoagulación es imposible como resultado de una visualización inadecuada del fondo de ojo a causa de unos medios opacos. También ofrece un medio de tratar áreas de la retina respetadas por la PRF.

NB: Hay que explicar a los pacientes que la PRF puede ocasionar defectos en el campo visual de la suficiente gravedad para excluir legalmente la conducción de un vehículo a motor.

Enfermedad ocular diabética avanzada

Las complicaciones graves de la retinopatía diabética que comprometen la visión (enfermedad ocular diabética avanzada) suceden en pacientes que no han sido sometidos a laserterapia o en quienes la fotocoagulación con láser no ha tenido éxito o ha sido inadecuada. Puede existir una o más de las siguientes complicaciones.

Hemorragia

Puede producirse dentro del gel vítreo, en el espacio retrohialoideo (hemorragia prerretiniana) o en ambos (Fig. 14.43). Una hemorragia prerretiniana tiene una forma en luna creciente que delimita el nivel del desprendimiento vítreo posterior. En ocasiones, una hemorragia prerretiniana puede penetrar en el gel vítreo. Las hemorragias intravítreas suelen tardar más tiempo para aclararse que las hemorragias prerretinianas. En algunos ojos la sangre alterada se compacta en la cara vítrea posterior para formar una «membrana ocre». Hay que avisar a los pacientes de que la hemorragia puede ser precipitada por el ejercicio físico o la tensión intensos, hipoglucemia y traumatismo ocular directo. Sin embargo, no pocas veces el sangrado tiene lugar mientras el paciente duerme.

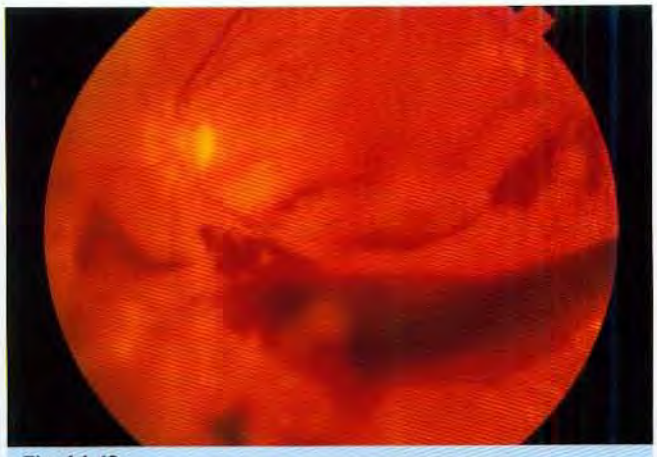


Fig. 14.43
Hemorragia prerretiniana e intravítrea.

Desprendimiento de retina traccional

Está causado por contracción progresiva de las membranas fibrovasculares sobre grandes áreas de adhesión vitreorretiniana. El desprendimiento vítreo posterior en los ojos diabéticos es gradual y, debido a las fuertes adherencias del vítreo cortical a las zonas de proliferación fibrovascular, suele ser incompleto.

1. **Patogenia**. Los siguientes tipos de tracción vitreorretiniana estática pueden dar lugar a desprendimiento de retina:

   a. Tracción ***anteroposterior*** debida a contracción de las membranas fibrovasculares que se extienden desde la retina posterior, generalmente en asociación con las arcadas vasculares principales, hasta la base vítrea anteriormente (Fig. 14.44).

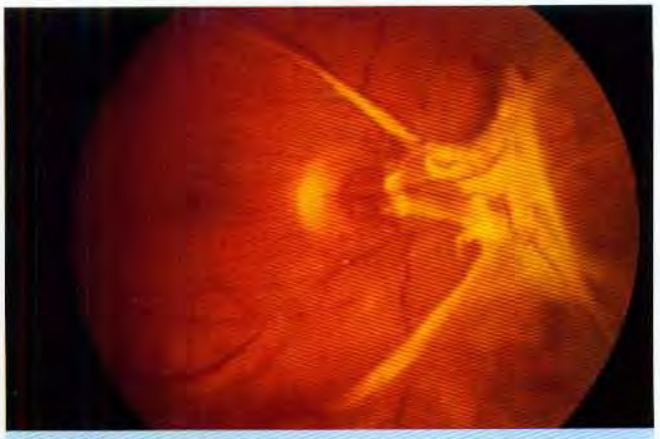


Fig. 14.44
Tracción anteroposterior que da lugar a elevación del tejido fibrovascular.

   b. Tracción ***por puentes*** (trampolines) como resultado de la contracción de las membranas fibrovasculares que estiran desde una parte de la retina posterior a la otra (Fig. 14.45). Esto tiende a estirar de los dos puntos afectados juntos y puede causar la formación de líneas de estrés y el desplazamiento de la mácula hacia la papila u otro lugar, dependiendo de la dirección de la fuerza de tracción.

2. **Signos** (*ver* Capítulo 12).

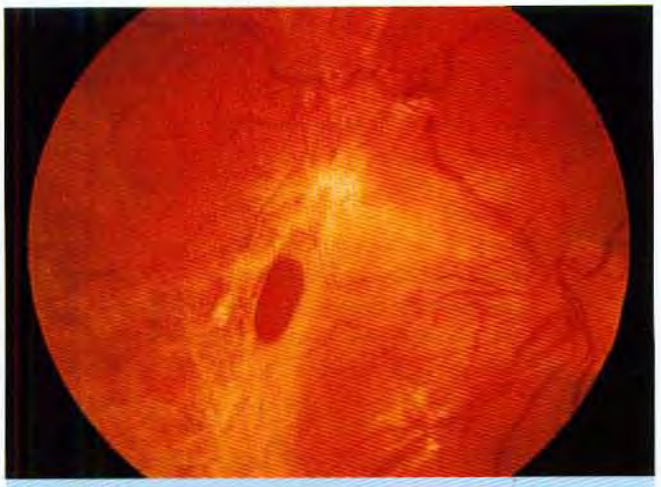


Fig. 14.45
Tracción en puente que da lugar a contracción del tejido fibrovascular entre las arcadas temporales.

Otras complicaciones

1. Pueden producirse **membranas opacas** sobre la superficie posterior de la hialoides desprendida y extenderse desde las

arcadas temporales superiores hasta las inferiores (Fig. 14.46). En algunos casos las membranas pueden oscurecer la mácula y afectar posteriormente a la agudeza visual.

Fig. 14.46
Tejido glial avascular extenso y un desprendimiento de retina traccional inferior localizado en una retinopatía diabética proliferativa inactiva. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. La **rubeosis iridis** (neovascularización del iris) puede producirse en los ojos con RDP y, si es grave, puede dar lugar al desarrollo de glaucoma neovascular (*ver* Capítulo 9). La rubeosis es particularmente frecuente en ojos con isquemia retiniana grave o desprendimiento de retina persistente después de una vitrectomía vía pars plana sin éxito.

Vitrectomía vía pars plana

Es el principal método de tratamiento de las complicaciones graves de la RDP.

1. Indicaciones

a. La ***hemorragia vítrea persistente grave*** es la indicación más frecuente. En estos casos la densidad de la hemorragia impide el tratamiento adecuado con PRF. Si no existe rubeosis iridis, la vitrectomía dentro de los 3 meses siguientes a la hemorragia vítrea inicial debe plantearse en pacientes con diabetes tipo 1 y aproximadamente a los 6 meses en los pacientes con diabetes tipo 2.

b. El ***desprendimiento de retina traccional*** que amenaza o afecta a la mácula debe tratarse sin retraso. Sin embargo, pueden verse desprendimientos traccionales extramaculares porque, en muchos casos, permanecen estacionarios durante períodos prolongados de tiempo.

c. El ***desprendimiento de retina combinado traccional y regmatógeno*** debe tratarse urgentemente, incluso si la mácula no está afectada, porque es probable que el líquido subretiniano difunda rápidamente hasta afectar a la mácula.

d. La ***hemorragia subhialoidea premacular***, si es densa (Fig. 14.47) y persistente, debe valorarse para vitrectomía porque, si no se trata, la membrana limitante interna o la hialoides posterior pueden actuar como punto de arranque de una proliferación fibrovascular posterior y el consiguiente desprendimiento macular traccional o de ectopia foveal por la contracción de las membranas epirretinianas.

e. El ***edema macular*** se puede beneficiar en ocasiones de la vitrectomía vía pars plana como se ha comentado antes.

Fig. 14.47
Hemorragia prerretiniana que oscurece el polo posterior.

2. Objetivos

a. ***Extracción del gel vítreo***, que elimina el punto de arranque a lo largo del cual puede proliferar posteriormente el tejido fibrovascular. Si se consigue este objetivo, frecuentemente también tiene lugar la involución del tejido neovascular existente.

b. ***Extracción de la hemorragia vítrea***.

c. La ***reparación del desprendimiento retiniano*** se consigue mediante escisión de las membranas traccionales (Fig. 14.48a) y la eliminación del tejido fibrovascular de la superficie retiniana. Las roturas retinianas deberían cerrarse.

d. ***Prevención de neovascularización posterior*** mediante endofotocoagulación con láser (Fig. 14.48b).

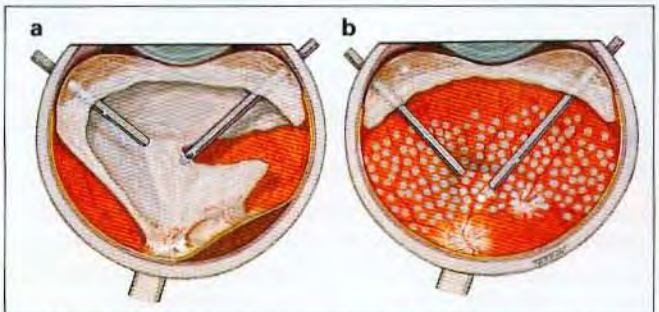


Fig. 14.48
Principios de la cirugía vítrea para la enfermedad ocular diabética avanzada. (**a**) Readaptación de la retina por escisión de las fuerzas de tracción; (**b**) endofotocoagulación.

3. **Complicaciones**
   a. La ***rubeosis iridis progresiva*** es la complicación del segmento anterior más frecuente que da lugar a fracaso de la técnica. Tiene una incidencia aumentada en los ojos sin cristalino y en los que presentan áreas residuales de retina desprendida. En los ojos con desprendimiento de retina total la incidencia de rubeosis es virtualmente del 100%.
   b. ***Catarata***, que puede ser el resultado de la progresión de opacidades preexistentes del cristalino o del traumatismo quirúrgico.
   c. ***Glaucoma***, que puede ser secundario a rubeosis o puede ser del tipo de células fantasma o por hematíes (*ver* Capítulo 9).
   d. ***Hemorragia vítrea recurrente***, que puede estar causada por proliferación fibrovascular reciente.
   e. ***Desprendimiento de retina***, que puede estar causado por complicaciones intraoperatorias, como tracción sobre la base vítrea o la creación inadvertida de roturas recientes con el instrumento de corte u otros. También puede ocurrir después como resultado de proliferación fibrovascular reciente.
4. Los **resultados visuales** dependen de las indicaciones específicas de la cirugía y la complejidad de las anomalías vitreorretinianas preexistentes. En general, alrededor del 70% de los casos experimenta mejoría visual, cerca del 10% empeoran y el resto no sufre cambios en la visión. Parece que los primeros meses tras la operación son vitales. Si el ojo está bien después de 6 meses, el pronóstico a largo plazo es favorable porque la incidencia de posteriores complicaciones que comprometen la visión es baja. Los factores asociados con un pronóstico favorable son:
   - Buena función visual preoperatoria.
   - Edad de 40 años o menos.
   - Ausencia de rubeosis iridis y glaucoma preoperatorios.
   - PRF preoperatoria de al menos una cuarta parte del fondo de ojo.

Detección de la retinopatía diabética

Todos los pacientes diabéticos con edad superior a los 12 años y/o que entran en la pubertad deben estudiarse, y los que presentan factores de riesgo de pérdida visual deben derivarse a un oftalmólogo. El estudio incluye la determinación de la agudeza visual cercana y lejana, y el examen del fondo de ojo después de dilatación pupilar con tropicamida al 1%.

1. **Revisión anual sin derivación**
   - Fondo de ojo normal.
   - RDB leve con pequeñas hemorragias y/o pequeños exudados duros de más de un diámetro papilar desde la fóvea.
2. **Derivación rutinaria al oftalmólogo**
   - RDB con grandes exudados circinados dentro de las arcadas temporales mayores pero sin comprometer a la fóvea.
   - RDB sin maculopatía pero con agudeza visual reducida para determinar la causa de la afectación visual.
3. **Derivación precoz al oftalmólogo**
   - RDB con exudados duros y/o hemorragias dentro del diámetro de una papila desde la fóvea.
   - Maculopatía.
   - RDPP.
4. **Derivación urgente al oftalmólogo**
   - RDP.
   - Hemorragia vítrea o prerretiniana.
   - Rubeosis iridis.
   - Desprendimiento de retina.

Oclusión venosa retiniana

Introducción

Clasificación

1. **Oclusión de una rama venosa retiniana (ORVR).**
2. **Oclusión de la vena central de la retina (OVCR).**
   - No isquémica.
   - Isquémica.
   - Papiloflebitis.
3. **Oclusión venosa hemirretiniana.**

Patogenia

La arteriolosclerosis es un factor contribuyente importante de la ORVR. Una arteriola retiniana y su correspondiente vena comparten una cubierta adventicia común, por lo que el engrosamiento de la arteriola parece comprimir la vena si la arteriola está situada anterior a la vena. Esto causa cambios secundarios, incluyendo pérdida celular endotelial venosa, formación de trombos y en ocasiones oclusión. De forma similar, la vena retiniana central y la arteria retiniana central comparten una cubierta adventicia común por detrás de la lámina cribosa, de forma que los cambios ateroscleróticos de la arteria pueden comprimir la vena y precipitar la OVCR. Por lo tanto, parece que tanto la enfermedad venosa como arterial contribuyen a la oclusión venosa retiniana. La oclusión venosa causa elevación de la presión venosa y capilar con estancamiento del flujo sanguíneo. El estancamiento da lugar a hipoxia de la retina que depende de la vena obstruida, lo que a su vez da lugar a lesión de las células endoteliales capilares y extravasación de los constituyentes de la sangre. La presión tisular está aumentada, lo que causa estancamiento posterior de la circulación e hipoxia, de forma que se establece un círculo vicioso.

Asociaciones subyacentes

En orden de importancia, los siguientes trastornos se asocian con un riesgo aumentado de oclusión venosa retiniana:

1. La **edad avanzada** es el factor más importante; más del 50% de los casos ocurren en pacientes de más de 65 años de edad.
2. Las **enfermedades sistémicas** incluyen hipertensión, hiperlipidemia, diabetes, consumo de tabaco y obesidad.
3. La **presión intraocular aumentada** (p. ej., glaucoma de ángulo abierto primario, hipertensión ocular) aumenta el riesgo de OVCR.

4. Enfermedades **inflamatorias** como la sarcoidosis y la enfermedad de Behçet pueden asociarse con periflebitis retiniana oclusiva.
5. **Hiperviscosidad** asociada con policitemia o proteínas plasmáticas anormales (p. ej., mieloma, macroglobulinemia de Waldenström).
6. Los trastornos **trombofílicos adquiridos** incluyen hiperhomocistinemia y síndrome de anticuerpos antifosfolípido. La elevación de la homocisteína en plasma también es un factor de riesgo de infarto de miocardio, accidente vascular cerebral y enfermedad carotídea además de OVCR, especialmente el tipo isquémico. La hiperhomocistinemia es fácilmente reversible en la mayoría de casos con ácido fólico.
7. Los trastornos **trombofílicos adquiridos** se pueden asociar con oclusión venosa en adultos jóvenes. Éstos incluyen cifras elevadas de los factores de coagulación VII y XI, deficiencias de anticoagulantes como antitrombina III, proteína C y S, y resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden).

NB: Los factores que parecen disminuir el riesgo de oclusión venosa son el aumento de la actividad física y un consumo moderado de alcohol.

Oclusión de una rama venosa retiniana

Clasificación

1. La **oclusión de una rama venosa mayor** se puede subdividir de la siguiente forma:
   - Oclusión de una rama temporal de primer orden en la papila óptica (Fig. 14.49a y *ver* Fig. 14.52a).

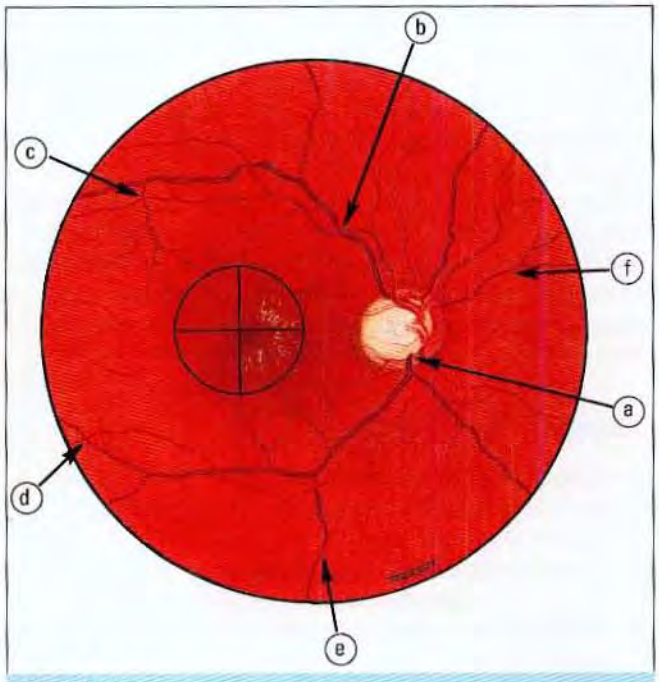


Fig. 14.49
Clasificación de la oclusión venosa retiniana según el lugar del bloqueo (*ver* texto).

   - Oclusión de una rama temporal de primer orden lejos de la papila óptica pero afectando a las ramas de la mácula (Figs. 14.49b y 14.50).

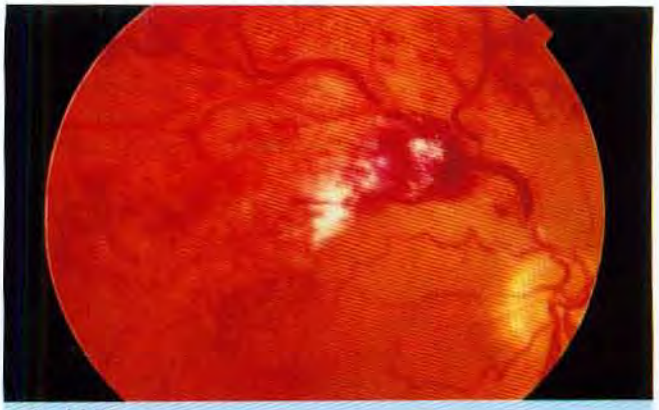


Fig. 14.50
Oclusión venosa retiniana de una rama macular superotemporal.

2. **Oclusión de una rama macular menor** que afecta sólo a una rama macular (Figs. 14.49c y 14.51).
3. **Oclusión de una rama periférica** que no afecta a la circulación macular (Fig. 14.49d-f).

Fig. 14.51
Oclusión venosa retiniana de una rama macular.

Signos clínicos

1. La **presentación** depende de la cantidad del drenaje macular comprometido por la oclusión. Los pacientes con afectación macular suelen presentar de forma brusca visión borrosa y metamorfopsia o un defecto relativo del campo visual. A veces una oclusión periférica puede ser asintomática.
2. La **agudeza visual** es variable y depende de la importancia de la afectación macular.
3. **Fondo de ojo** (Fig. 14.52a)
   - Venas dilatadas y tortuosas periféricas al lugar de la oclusión.
   - Hemorragias en llama y hemorragias en forma de «punto-mancha», edema retiniano y exudados algodonosos

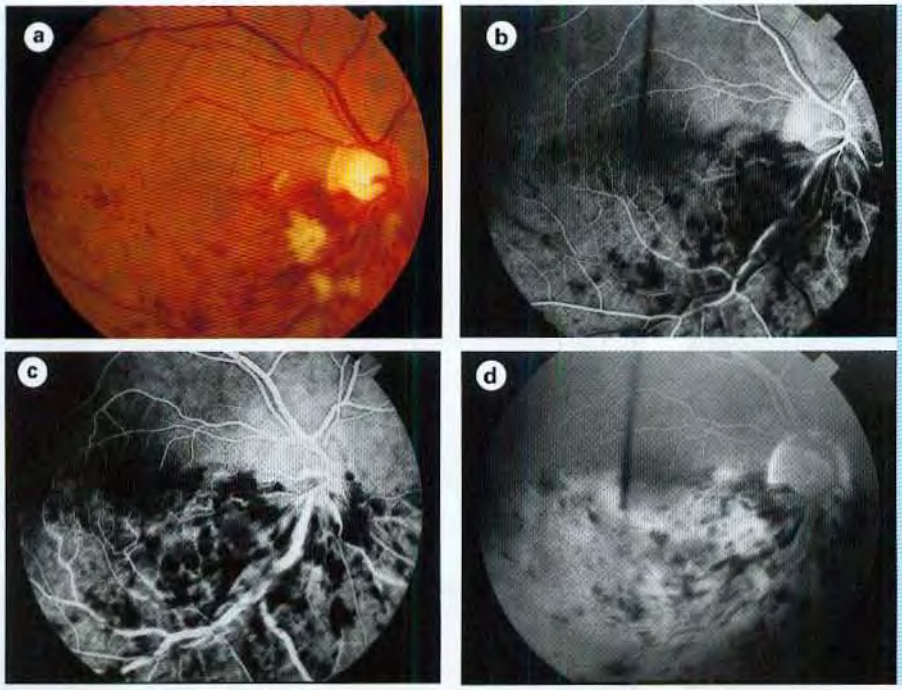


Fig. 14.52
(**a**) Oclusión venosa retiniana de una rama principal; (**b** y **c**) angiografía con fluoresceína en fase venosa que muestra hipofluorescencia debida a enmascaramiento por sangre y exudados algodonosos; (**d**) fase tardía que muestra hiperfluorescencia debida a extravasación. (Cortesía de S. Milewski.)

que afectan a la parte de la retina drenada por la vena obstruida.

4. La **AGF** durante la fase precoz muestra hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias retinianas (Fig. 14.52b y c). La fase tardía muestra hiperfluorescencia debida a extravasación (Fig. 14.52d).
5. **Curso**. Los signos agudos tardan 6-12 meses en resolverse y pueden sustituirse por lo siguiente:
   - Cobertura venosa y esclerosis periférica al lugar de la obstrucción con una cantidad variable de hemorragia residual (Fig. 14.53).

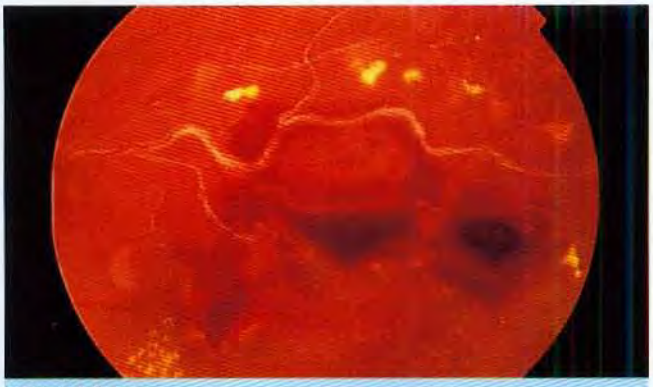


Fig. 14.53
Oclusión venosa retiniana antigua de una rama superotemporal que muestra revestimiento venoso, hemorragias residuales y algunos exudados duros.

- Localmente se desarrollan canales venosos colaterales, caracterizados por vasos ligeramente tortuosos (Fig. 14.54), a través del rafe horizontal entre las arcadas vasculares inferior y superior, o en la papila óptica (Fig. 14.55).

Fig. 14.54
Colaterales después de oclusión de una rama venosa retiniana.

- Microaneurismas y exudados duros (Fig. 14.56) se pueden asociar con depósito de cristales de colesterol.
- La mácula puede mostrar cambios en el EPR o gliosis epirretiniana.

Pronóstico

Es razonablemente bueno. Al cabo de 6 meses aproximadamente el 50% de los ojos presentan colaterales eficientes, con un retorno de la agudeza visual a 6/12 (0,5) o más. La posible cantidad de recuperación visual está determinada por la cantidad de drenaje venoso afectado por la oclusión (que está relacionada con el lugar y el tamaño de la vena ocluida) y la gravedad de la isquemia macular. Las dos principales complicaciones que comprometen la visión son:

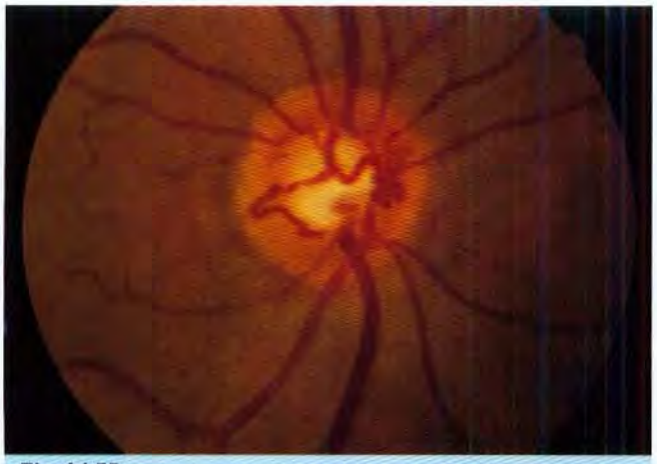


Fig. 14.55
Colaterales de la papila después de una oclusión de la vena central de la retina no isquémica.

Fig. 14.56
Exudados duros en la mácula después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

1. El **edema macular crónico** es la causa más frecuente de mala agudeza visual persistente después de una ORVR. Algunos pacientes con una agudeza visual de 6/12 (0,5) o menos pueden beneficiarse de la fotocoagulación con láser, dado que la mácula está edematosa y no isquémica.
2. **Neovascularización**. La NVP tiene lugar en aproximadamente el 10% de los ojos y la NVE en el 20-30%. La incidencia de ambas aumenta con la gravedad y la extensión de la afectación. La NVE suele producirse en el borde del sector triangular de la retina isquémica no drenada por la vena ocluida. La neovascularización puede producirse en cualquier momento en los 3 primeros años, pero suele aparecer durante los primeros 6-12 meses. Es una complicación grave porque puede originar hemorragia vítrea o prerretiniana persistente y en ocasiones desprendimiento de retina traccional.

Seguimiento

El paciente debe ser revisado al cabo de 6-12 semanas con AGF, para que las hemorragias retinianas se aclaren lo suficiente. El manejo posterior depende de la agudeza visual y de los hallazgos angiográficos.

- Si la AGF muestra perfusión macular y agudeza visual adecuadas, no se precisa tratamiento.
- Si la AGF muestra edema macular y buena perfusión macular (Fig. 14.57) y la agudeza visual sigue siendo 6/12 (0,5) o menos después de 3 meses, debe plantearse la fotocoagulación con láser. Sin embargo, antes del tratamiento la AGF debe estudiarse con detalle para identificar las zonas de extravasación. También es muy importante identificar los vasos colaterales, que no pierdan fluoresceína, porque en este caso no deben tratarse.

Fig. 14.57
Angiografía con fluoresceína que muestra una extensa extravasación pero una buena perfusión macular después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

- Si la AGF muestra falta de perfusión macular (Fig. 14.58) y la agudeza visual es mala, el tratamiento con láser no mejorará la visión. Sin embargo, si la AGF muestra una distancia equivalente a cinco o más diámetros papilares de no perfusión, hay que revisar al paciente a intervalos de 4 meses durante 12 a 24 meses debido al riesgo de neovascularización.

Tratamiento con láser

1. El **edema macular** se trata con fotocoagulación con láser con un patrón cuadriculado (impactos de 50-100 µm separados por el espacio de un impacto) con una potencia suficiente para producir una reacción media en la zona de extravasación iden-

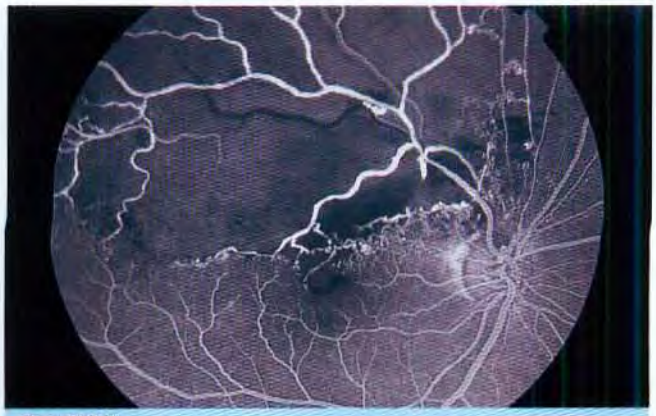


Fig. 14.58
Angiografía con fluoresceína que muestra un cierre capilar extenso después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

tificada mediante AGF. Los impactos no han de extenderse más cerca de la fóvea que el borde de la zona avascular foveal (ZAF) y no han de ser más periféricos que las arcadas vasculares mayores. Hay que procurar evitar el tratamiento sobre las hemorragias intrarretinianas. El control debe hacerse a los 2-3 meses. Si persiste el edema macular se puede considerar un nuevo tratamiento, aunque los resultados pueden ser decepcionantes.

2. La **neovascularización** se trata con fotocoagulación con láser con un patrón difuso (impactos de 200-500 µm separados por el espacio de un impacto) con una potencia suficiente para producir una reacción media cubriendo todo el segmento afectado según queda definido en la fotografía en color y en la AGF. El control debe hacerse a las 4-6 semanas. Si persiste la neovascularización, un nuevo tratamiento suele ser efectivo para inducir su regresión.

Oclusión de la vena central de la retina no isquémica

La OVCR no isquémica es el tipo más frecuente, suponiendo aproximadamente el 75% de todos los casos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral brusca.
2. La **afectación visual** es moderada o grave.
3. No existe **defecto pupilar aferente** o es leve (al contrario que en la OVCR isquémica).
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.59a)
   - Tortuosidad y dilatación variables de todas las ramas de la vena retiniana central.
   - Hemorragias retinianas en forma de mancha-punto y en llama, distribuidas por los cuatro cuadrantes y más numerosas en la periferia.
   - Exudados algodonosos ocasionales.
   - El edema papilar leve o moderado y el edema macular son frecuentes.
5. La **AGF** muestra retraso del retorno venoso, buena perfusión capilar retiniana (Fig. 14.59b y c) y extravasación tardía (Fig. 14.59d).
6. **Evolución**. La mayoría de los signos agudos se resuelven en los 6-12 meses siguientes. Los hallazgos residuales en algunos casos son vasos colaterales en la papila, gliosis epirretiniana y cambios pigmentarios en la mácula. La conversión a una OVCR isquémica ocurre en el 15% de los casos en 4 meses y en el 34% en 3 años.

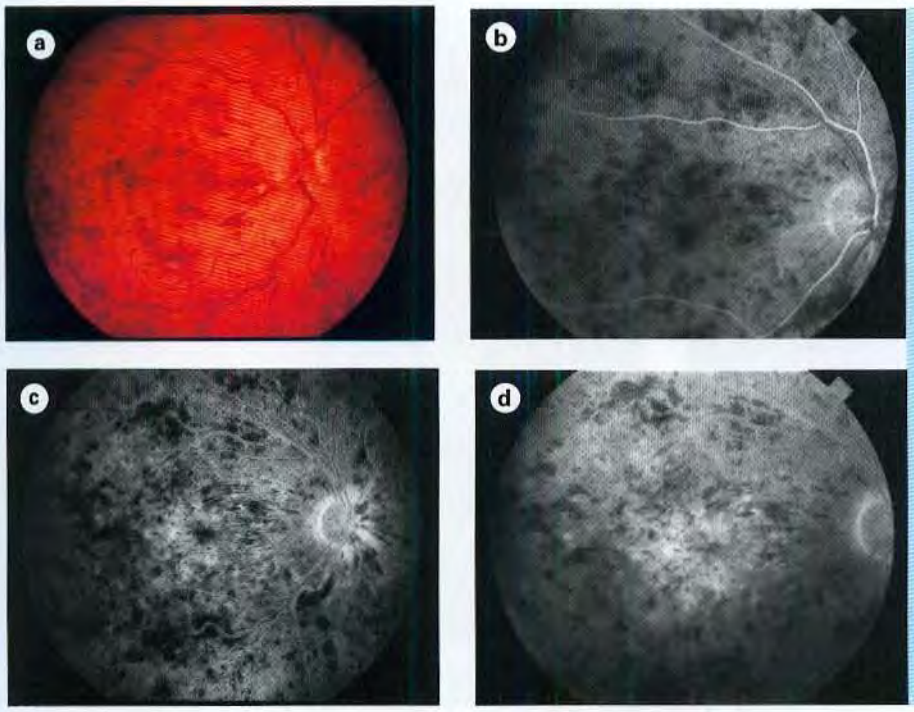


Fig. 14.59
(a) Oclusión de la vena central de la retina no isquémica; **(b)** fase arteriovenosa que muestra bloqueo de la fluorescencia por hemorragias; **(c)** fase venosa tardía que muestra hiperfluorescencia precoz en la mácula debida a extravasación; **(d)** fase tardía que muestra hiperfluorescencia marcada debida a extravasación extensa. (Cortesía de S. Milewski.)

Pronóstico

El pronóstico, en los casos que no pasan a ser isquémicos, es razonablemente bueno, con una restauración a la normalidad o casi normalidad de la agudeza visual en cerca del 50%. La principal causa de mala agudeza visual es el edema macular cistoide crónico, que puede dar lugar a cambios secundarios en el EPR. En cierta medida el pronóstico depende de la agudeza visual inicial de la siguiente forma:

- Si la agudeza visual inicial es 6/18 (0,3) o mejor, probablemente se mantendrá igual.
- Si la agudeza visual inicial es 6/24-6/60 (0,25 a 0,1), la evolución clínica es variable y la visión puede mejorar posteriormente, quedar igual o empeorar.
- Si la agudeza visual inicial es inferior a 6/60 (0,1), es poco probable que mejore.

Tratamiento

1. El **seguimiento** debe hacerse durante 3 años para detectar la conversión a OVCR isquémica.
2. El **tratamiento** mediante láser de alta intensidad para crear una anastomosis entre una vena retiniana y una vena coroidea, salvando de esta forma el lugar de la obstrucción del flujo venoso, puede resultar beneficioso en algunos casos, pero no carece de posibles riesgos como proliferación fibrosa en el lugar de aplicación del láser (Fig. 14.60), y hemorragia de la vena rota o de los vasos de la coroides. El edema macular cistoide crónico no responde al tratamiento con láser.

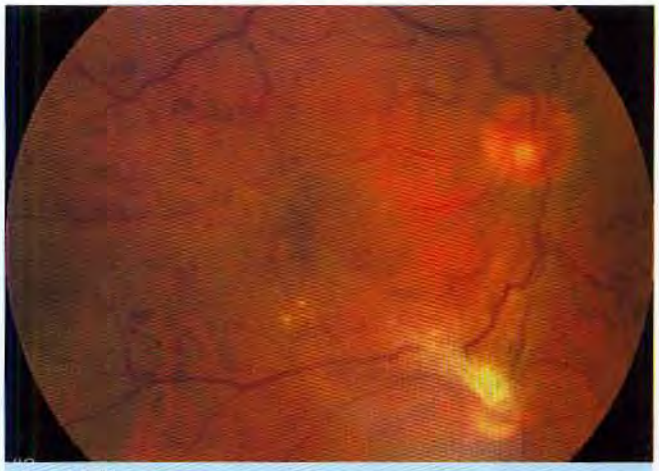


Fig. 14.60
Proliferación fibrosa en el lugar de una anastomosis inducida con láser para una oclusión de la vena central de la retina no isquémica.

Oclusión de la vena central de la retina isquémica

Signos clínicos

1. La **presentación** es con una pérdida unilateral, grave y brusca de la agudeza visual.
2. La **afectación visual** es profunda.
3. El **defecto aferente pupilar** es marcado.
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.61a)
   - Tortuosidad e ingurgitación marcadas de todas las ramas de la vena central de la retina.
   - Extensas hemorragias retinianas en forma de mancha-punto y en llama que afectan a la retina periférica y al polo posterior.
   - Exudados algodonosos, que pueden ser numerosos.
   - Edema y hemorragia maculares.
   - Edema papilar e hiperemia graves.
5. La **AGF** muestra enmascaramiento central del lecho vascular retiniano por hemorragias retinianas y extensas áreas de falta de perfusión capilar (Fig. 14.61b).
6. **Evolución**. La mayoría de los signos agudos se resuelven durante los siguientes 9-12 meses. Los hallazgos residuales son vasos colaterales en la papila, gliosis epirretiniana macu-

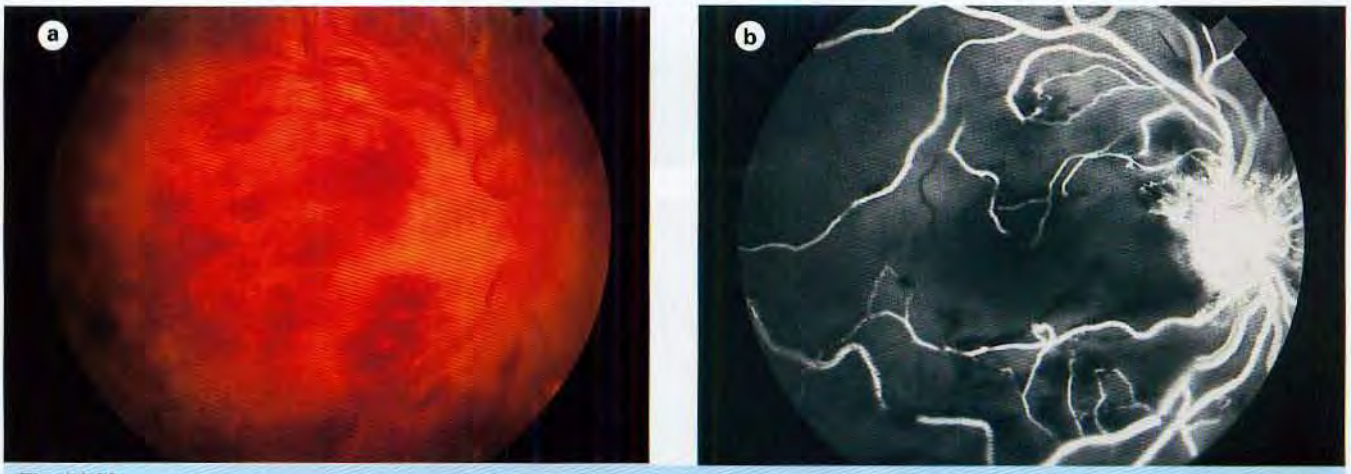


Fig. 14.61
(a) Oclusión de la vena central de la retina isquémica; (b) angiografía con fluoresceína que muestra una no perfusión capilar extensa.

lar y cambios pigmentarios. En raras ocasiones puede aparecer fibrosis subretiniana similar a la asociada con la degeneración macular asociada a la edad exudativa.

7. El **pronóstico** es extremadamente malo debido a la isquemia macular. Se produce rubeosis iridis en aproximadamente el 50% de los ojos, generalmente entre 2 y 4 meses (glaucoma de los 100 días), y si no se trata vigorosamente con PRF, hay un riesgo elevado de glaucoma neovascular (*ver* Capítulo 9).

Tratamiento

1. El **seguimiento** debe hacerse con intervalos de 1 mes durante 6 meses para detectar la neovascularización del segmento anterior. La neovascularización del ángulo, aunque no es sinónimo de posible glaucoma neovascular, es el mejor predictor clínico del posible riesgo del mismo porque puede producirse en ausencia de neovascularización en el borde pupilar.

> *NB:* Por lo tanto, hay que realizar una gonioscopia de rutina de los ojos de riesgo; la simple exploración con la lámpara de hendidura del iris no es suficiente.

2. **Tratamiento**. La PRF (Fig. 14.62) debe llevarse a cabo sin demora en los ojos con neovascularización del ángulo o del iris. La terapia con láser profiláctica está indicada sólo si no es posible un seguimiento periódico. Desgraciadamente, las hemorragias retinianas a menudo no se han aclarado lo suficiente en el momento en que es necesaria la fotocoagulación.

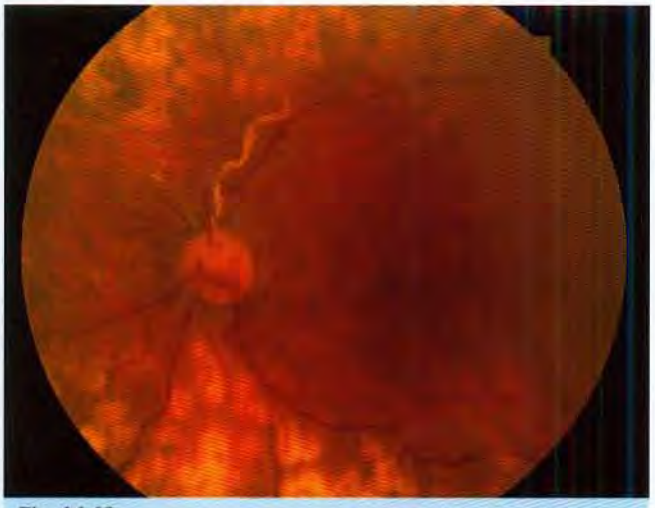


Fig. 14.62
Aspecto después de fotocoagulación panretiniana con láser por rubeosis iridis asociada con oclusión de la vena central de la retina isquémica.

Papiloflebitis

La papiloflebitis (vasculitis papilar) es un cuadro infrecuente que afecta típicamente a pacientes sanos con edades por debajo de los 50 años. Se cree que la lesión subyacente es una tumefacción papilar que da lugar a congestión venosa secundaria más que trombosis venosa que se produce a nivel de la lámina cribosa, como ocurre en los pacientes ancianos.

1. La **presentación** es con visión borrosa relativamente leve que empeora típicamente por la mañana.
2. La **afectación visual** es leve o moderada.
3. No existe **defecto aferente pupilar**.
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.63)
   - El edema papilar se puede asociar con exudados algodonosos y es el hallazgo dominante.
   - Las venas están dilatadas y tortuosas y hay una cantidad variable de hemorragias retinianas, confinadas habitualmente a la zona parapapilar y el fondo de ojo posterior.

Fig. 14.63
Papiloflebitis.

5. La **mancha ciega** está aumentada de tamaño.
6. La **AGF** muestra retraso en el llenado venoso, hiperfluorescencia debida a extravasación y buena perfusión capilar.
7. El **pronóstico** es muy bueno a pesar de que no se trate. En el 80% de los casos se alcanza una agudeza visual final igual o superior a 6/12 (0,5). El resto sufren afectación visual importante y permanente como resultado de edema macular.

Oclusión venosa hemirretiniana

La oclusión venosa hemirretiniana es menos frecuente que la ORVR y la OVCR. Supone la oclusión de la rama superior o inferior de la vena retiniana central.

1. **Clasificación**
   a. Oclusión ***hemisférica*** de una rama principal de la vena retiniana central en o cerca de la papila.
   b. La oclusión ***hemicentral***, que es menos frecuente, afecta a un tronco de una vena retiniana central con dos troncos, que persiste en la parte anterior de la cabeza del nervio óptico como una variante congénita.
2. La **presentación** es con un defecto altitudinal del campo visual de forma brusca.

3. La **afectación visual es** variable.
4. **Fondo de ojo**. Muestra los signos de la ORVR, que afectan al hemisferio superior o inferior (Fig. 14.64).

Fig. 14.64
Oclusión venosa hemirretiniana inferior.

5. La **AGF** muestra enmascaramiento por hemorragias, hiperfluorescencia debida a extravasación y no perfusión capilar retiniana variable.
6. El **pronóstico** depende de la gravedad de la isquemia macular y el edema.
7. El **tratamiento** depende de la gravedad de la isquemia retiniana. Una isquemia retiniana extensa comporta el riesgo de glaucoma neovascular y debe tratarse de la misma forma que la OVCR isquémica.

Oclusión arterial retiniana

Introducción

Clasificación

1. **Oclusión de una rama de la arteria retiniana (ORAR).**
2. **Oclusión de la arteria central de la retina (OACR).**
3 **Oclusión de la arteria ciliorretiniana.**

Causas

1. La **trombosis relacionada con aterosclerosis** a nivel de la lámina cribosa es con diferencia la causa de base más frecuente de OACR y representa aproximadamente el 80% de los casos.
2. **Embolismo carotídeo** originado en la bifurcación de la arteria carótida común. Éste es un lugar extremadamente vulnerable para la aparición de ulceración ateromatosa y estenosis (*ver* Capítulo 20). Los émbolos retinianos de las arterias carótidas pueden ser de los tres tipos siguientes (Fig. 14.65):

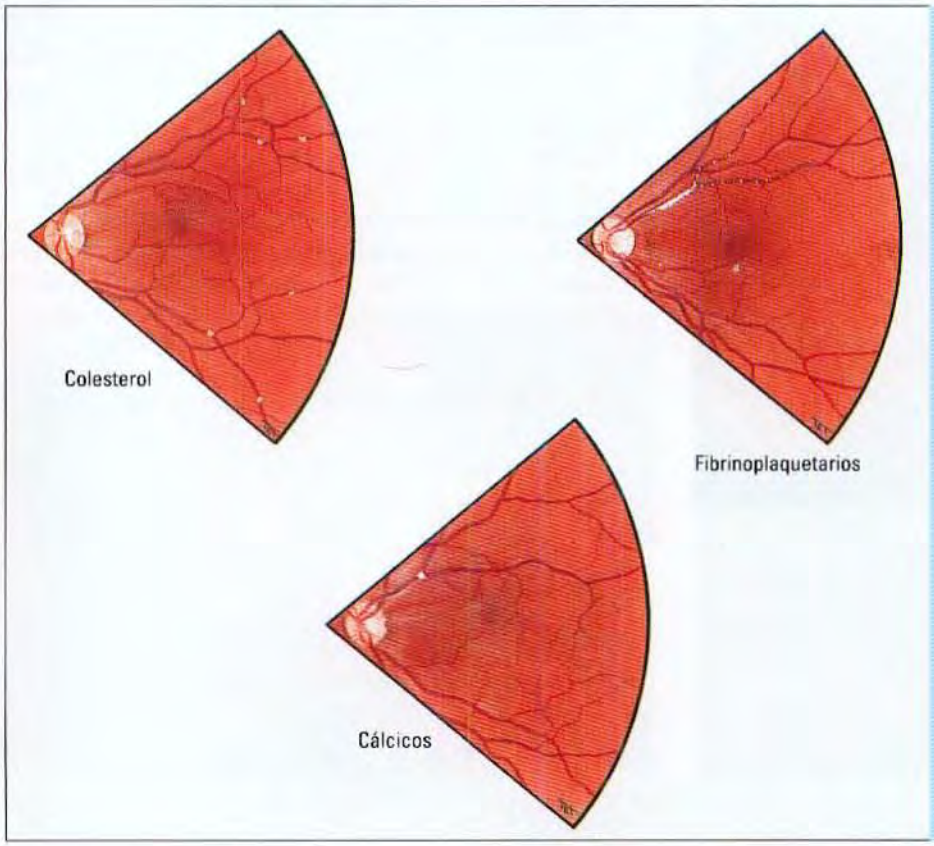


Fig. 14.65
Principales tipos de émbolos retinianos.

a. Los ***émbolos de colesterol*** (placas de Hollenhorst) aparecen como lluvias intermitentes de cristales diminutos, brillantes, refractantes, de color dorado o amarillo-naranja y a menudo localizados en las bifurcaciones arteriolares (Fig. 14.66). Raramente causan obstrucción importante de las arteriolas retinianas y con frecuencia son asintomáticos.

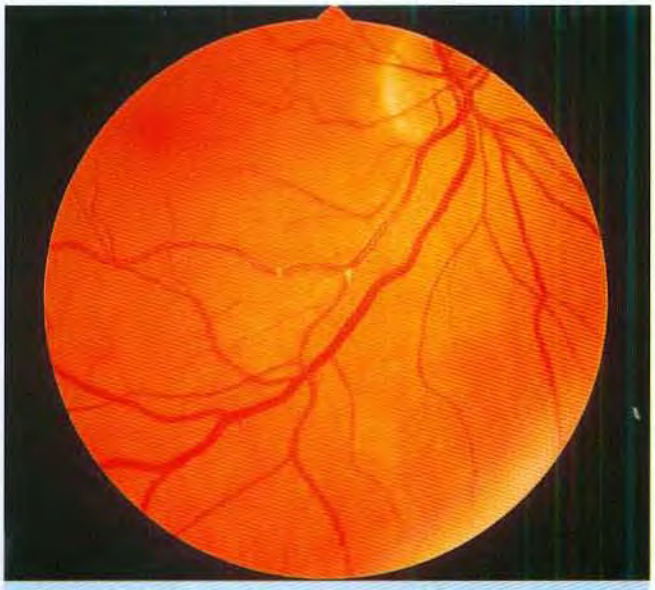


Fig. 14.66
Émbolos de colesterol (placas de Hollenhorst).

b. Los ***émbolos fibrinoplaquetarios*** son partículas alargadas, de color gris mate, que suelen ser múltiples y a veces ocupan toda la luz (Fig. 14.67). Pueden provocar una isquemia cerebral transitoria retiniana, ocasionando amaurosis *fugax*, y en ocasiones una obstrucción completa. La amaurosis *fugax* se caracteriza por una pérdida de visión unilateral indolora, a menudo descrita por el paciente como un telón que cae sobre el ojo, generalmente desde arriba hasta abajo pero a veces al revés. La pérdida visual, que puede ser completa, suele durar algunos minutos. La recuperación sigue el mismo modelo que la pérdida inicial, aunque suele ser más gradual. La frecuencia de los ataques puede variar desde unas cuantas veces al día hasta una sola vez cada varios meses. Los ataques se pueden asociar con isquemia cerebral transitoria ipsilateral con signos contralaterales.

Fig. 14.67
Émbolos fibrinoplaquetarios.

c. Los ***émbolos cálcicos*** pueden originarse a partir de placas ateromatosas en la aorta ascendente o las arterias carótidas, así como en válvulas cardíacas calcificadas. Suelen ser únicos, blancos, no brillantes y generalmente muy cercanos a la papila (Fig. 14.68). Cuando se localizan en la propia papila, pueden pasar fácilmente por alto porque tienden a fundirse con la papila. Los émbolos cálcicos son mucho más peligrosos para el ojo que los otros dos tipos porque pueden causar una oclusión permanente de la arteria central de la retina o de una de sus ramas principales.

Fig. 14.68
Émbolos cálcicos en el borde inferior de la papila.

3. **Arteritis de células gigantes**.
4. El **embolismo cardíaco** es responsable aproximadamente del 20% de las oclusiones arteriales retinianas y se asocia con un riesgo aumentado de enfermedad cerebrovascular. La arteria oftálmica es la primera rama de la arteria carótida interna, por lo que el material embólico del corazón y las arterias carótidas tiene un camino relativamente directo hacia el ojo. Los émbolos que se originan en el corazón y sus válvulas pueden ser de los siguientes cuatro tipos:
   a. ***Cálcico*** de las válvulas aórtica o mitral.
   b. ***Vegetaciones*** de las válvulas cardíacas en la endocarditis bacteriana.
   c. ***Trombos*** del lado izquierdo del corazón, consecutivos a infarto de miocardio (trombos murales), estenosis mitral asociada con fibrilación auricular o prolapso de la válvula mitral.
   d. ***Material mixomatoso*** procedente del rarísimo mixoma auricular.
5. La **periarteritis**, que puede asociarse con dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, granulomato-

sis de Wegener y enfermedad de Behçet puede ser responsable en ocasiones de ORAR, que puede ser múltiple (Fig. 14.69).

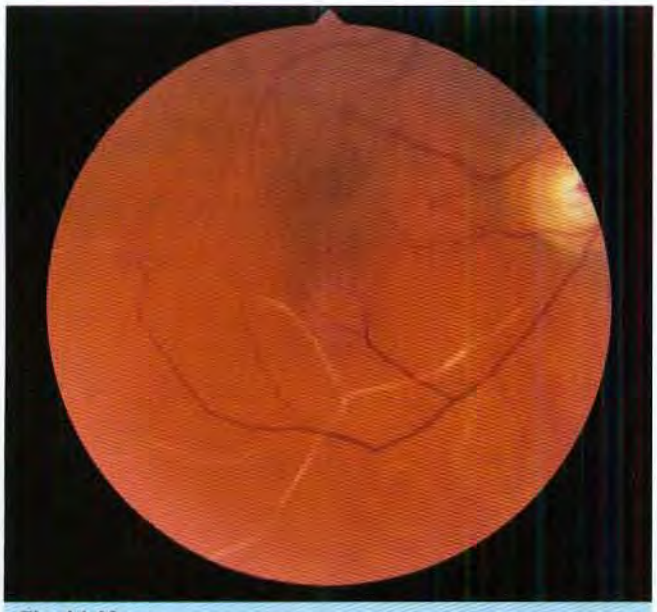


Fig. 14.69
Múltiples oclusiones de ramas arteriales retinianas en una poliarteritis nodosa.

6. Los **trastornos trombofílicos**, como hiperhomocistinemia, síndrome de anticuerpos antifosfolípido y defectos hereditarios de anticoagulantes naturales, pueden asociarse en ocasiones a obstrucción arterial retiniana en personas jóvenes.
7. La **migraña retiniana** raramente puede ser la causa de oclusión arterial retiniana en personas jóvenes. Sin embargo, el diagnóstico sólo debe hacerse después de haber excluido otras causas más frecuentes.

Oclusión de una rama arterial retiniana

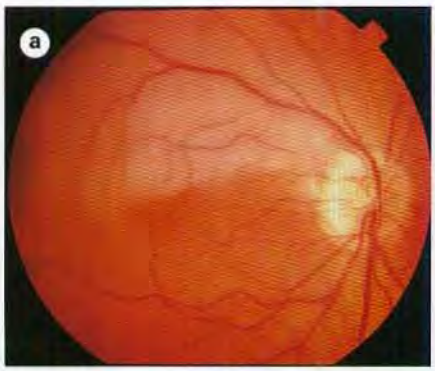
La ORAR se debe habitualmente a un émbolo y ocasionalmente a periarteritis.

1. La **presentación** es con defecto altitudinal del campo visual grave y de forma aguda.
2. La **afectación visual** es variable.
3. **Fondo de ojo** (Fig. 14.70a)
   - Opacidad retiniana que corresponde a la zona de isquemia como resultado del edema.
   - Estrechamiento de arterias y venas con sedimentación y segmentación de la columna de sangre.
   - Pueden existir uno o más émbolos.
4. La **AGF** muestra retraso en el llenado capilar y enmascaramiento de la fluorescencia de base por tumefacción retiniana que está confinada al sector afectado (Fig. 14.70b).
5. El **pronóstico** es malo si no se puede eliminar la obstrucción en pocas horas (*ver* después). El defecto del campo visual es permanente y la arteria afectada se mantiene atenuada. Sin embargo, en ocasiones, la recanalización de la arteria obstruida puede dejar signos oftalmoscópicos sutiles o ausentes.

Oclusión de la arteria central de la retina

La OACR suele ser el resultado de una aterosclerosis, aunque también puede deberse a émbolos cálcicos.

1. La **presentación** es con una pérdida de visión aguda y profunda.
2. La **afectación visual** es profunda excepto si una parte del haz papilomacular es suplida por una arteria ciliorretiniana, en cuyo caso se puede conservar la visión central.
3. El defecto pupilar aferente es importante o total (pupila amaurótica).
4. **Fondo de ojo**
   - Atenuación de arterias y venas con sedimentación y segmentación de la columna sanguínea (en camión de ganado) (Fig. 14.71).
   - Opacidad retiniana extensa (Fig. 14.72).
   - El reflejo naranja de los vasos coroideos intactos por debajo de la fóvea destaca en contraste con la retina pálida de alrededor, dando lugar a un aspecto de «mancha rojo-cereza» (Fig. 14.73).
   - En los ojos con una arteriola ciliorretiniana parte de la mácula mantiene el color normal (Fig. 14.74a).
5. La **AGF** muestra retraso en el llenado arterial y enmascaramiento de la fluorescencia de base coroidea por tumefacción



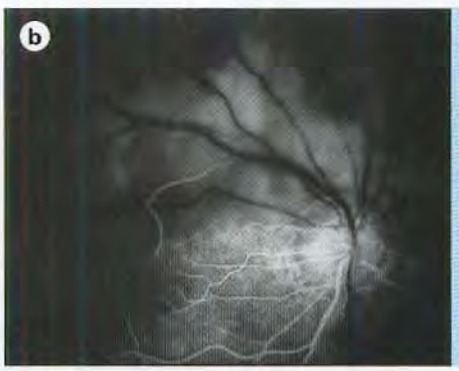


Fig. 14.70
(a) Oclusión de una rama superotemporal de la arteria retiniana; **(b)** angiografía con fluoresceína que muestra hipofluorescencia del sector afectado debido a ausencia de llenado arterial y bloqueo de la fluorescencia de base por edema. (Cortesía de S. Milewski.)

Fig. 14.71
Oclusión aguda de la arteria central de la retina que muestra atenuación vascular y segmentación de la columna de sangre (en camión de ganado).

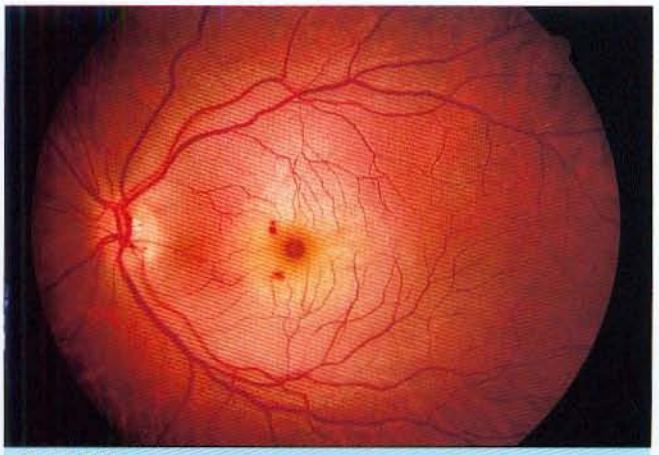


Fig. 14.73
Mancha rojo-cereza en la foveola en una oclusión aguda de la arteria central de la retina. (Cortesía de C. Barry.)

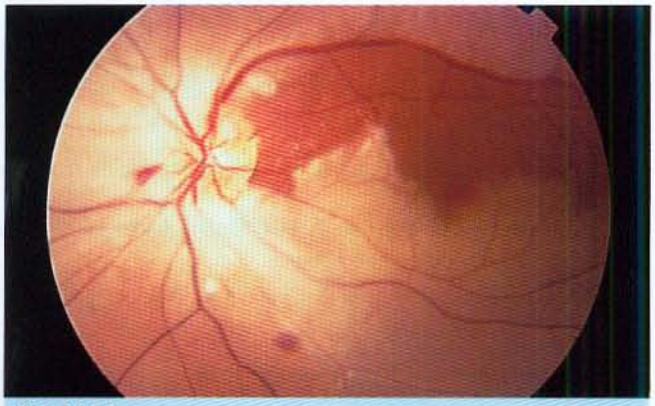


Fig. 14.72
Opacidad retiniana grave en una oclusión aguda de la arteria central de la retina sin afectar al territorio que depende de una arteria ciliorretiniana.

retiniana. Sin embargo, una arteria ciliorretiniana permeable se llenará durante la fase precoz (Fig. 14.74b).

6. El **pronóstico** es malo debido a infarto retiniano. Después de algunas semanas la opacidad retiniana y la «mancha rojo-cereza» desaparecen, aunque las arterias se mantienen atenuadas (Fig. 14.75). Las capas retinianas internas se vuelven atróficas y la atrofia óptica consecutiva da lugar a pérdida permanente de toda visión útil. Algunos ojos presentan rubeosis iridis, que puede precisar PRF, y aproximadamente el 2% presentan NVP.

Oclusión arterial ciliorretiniana

La arteria ciliorretiniana, presente en aproximadamente el 20% de las personas, se origina en la circulación ciliar posterior, pero irriga la retina, habitualmente en la zona de la mácula y el haz papilomacular.

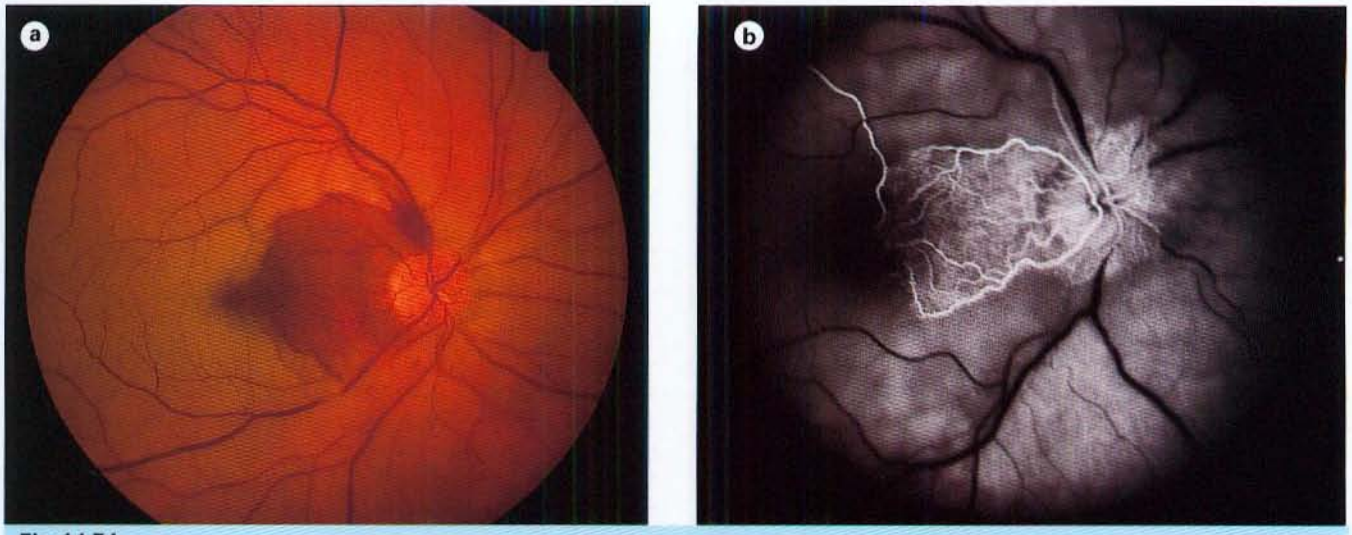


Fig. 14.74
(**a**) Oclusión aguda de la arteria central de la retina que respeta una arteria ciliorretiniana; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra perfusión sólo de la mácula.

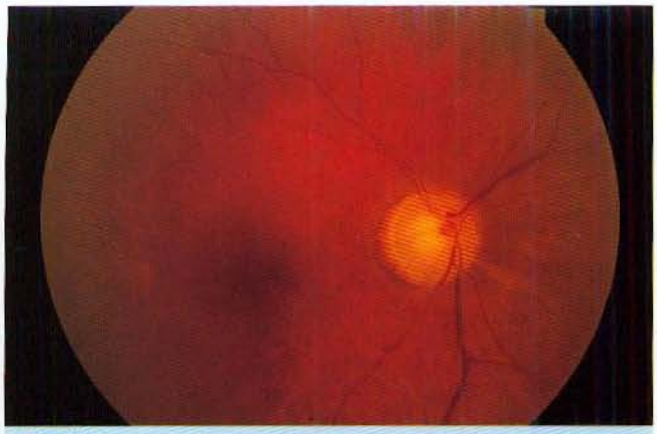


Fig. 14.75
Atenuación vascular y atrofia óptica consecutiva después de oclusión de la arteria central de la retina.

1. Clasificación

*a. **Aislada*** (Fig. 14.76), que afecta típicamente a pacientes jóvenes con una vasculitis sistémica asociada.

Fig. 14.76
Oclusión aislada de una arteria ciliorretiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

*b. **Combinada con OVCR*** (Fig. 14.77) tiene un pronóstico similar a la OVCR no isquémica.

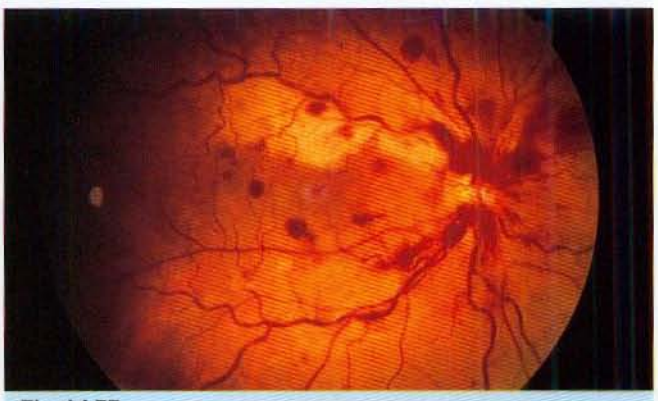


Fig. 14.77
Oclusión combinada de una arteria ciliorretiniana y de la arteria central de la retina.

*c. **Combinada con neuropatía óptica isquémica anterior*** (Fig. 14.78) afecta típicamente a pacientes con arteritis de células gigantes y tiene un pronóstico muy malo.

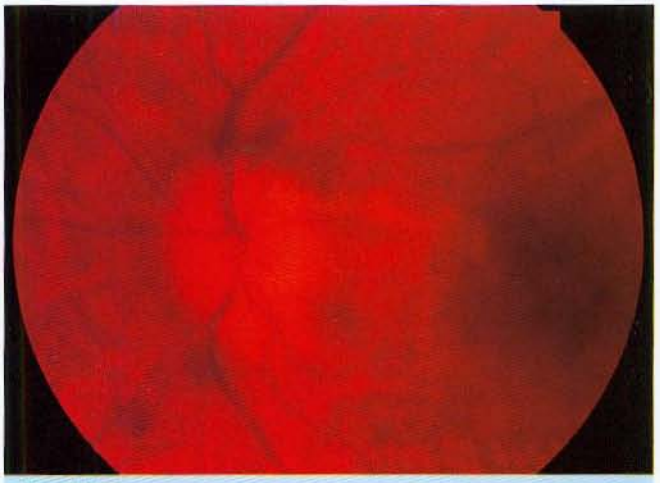


Fig. 14.78
Oclusión de una arteria ciliorretiniana combinada con neuropatía óptica isquémica.

2. La **presentación** es con pérdida aguda y grave de la visión central.

3. Fondo de ojo. Opacidad localizada a la parte de la retina normalmente irrigada por el vaso.

4. La **AGF** muestra un defecto correspondiente de llenado (Fig. 14.79).

Fig. 14.79
Angiografía con fluoresceína de una oclusión aislada de una arteria ciliorretiniana que muestra hipofluorescencia en la mácula debida a falta de llenado y bloqueo de la fluorescencia coroidea. (Cortesía de S. Milewski.)

Tratamiento de la oclusión aguda de la arteria retiniana

La oclusión arterial retiniana es una emergencia porque causa una pérdida visual irreversible si no se restablece la circulación

retiniana antes del desarrollo de un infarto retiniano. Parece que el pronóstico de las oclusiones causadas por émbolos cálcicos es peor que el debido a los émbolos de colesterol o plaquetas. Teóricamente, la eliminación a tiempo de los émbolos de estos dos últimos tipos puede evitar la pérdida visual posterior. Con este fin se han probado múltiples métodos mecánicos y farmacológicos. El siguiente esquema terapéutico sistemático agresivo proporciona las mayores probabilidades de éxito en pacientes con oclusiones de menos de 48 horas de duración en el momento de la presentación.

Tratamiento inicial

1. **Masaje ocular** usando una lente de contacto de tres espejos aproximadamente durante 10 segundos, para conseguir pulsación o cese del flujo de la arteria retiniana central (para la ORAR), seguido de 5 segundos de reposo. El objetivo es colapsar mecánicamente la luz arterial y causar cambios rápidos en el flujo arterial.
2. **Dinitrato de isosorbida sublingual** 10 mg para dilatar los vasos sanguíneos periféricos y disminuir la resistencia.
3. **Reducción de la presión intraocular** con una combinación de acetazolamida endovenosa 500 mg, seguida de manitol al 20% (1 g/kg) endovenoso o glicerol oral al 50% (1 g/kg).

Tratamiento posterior

Si las medidas anteriores no tienen éxito para restablecer la circulación al cabo de 20 minutos, el tratamiento posterior es el siguiente:

1. **Paracentesis de la cámara anterior**.
2. **Estreptocinasa endovenosa** 750.000 unidades para desintegrar los émbolos de fibrina, combinada con metilprednisolona endovenosa 500 mg para disminuir el riesgo de alergia relacionada con la estreptocinasa y de sangrado.
3. **Inyección retrobulbar** de tolazolina 50 mg para disminuir la resistencia retrobulbar al flujo.

Síndrome isquémico ocular

Patogenia

El síndrome isquémico ocular es un trastorno infrecuente resultado de hipoperfusión ocular crónica secundaria a estenosis carotídea aterosclerótica ipsilateral grave. Afecta típicamente a pacientes en la séptima década de la vida y se puede asociar con diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica y enfermedad cerebrovascular. La mortalidad a los 5 años es del orden del 40%, habitualmente por cardiopatía. Los pacientes con síndrome isquémico ocular también pueden tener una historia de amaurosis *fugax* debida a embolismo retiniano.

Signos clínicos

El síndrome isquémico ocular es unilateral en el 80% de los casos y afecta a los segmentos anterior y posterior. Los signos son variables y pueden ser sutiles, de forma que el trastorno puede confundirse o pasar desapercibido.

1. La **presentación** suele ser con pérdida gradual de la visión durante varias semanas o meses, aunque en ocasiones la pérdida visual puede ser brusca.
2. **Segmento anterior**
   - Inyección episcleral difusa.
   - Edema y estrías corneales.
   - Brillos vítreos con pocas células o ninguna (seudoiritis isquémica).
   - Pupila en midriasis media y poco reactiva.
   - Atrofia del iris.
   - La rubeosis iridis es frecuente y suele evolucionar a glaucoma neovascular.
   - Catarata en casos muy avanzados.
3. **Fondo de ojo** (Fig. 14.80)

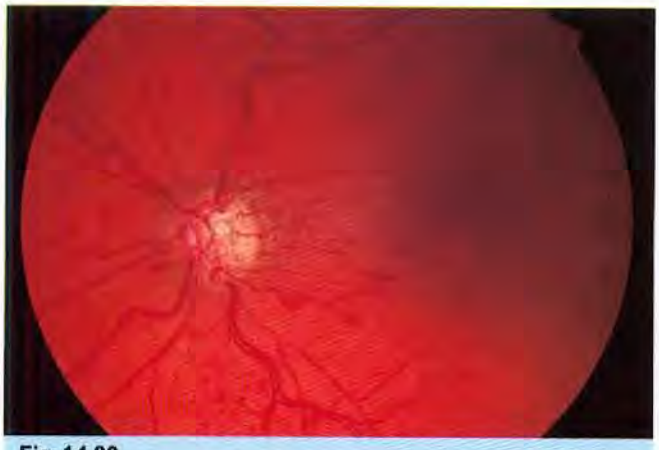


Fig. 14.80
Atenuación arteriolar, dilatación venosa, hemorragias y NVP en un síndrome isquémico ocular.

   - Dilatación venosa, con o sin tortuosidad leve, y estrechamiento arteriolar.
   - Microaneurismas, hemorragias puntiformes y en llama y ocasionalmente exudados algodonosos.
   - Retinopatía proliferativa con NVP y ocasionalmente NVE.
   - Edema macular.
   - Existe pulsación arterial espontánea más pronunciada cerca de la papila en la mayoría de los casos o se puede inducir fácilmente ejerciendo una presión suave sobre el globo (oftalmodinamometría digital).
4. La **AGF** muestra llenado coroideo retrasado e irregular, prolongación del tiempo de tránsito arteriovenoso, no perfusión capilar retiniana, extravasación tardía y tinción arterial prominente.

Tratamiento

1. Las **manifestaciones del segmento anterior** se tratan con corticoides tópicos y midriáticos.

2. El **glaucoma neovascular** se puede tratar médica o quirúrgicamente (*ver* Capítulo 9).
3. La **retinopatía proliferativa** requiere PRF, aunque los resultados son menos favorables que en la retinopatía diabética proliferativa.

Diagnóstico diferencial

1. **OVCR no isquémica**
   - Similitudes: hemorragias retinianas unilaterales, dilatación venosa y exudados algodonosos.
   - Diferencias: perfusión de la arteria retiniana normal, hemorragias más numerosas y principalmente en llama, existe edema de la papila.
2. **Retinopatía diabética**
   - Similitudes: hemorragias retinianas puntiformes y en mancha, tortuosidad venosa y retinopatía proliferativa.
   - Diferencias: habitualmente bilateral y existen exudados duros.
3. **Retinopatía hipertensiva**
   - Similitudes: atenuación arteriolar y constricción focal, hemorragias y exudados algodonosos.
   - Diferencias: invariablemente bilateral y ausencia de cambios venosos.

Retinopatía hipertensiva

La hipertensión sistémica se diagnostica con determinaciones seriadas y consecutivas de la tensión arterial iguales o superiores a 140/90 (*ver* Capítulo 20).

Cambios retinianos

La respuesta primaria de las arteriolas retinianas a la hipertensión sistémica es el estrechamiento (vasoconstricción). Sin embargo, el grado de estrechez depende de la cantidad de fibrosis sustitutiva previa (esclerosis involutiva). Por este motivo, el estrechamiento hipertensivo se observa en su forma pura sólo en personas jóvenes. En los pacientes ancianos, la rigidez de las arteriolas retinianas debida a esclerosis involutiva evita el mismo grado de estrechamiento que se aprecia en los individuos jóvenes. En la hipertensión mantenida, la barrera hematorretiniana está interrumpida en pequeñas áreas, con aumento de la permeabilidad capilar. Por lo tanto, la imagen del fondo de ojo de la retinopatía hipertensiva se caracteriza por lo siguiente:

1. El **estrechamiento arterial** puede ser focal (Fig. 14.81) o generalizado (Fig. 14.82). El diagnóstico oftalmoscópico del estrechamiento generalizado es difícil, aunque la presencia de estrechamiento focal hace muy probable que la presión sanguínea esté aumentada. La hipertensión grave puede dar lugar a obstrucción de las arteriolas precapilares y al desarrollo de exudados algodonosos (Fig. 14.83).
2. La **extravasación vascular** provoca la aparición de hemorragias retinianas en forma de llama y edema retiniano (Fig. 14.84). El edema retiniano crónico puede ocasionar el depósito de exudados duros alrededor de la fóvea en la capa de Henle con una configuración macular en estrella (Fig. 14.85).

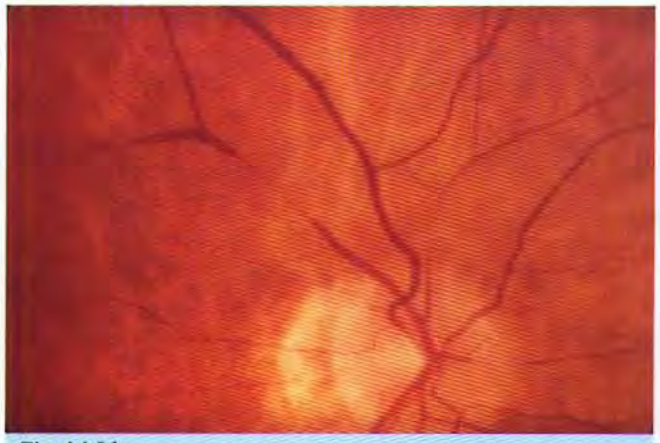


Fig. 14.81
Estrechamiento arterial focal en una hipertensión.

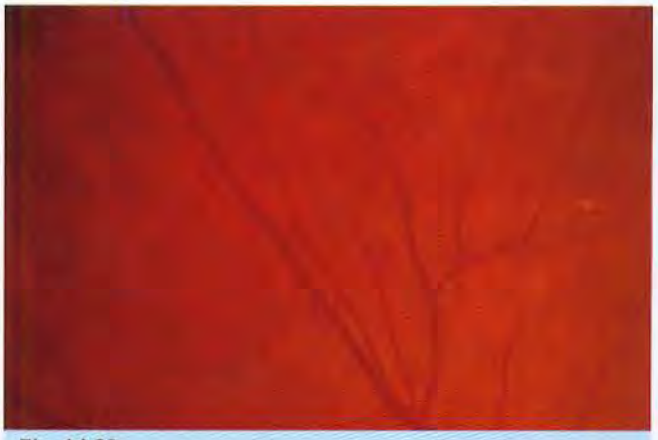


Fig. 14.82
Estrechamiento arterial generalizado en una hipertensión.

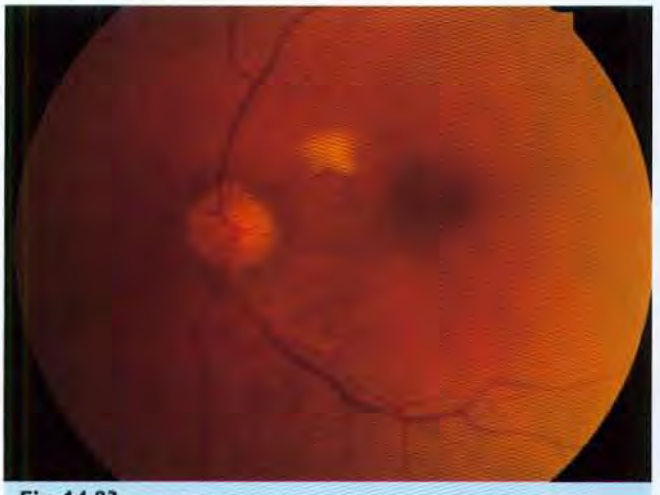


Fig. 14.83
Estrechamiento arterial y un exudado algodonoso en una hipertensión.

Fig. 14.84
Retinopatía hipertensiva grave con exudados algodonosos, hemorragias en llama, formación de estrella macular precoz y tumefacción papilar moderada.

Fig. 14.85
Retinopatía hipertensiva grave con una estrella macular completamente formada, exudados algodonosos, algunas hemorragias en llama y tumefacción papilar moderada.

La inflamación de la cabeza del nervio óptico es el dato clave de la fase maligna de la hipertensión (Fig. 14.86).

3. La **arteriolosclerosis** produce engrosamiento de la pared de los vasos, que consta histológicamente de hialinización de la íntima, hipertrofia de la media e hiperplasia endotelial. El signo clínico más importante es la presencia de cambios marcados en los cruces arteriovenosos (pinzamiento AV) (Fig. 14.87), aunque este signo solo no es necesariamente una indicación de la gravedad de la hipertensión, pero su presencia hace probable que la hipertensión haya existido durante muchos años. Los cambios leves en los cruces arteriovenosos se observan en pacientes con esclerosis involutiva en ausencia de hipertensión. La gradación de la arteriolosclerosis se muestra en la Figura 14.90.

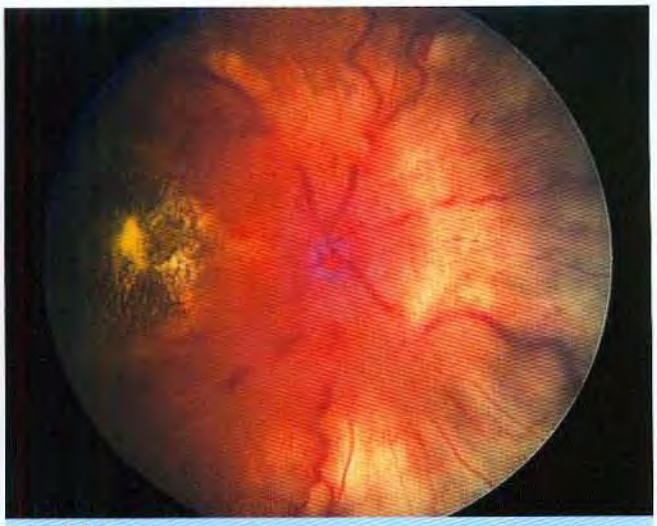


Fig. 14.86
Retinopatía hipertensiva muy grave con edema del disco grave y una estrella macular.

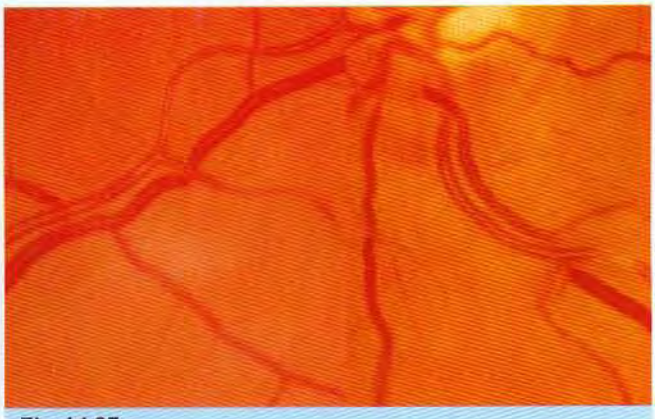


Fig. 14.87
Cambios hipertensivos en los cruces arteriovenosos.

Cambios coroideos

Son raros, pero pueden producirse como resultado de una crisis hipertensiva aguda (hipertensión acelerada) en adultos jóvenes.

1. Las **manchas de Elschnig** son pequeñas manchas negras rodeadas de halos blancos (Fig. 14.88) que representan infartos coroideos focales.
2. Las **estrías de Siegrist** son manchas alineadas a lo largo de los vasos coroideos (Fig. 14.89) que son indicativas de necrosis fibrinoide asociada con hipertensión maligna.
3. El **desprendimiento retiniano exudativo**, a veces bilateral, puede producirse en la hipertensión aguda grave como la asociada con la toxemia del embarazo.

Gradación de la arteriolosclerosis (Fig. 14.90)

1. **Grado I**. Ensanchamiento sutil del reflejo lumínico arteriolar, atenuación arteriolar generalizada leve, especialmente de las ramas pequeñas, y ocultación de las venas.

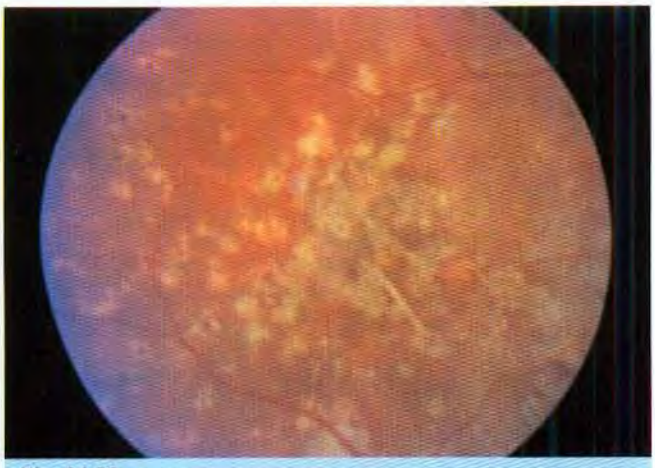


Fig. 14.88
Manchas de Elschnig en una hipertensión.

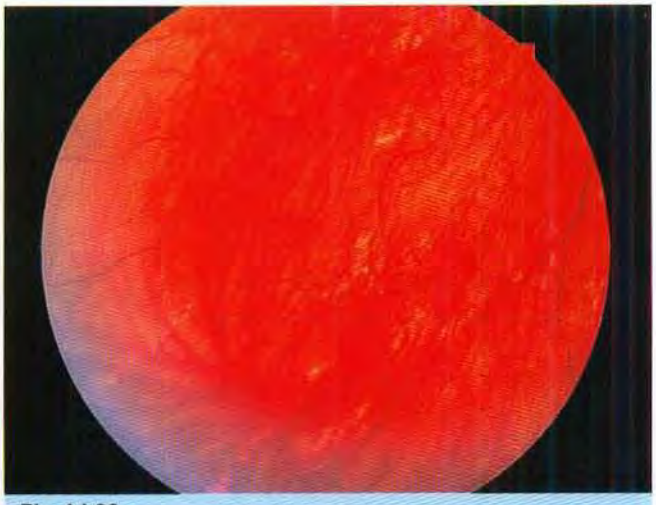


Fig. 14.89
Líneas de Siegrist en una hipertensión.

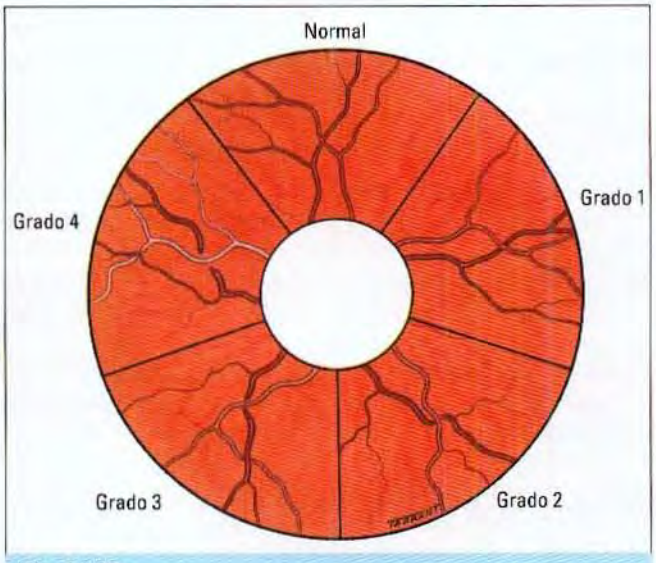


Fig. 14.90
Gradación de la arteriolosclerosis retiniana (*ver* texto).

2. **Grado 2**. Ensanchamiento obvio del reflejo lumínico arteriolar y deflexión de las venas en los cruces arteriovenosos (signo de Salus).
3. **Grado 3**. Arteriolas en hilo de cobre, acumulación de venas distalmente a los cruces arteriovenosos (signo de Bonnet), adelgazamiento de las venas a cada lado de los cruces (signo de Gunn) y deflexión en ángulo recto de las venas.
4. **Grado 4**. Arteriolas en hilo de plata y cambios de grado 3.

Asociaciones y complicaciones oculares de la hipertensión

- Oclusión venosa retiniana.
- Oclusión arterial retiniana.
- Macroaneurisma arterial retiniano.
- Neuropatía óptica isquémica anterior.
- Parálisis oculomotora.
- La hipertensión no controlada puede afectar de forma adversa a la retinopatía diabética.

Retinopatía en la enfermedad de células falciformes

Introducción

Las hemoglobinopatías de células falciformes son causadas por una hemoglobina anormal, o una combinación de ellas, que hace que los hematíes adopten una forma anómala en condiciones de hipoxia y acidosis. Como estos hematíes deformados son más rígidos que las células sanas, pueden impactarse en los pequeños vasos sanguíneos y obstruirlos, produciendo isquemia tisular con un aumento local importante de la acidosis y la hipoxia, y aún más deformación celular. Los trastornos falciformes en los que las hemoglobinas mutantes S y C se heredan como alelos de la hemoglobina A normal tienen importantes manifestaciones oculares. Estas hemoglobinas anómalas pueden existir en combinación con la hemoglobina A normal o en las asociaciones que se indican a continuación:

1. La **AS** (rasgo falciforme) está presente en el 8% de las personas afroamericanas. Es la forma más leve y suele precisar una hipoxia grave u otros trastornos para que se desencadene la drepanocitosis.
2. La **SS** (enfermedad falciforme, anemia falciforme) existe en el 0,4% de las personas afroamericanas. Da lugar a complicaciones sistémicas graves, como crisis de infarto tisular dolorosas y anemia hemolítica grave. Las complicaciones oculares suelen ser leves y asintomáticas.
3. La **SC** (enfermedad falciforme C) existe en el 0,2% de las personas afroamericanas.
4. La **SThal** (talasemia falciforme) se asocia junto con la SC con anemia leve pero con manifestaciones oculares graves.

Retinopatía proliferativa

Aunque las formas más graves de retinopatía se asocian con las enfermedades SC y SThal, la SC y la SS pueden ocasionar retinopatía a veces.

Signos clínicos

1. **Estadios** (Fig. 14.91)
   - ***Estadio 1***. Se caracteriza por oclusión arteriolar periférica.
   - ***Estadio 2***. Muestra anastomosis arteriovenosas periféricas que parecen ser canales capilares previos dilatados. La retina periférica después del punto de oclusión vascular es ampliamente avascular y sin perfusión.
   - ***Estadio 3***. Consiste en el surgimiento de neovasos de las anastomosis. Inicialmente, los neovasos permanecen aplanados sobre la retina y tienen una configuración en abanico y suelen estar alimentados por una arteriola única y drenados por una vena única (Fig. 14.92a). Alrededor del 40-50% de estos abanicos involucionan espontáneamente como resultado de su autoinfarto y aparecen como lesiones fibrovasculares grisáceas. En otros casos, los mechones vasculares siguen proliferando, se adhieren al vítreo cortical y pueden sangrar a causa de la tracción vitreorretiniana (Fig. 14.93).
   - ***Estadio 4***. Se caracteriza por hemorragia vítrea que puede ser precipitada por traumatismos oculares relativamente banales.
   - ***Estadio 5***. Se caracteriza por proliferación fibrovascular extensa y desprendimiento de retina por tracción (Fig. 14.94). El desprendimiento de retina regmatógeno también puede producirse como resultado de la formación de desgarros adyacentes a las áreas de tejido fibrovascular.
2. La **AGF** muestra falta de perfusión capilar de la retina periférica (*ver* Fig. 14.92b) y extravasación tardía de la neovascularización (*ver* Fig. 14.92c).

Tratamiento

1. Puede ser necesaria la **fotocoagulación retiniana periférica** en áreas sin perfusión capilar para inducir la regresión en pacientes con hemorragias vítreas recurrentes. Sin embargo, al contrario que en la RD, los neovasos en la enfermedad de células falciformes tienden a autoinfartarse e involucionar espontáneamente y no suelen precisar tratamiento.
2. La **vitrectomía vía pars plana** para el desprendimiento de retina traccional y/o la hemorragia vítrea persistente suele dar malos resultados.

Retinopatía no proliferativa

Lesiones asintomáticas

1. La **tortuosidad venosa** es uno de los primeros signos oftálmicos de enfermedad falciforme y se debe a cortocircuitos arteriovenosos periféricos.
2. **Arteriolas en hilo de plata** en la retina periférica, que representan arteriolas ocluidas previamente.
3. Las **manchas de color salmón** son hemorragias intrarretinianas, rosadas, prerretinianas (Fig. 14.95) o superficiales

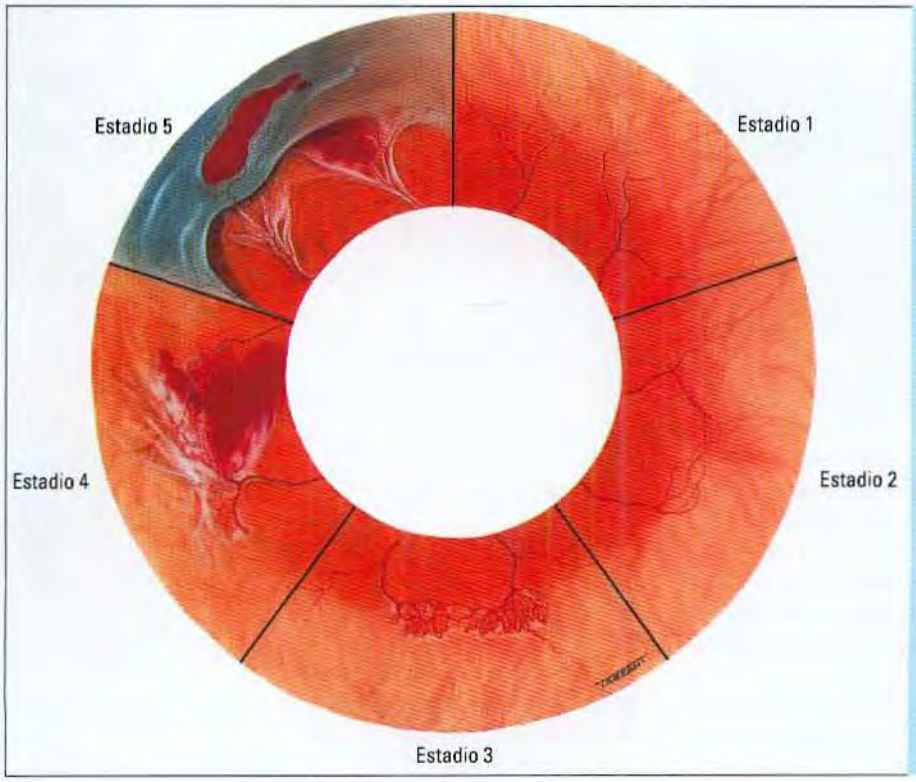
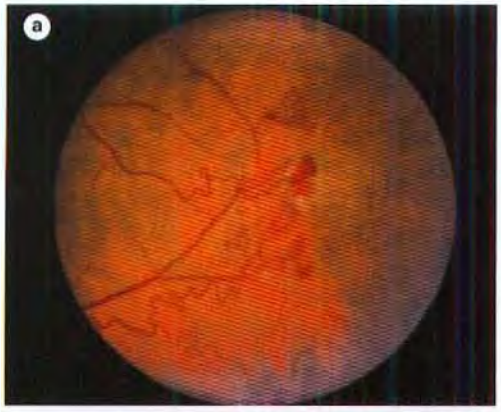


Fig. 14.91
Gradación de la retinopatía proliferativa por células falciformes (*ver* texto).



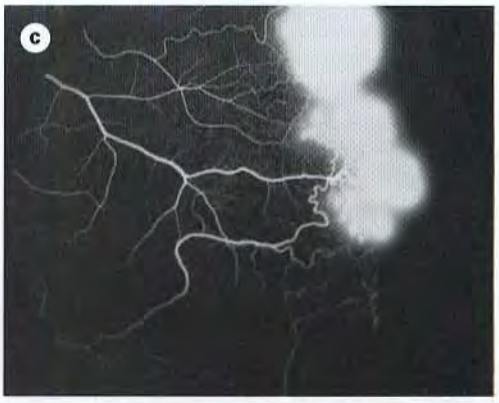


Fig. 14.92
(**a**) Retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 3; (**b**) angiografía con fluoresceína en fase precoz que muestra llenado de vasos nuevos («en abanico de mar») y no perfusión capilar retiniana periférica extensa; (**c**) angiografía con fluoresceína en fase tardía que muestra extravasación de los neovasos.

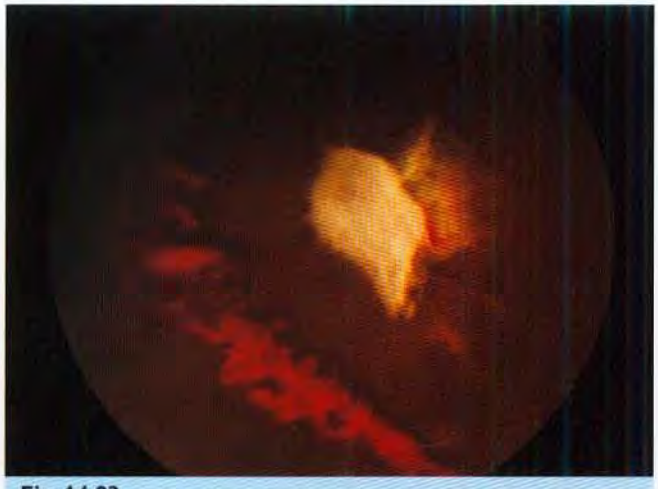


Fig. 14.93
Hemorragia de los neovasos en una retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 4.

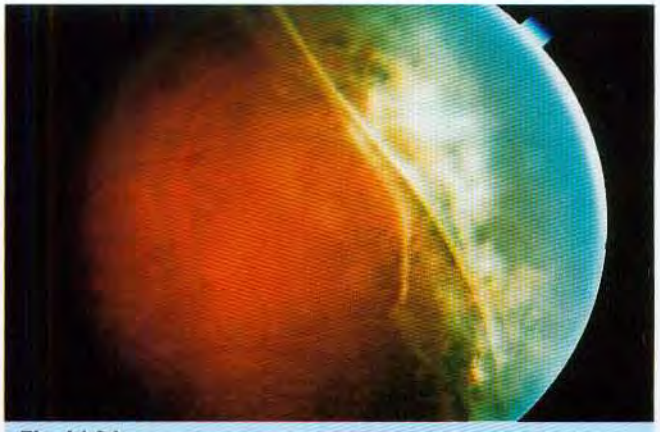


Fig. 14.94
Desprendimiento de retina por tracción periférico en una retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 5.

en el ecuador, y que están al lado de las arteriolas y suelen resolverse sin secuelas.

4. Las **quemaduras de sol negras** son manchas de hiperplasia epitelial pigmentaria en la retina periférica (Fig. 14.96).
5. El **signo de la depresión macular** es una depresión ovalada del reflejo macular central brillante debida a atrofia y adelgazamiento de la retina sensorial.
6. Los **agujeros retinianos periféricos** son áreas de blanqueamiento similar a «blanco sin presión» y un signo ocasional (Fig. 14.97).

Lesiones sintomáticas

1. La **oclusión arteriolar macular** se produce aproximadamente en el 30% de los pacientes.
2. La **OACR** aguda es rara.
3. La **oclusión venosa retiniana**, debida a una viscosidad aumentada, es poco frecuente.
4. La **oclusión vascular coroidea** puede producirse ocasionalmente, en especial en niños.
5. Las **estrías angioides** se ven en una minoría de pacientes.

Fig. 14.95
Hemorragia prerretiniana (mancha salmón) en una retinopatía por células falciformes.

Fig. 14.96
Hiperplasia periférica del EPR (quemadura de sol negra) en una retinopatía por células falciformes.

Fig. 14.97
Agujero retiniano periférico y una zona de blanqueamiento superior en una retinopatía por células falciformes.

Lesiones no retinianas

1. Las lesiones **conjuntivales** se caracterizan por segmentos vasculares de color rojo oscuros aislados y en forma de coma o espiral. Afectan a los vasos de pequeño calibre y se localizan más a menudo en la zona inferior.
2. Las lesiones del **iris** consisten en áreas circunscritas de atrofia isquémica, generalmente en el extremo pupilar y que se extienden hacia el collarete. A veces se puede observar rubeosis.

Retinopatía de la prematuridad

Introducción

La retinopatía de la prematuridad (RP) es una retinopatía proliferativa que afecta a los recién nacidos pretérmino de bajo peso al nacer que a menudo han estado expuestos a ambientes con altas concentraciones de oxígeno. La retina es la única entre los tejidos que no posee vasos sanguíneos hasta el cuarto mes de gestación, momento en el cual emanan complejos vasculares desde los vasos hialoideos en el nervio óptico y crecen hacia la periferia. Estos vasos alcanzan la periferia nasal después de los 8 meses de gestación, aunque no alcanzan la periferia temporal hasta alrededor de 1 mes después del parto. Esta retina temporal vascularizada de forma incompleta es particularmente sensible a la lesión por el oxígeno, especialmente en el niño pretérmino.

Retinopatía de la prematuridad activa

Gravedad

La gravedad de la RP activa puede determinarse de acuerdo con (a) *localización*, (b) *extensión*, (c) *estadios* y (d) *enfermedad «plus»* de la forma siguiente:

1. La **localización** se determina según tres zonas centradas en la papila óptica (Fig. 14.98).
   - *a.* La ***zona 1*** está limitada por un círculo imaginario cuyo radio es dos veces la distancia desde el disco a la mácula.
   - *b.* La ***zona 2*** se extiende concéntricamente desde el extremo de la zona 1 hasta un punto tangencial a la ora serrata nasal y alrededor de un área cercana al ecuador temporal.
   - *c.* La ***zona 3*** consta de una zona residual temporal en forma de media luna por delante de la zona 2.
2. La **extensión** de la afectación está determinada por el número de horas de la esfera del reloj que están afectadas.
3. **Estadios**
   - *a.* ***Estadio 1*** (línea de demarcación). El primer signo patognomónico de RP activa es el desarrollo de una línea del-

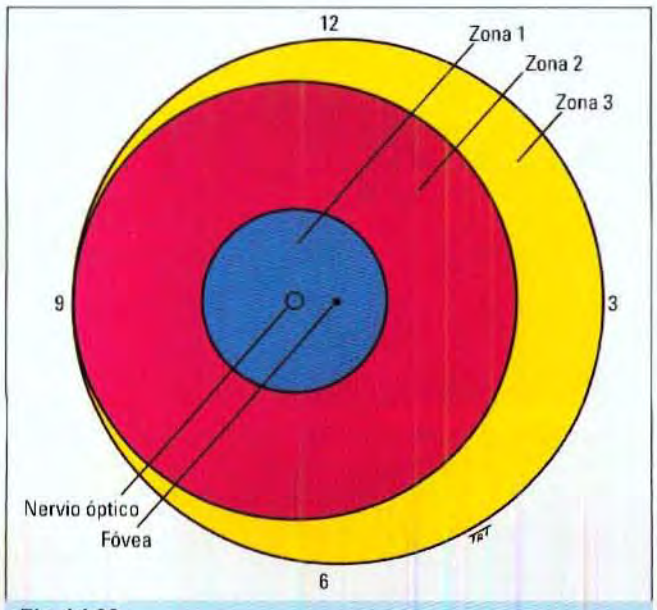


Fig. 14.98
Gradación de la retinopatía de la prematuridad (*ver* texto).

gada, tortuosa y de color blanco-gris que discurre más o menos paralela a la ora serrata, que separa la retina periférica inmadura avascular de la retina posterior vascularizada (Fig. 14.99a). La línea es más prominente en la periferia temporal y puede tener ramificaciones anormales de vasos sanguíneos que se dirigen a ella.

b. ***Estadio 2*** (cresta). Si la RP progresa, la línea de demarcación se convierte en una cresta de tejido elevada que representa un cortocircuito mesenquimatoso que une venas y arterias (Figs. 14.99b y 14.100). Los vasos sanguíneos entran en la cresta y se pueden ver pequeños mechones neovasculares aislados por detrás de ella.

c. ***Estadio 3*** (cresta con proliferación fibrovascular extrarretiniana). A medida que la enfermedad progresa, la cresta se vuelve rosada como resultado del desarrollo de una proliferación fibrovascular a lo largo de la superficie de la retina y dentro del vítreo (Figs. 14.99c y 14.101). Esto suele asociarse con dilatación y tortuosidad de los vasos sanguíneos retinianos por detrás del ecuador. La hemorragia retiniana es frecuente, y puede producirse hemorragia vítrea. La incidencia más elevada de este estadio es alrededor de la edad posconcepcional de 35 semanas.

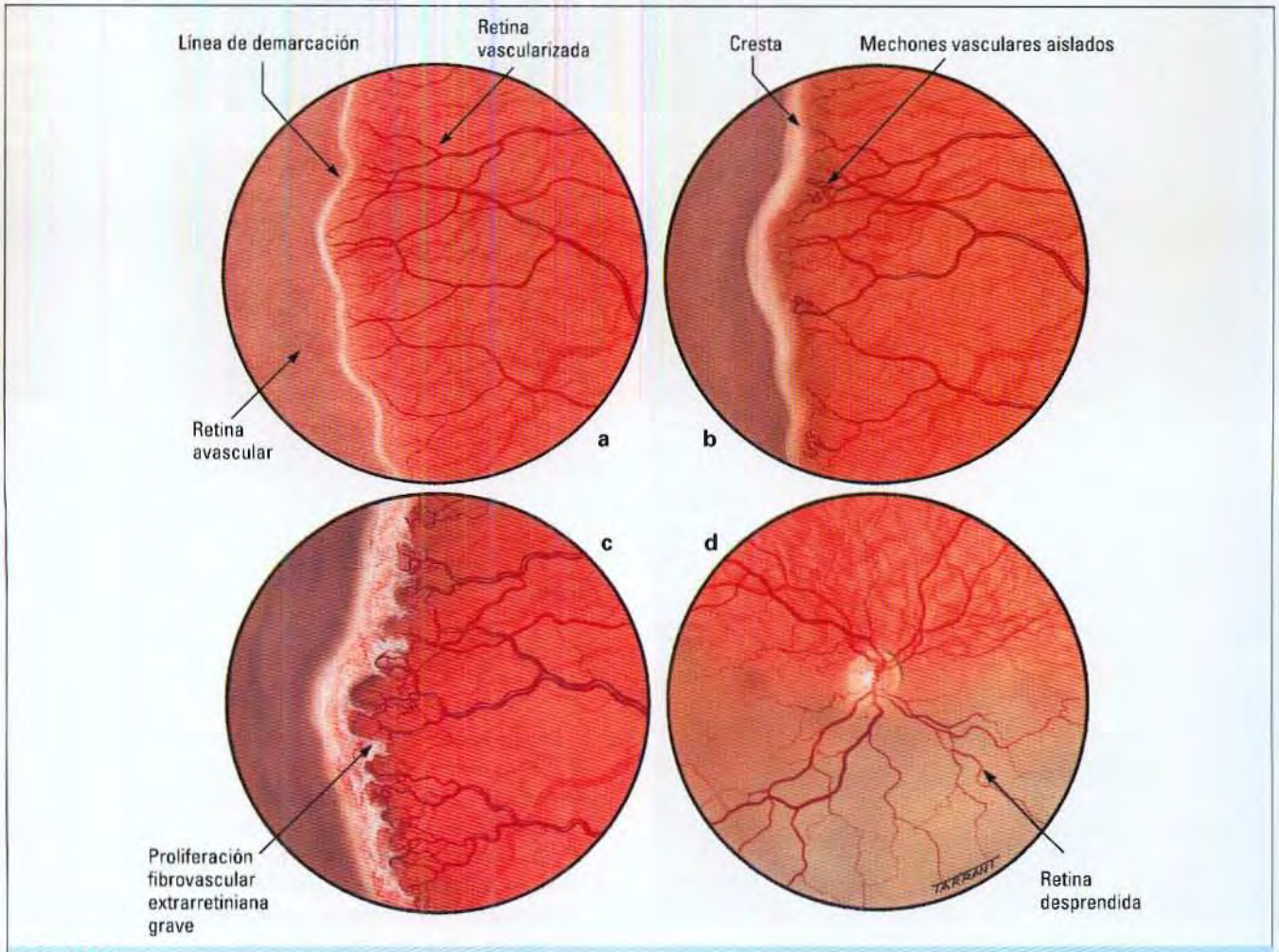


Fig. 14.99
Progresión de la retinopatía de la prematuridad (*ver* texto).

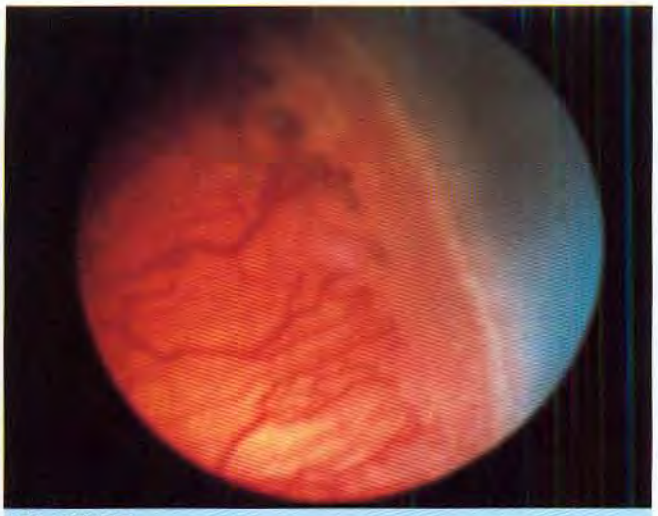


Fig. 14.100
Cresta elevada en el estadio 2 de una retinopatía de la prematuridad. (Cortesía de J. Arnold.)

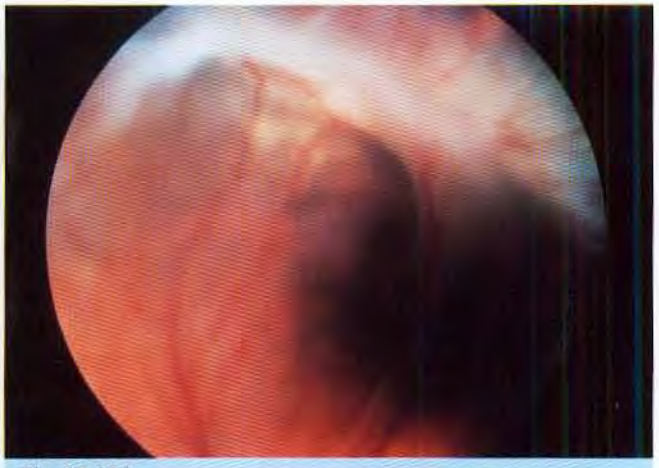


Fig. 14.101
Cresta con proliferación fibrovascular extrarretiniana extensa en el estadio 3 de una retinopatía de la prematuridad.

d. El ***estadio 4*** (desprendimiento de retina subtotal) se debe a proliferación fibrovascular progresiva (Fig. 14.99d). El desprendimiento, que empieza en la periferia extrema y se extiende hacia el centro, se produce típicamente cuando el niño tiene unas 10 semanas de vida.

e. El ***estadio 5*** se caracteriza por desprendimiento de retina total.

NB: Aunque los signos clínicos de la RP suelen tardar varias semanas en presentarse, la enfermedad raramente progresa desde el estadio 1 hasta el estadio 4 en pocos días. Aproximadamente en el 80% de los recién nacidos la RP regresa espontáneamente, dejando pocos o ningún resto. La regresión espontánea puede ocurrir incluso en los pacientes con desprendimientos de retina parciales.

Otras consideraciones

1. La **enfermedad plus** significa tendencia a la progresión y se caracteriza por lo siguiente:
   - Imposibilidad de dilatación de la pupila, asociada con engrosamiento vascular grosero del iris.
   - Desarrollo de opacidad vítrea.
   - Dilatación de las venas y tortuosidad de las arterias en el fondo de ojo posterior (Fig. 14.102).
   - Aumento de la hemorragia prerretiniana y vítrea.

   Cuando existen estos cambios, se añade un signo plus al número del estadio.

Fig. 14.102
Dilatación vascular en una retinopatía de la prematuridad, enfermedad «plus».

2. La **enfermedad umbral** se define como la existencia de 5 horas de la esfera del reloj contiguas u 8 horas de la esfera del reloj no contiguas de neovascularización extrarretiniana (estadio 3 de la enfermedad) en la zona 1 o la zona 2, asociada con enfermedad plus, y es una indicación de tratamiento.

Detección

Los ojos de todos los niños nacidos a las 31 semanas o antes o con un peso inferior a los 1.500 g, deben estudiarse para detectar la RP. Sin embargo, el examen antes de las 31 semanas de edad gestacional tiene un valor muy limitado porque las pupilas son difíciles de dilatar y la visualización del fondo de ojo está dificultada por una turbidez vítrea causada por la túnica vascular del cristalino. Por lo tanto, el estudio de los recién nacidos prematuros debe hacerse entre las 6 y las 7 semanas de edad posnatal o a las 34 semanas de edad posconcepcional (la que se alcance primero), pero no antes de las 5 semanas de edad posnatal, para detectar el inicio de la enfermedad umbral. La revisión posterior debe realizarse a intervalos de 2 semanas, hasta que la vascularización retiniana alcanza la zona 3. Los niños que tienen otras complicaciones sistémicas, como hemorragia intra-

ventricular, presentan un mayor riesgo de RP. Las pupilas en un niño pretérmino deben dilatarse con ciclopentolato al 0,5% con o sin fenilefrina al 2,5%.

Tratamiento

1. Se recomienda la **ablación** de la retina inmadura avascular con crioterapia o fotocoagulación con láser en niños con enfermedad umbral. Esto tiene éxito en el 85% de los casos, pero el resto progresa a desprendimiento de retina a pesar del tratamiento.
2. La **cirugía vitreorretiniana** para el desprendimiento de retina traccional suele tener una mala evolución visual.

Retinopatía de la prematuridad cicatricial

Alrededor del 20% de los recién nacidos con RP activa presentan complicaciones cicatriciales, que pueden ser inocuas o extremadamente graves. En general, cuanto más avanzada está o más posterior es la enfermedad proliferativa en el momento de la involución, más graves son las secuelas cicatriciales.

- El **estadio 1** se caracteriza por miopía asociada con alteración pigmentaria retiniana periférica mínima y opacidad en la base vítrea.
- El **estadio 2** muestra fibrosis vitreorretiniana temporal (Fig. 14.103) con arrastre de la mácula (Fig. 14.104), lo que puede provocar una seudoesotropía, debido a la exageración resultante del ángulo kappa (*ver* Capítulo 16).

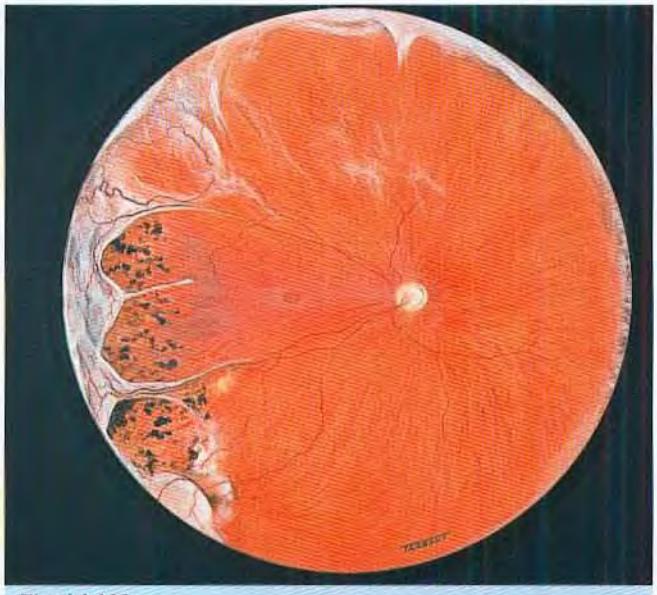


Fig. 14.103
Proliferación fibrosa periférica y cambios pigmentarios con tracción de los vasos sanguíneos temporales en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

- El **estadio 3** muestra fibrosis periférica más grave con contractura y un pliegue retiniano falciforme (Fig. 14.105).
- El **estadio 4** muestra un anillo parcial de tejido fibrovascular retrolental con desprendimiento de retina parcial.

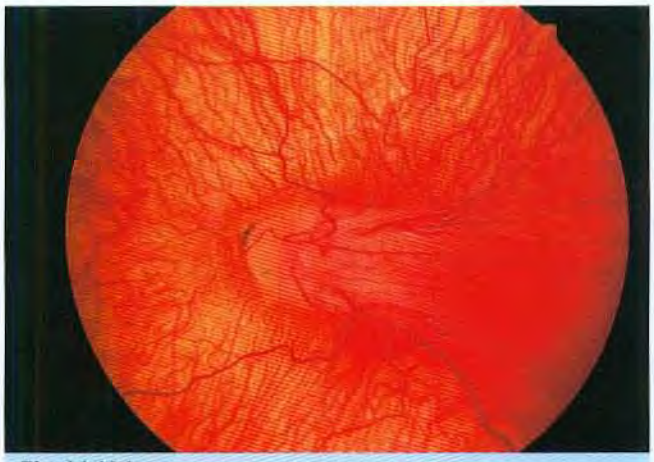


Fig. 14.104
Tracción temporal de la mácula en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

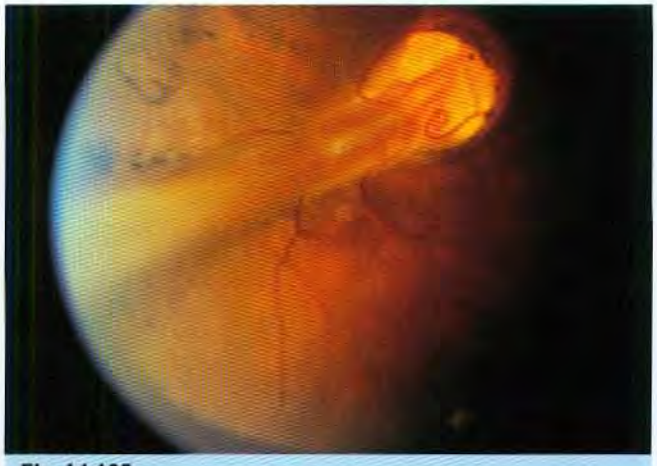


Fig. 14.105
Pliegue vitreorretiniano falciforme con tracción inferotemporal de la retina en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

- El **estadio 5** muestra un anillo completo de tejido fibrovascular retrolental con desprendimiento de retina total (Fig. 14.106), un cuadro previamente conocido como «fibroplasia retrolental». Puede producirse glaucoma de ángulo cerrado secundario debido a pérdida de profundidad progresiva de la cámara anterior causada por un movimiento hacia delante del diafragma iris-cristalino y el desarrollo de sinequias anteriores. El tratamiento es extirpación del cristalino y vitrectomía anterior.

Macroaneurisma arterial retiniano

Un macroaneurisma arterial retiniano es una dilatación localizada de una arteriola retiniana que suele ocurrir en los tres pri-

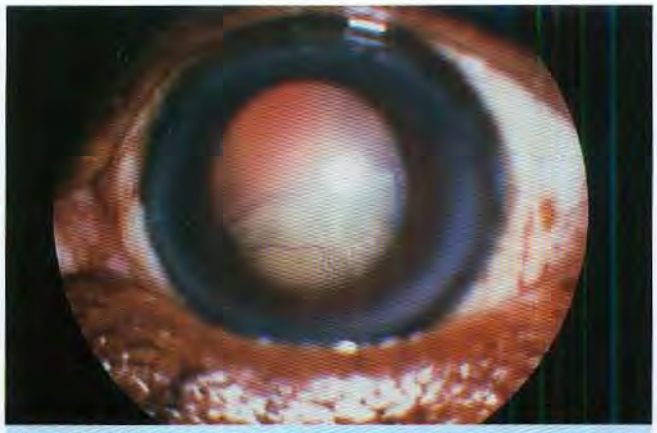


Fig. 14.106
Desprendimiento de retina total en una retinopatía de la prematuridad.

meros órdenes del árbol arterial. Tiene una predilección por las mujeres ancianas hipertensas y afecta a un ojo en el 90% de los casos.

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser de una de las tres formas siguientes:
   - Detección casual en un paciente asintomático.
   - Afectación insidiosa de la visión central debida a edema macular y formación de exudados duros.
   - Pérdida visual brusca como resultado de una hemorragia vítrea, lo cual es poco frecuente.
2. **Fondo de ojo**
   - Dilatación arteriolar sacular o fusiforme, que se localiza más frecuentemente en una bifurcación o un cruce arteriovenoso a lo largo de las arcadas vasculares temporales. El aneurisma puede aumentar varias veces el tamaño de la arteria.
   - Hemorragia retiniana asociada en el 50% de los casos (Fig. 14.107).

Fig. 14.107
Macroaneurisma de la arteria retiniana con hemorragia localizada.

   - Pueden existir múltiples macroaneurismas a lo largo de la misma arteriola u otra diferente.
3. Los hallazgos de la **AGF** dependen de la permeabilidad de la lesión y de la presencia de hemorragia asociada. El aspecto típico es el de un llenado uniforme inmediato del macroaneurisma (Fig. 14.108b) con extravasación tardía (Fig. 14.108c y d). El llenado incompleto es el resultado de la obliteración parcial o completa de la luz por trombosis.
4. **Evolución**
   - La involución espontánea después de trombosis y fibrosis es muy frecuente. Esto puede suceder antes o después de la aparición de extravasación o hemorragia (Fig. 14.109).
   - Rotura con hemorragia (Fig. 14.110), que puede ser subretiniana, intrarretiniana, prerretiniana o vítrea. En estos casos la lesión subyacente puede pasar por alto y no se hace el diagnóstico.
   - La extravasación crónica que da lugar a edema retiniano con acumulación de exudados duros en la fóvea es frecuente y puede causar pérdida permanente de la visión central (*ver* Fig. 14.108a).

Tratamiento

1. La **observación** para prever la involución espontánea está indicada en los ojos con buena agudeza visual en los que la mácula no se ve amenazada y los que presentan hemorragia vítrea leve sin edema o exudación importantes.
2. La **fotocoagulación con láser** se puede considerar si el edema o los exudados duros amenazan o afectan a la fóvea (Fig. 14.111a), especialmente si hay un deterioro visual documentado. Los impactos del láser pueden aplicarse directamente sobre la lesión, alrededor de ella o ambos (Fig. 14.111b). La absorción del edema y los exudados duros puede tardar varios meses.
3. La **hialoidotomía con láser YAG** se puede considerar en los ojos con grandes hemorragias prerretinianas no absorbibles que se superponen a la mácula con el fin de dispersar la sangre en la cavidad vítrea, a partir de la cual se puede absorber más rápidamente.

Diagnóstico diferencial

1. **Exudados duros en el polo posterior**
   - Retinopatía diabética de base.
   - Degeneración macular asociada a la edad exudativa.
   - Antigua oclusión de una rama venosa retiniana.
   - Telangiectasia retiniana.
   - Pequeño hemangioma capilar retiniano.
   - Retinopatía por radiación.
2. **Hemorragias retinianas o subretinianas profundas en el polo posterior**
   - Neovascularización coroidea.
   - Retinopatía de Valsalva.
   - Vasculopatía coroidea polipoidea idiopática.
   - Traumatismo ocular cerrado.
   - Melanoma coroideo.
   - Síndrome de Terson asociado con hemorragia subaracnoidea.

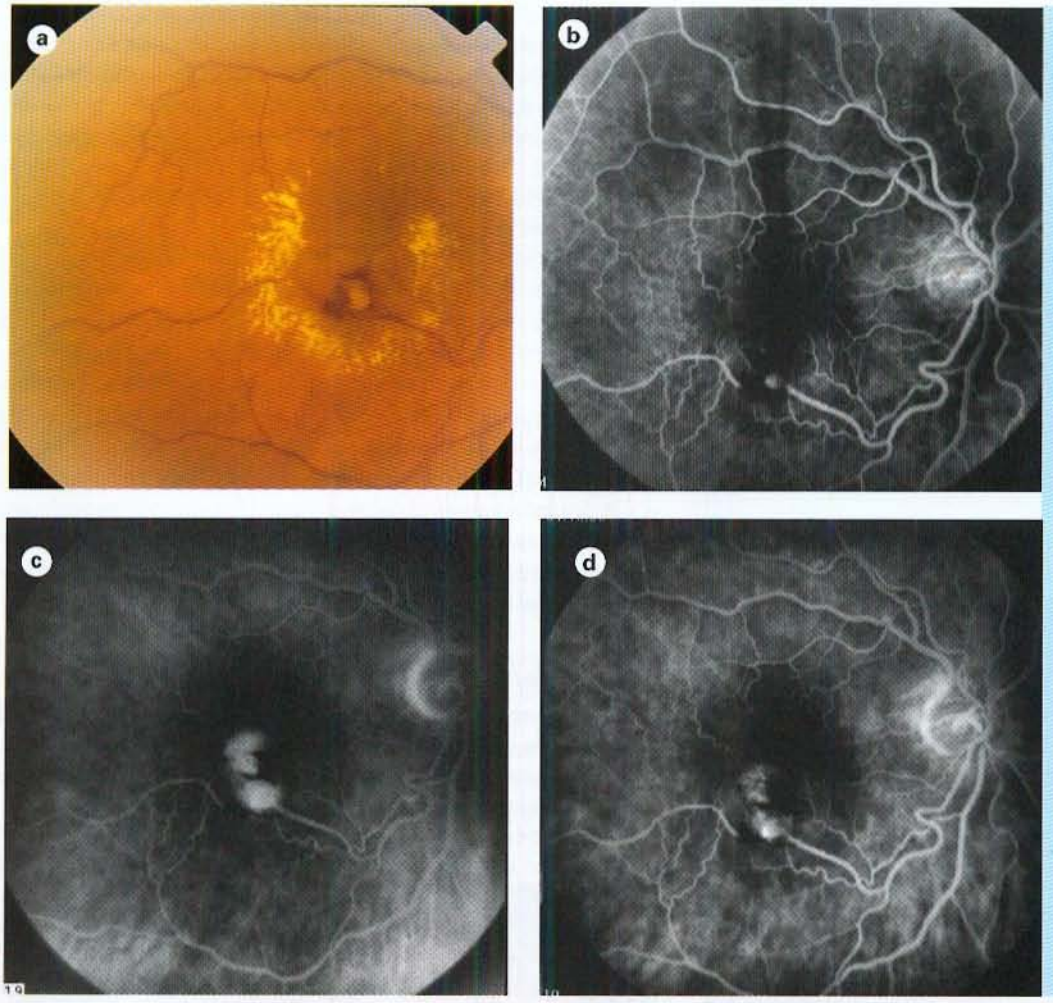


Fig. 14.108
(**a**) Extravasación de macroaneurisma de la arteria retiniana con una pequeña hemorragia y exudados duros alrededor; (**b**) angiografía con fluoresceína en fase venosa precoz que muestra llenado; (**c**) fase venosa tardía que muestra extravasación tardía; (**d**) fase tardía que muestra extravasación posterior. (Cortesía de S. Milewski.)

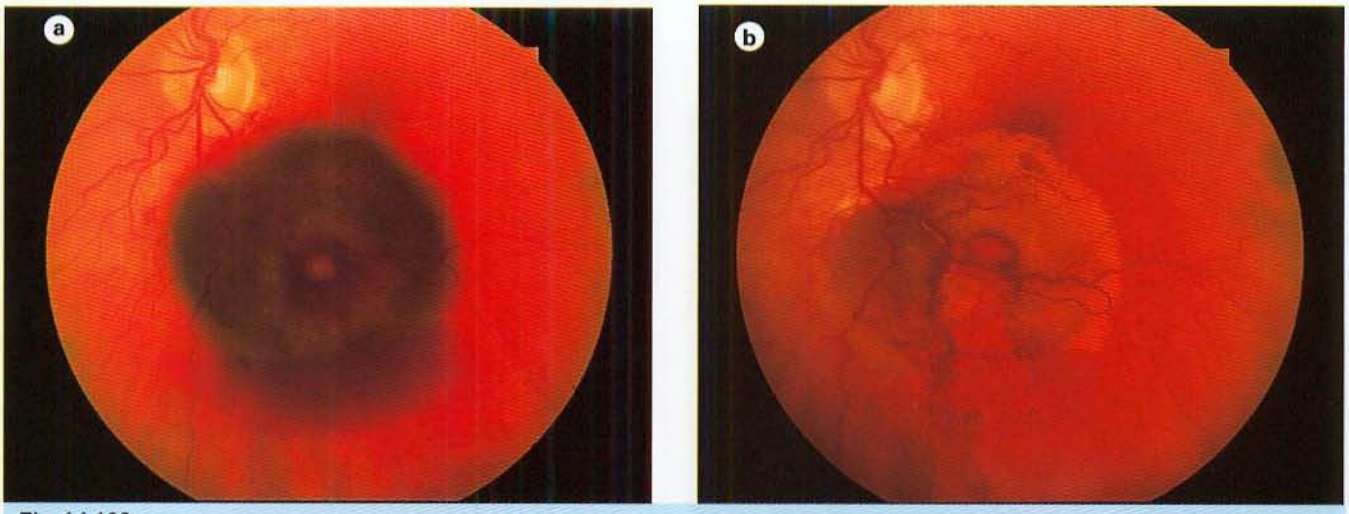


Fig. 14.109
(**a**) Hemorragia subretiniana asociada con macroaneurisma de la arteria retiniana; (**b**) después de involución espontánea y absorción de la sangre.

Fig. 14.110
Hemorragia subretiniana y prerretiniana asociada con macroaneurisma de la arteria retiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

Telangiectasia retiniana primaria

Las telangiectasias retinianas primarias son un grupo de anomalías vasculares retinianas raras, idiopáticas, congénitas o adquiridas, caracterizadas por dilatación y tortuosidad de los vasos sanguíneos retinianos, aneurismas múltiples, extravasación y depósito de exudados duros. Las telangiectasias retinianas afectan al lecho capilar, aunque las arteriolas y las vénulas pueden resultar también afectadas. Las malformaciones vasculares suelen progresar y volverse sintomáticas posteriormente en la vida como resultado de hemorragia, edema o exudación lipídica. Las telangiectasias primarias y secundarias deben diferenciarse entre sí; las últimas se asocian con una enfermedad sistémica de base, como la diabetes. Según la gravedad, las telangiectasias retinianas primarias se pueden dividir en: (a) *telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática*, (b) *aneurismas miliares de Leber* y (c) *enfermedad de Coats*. Algunos autores consideran que los aneurismas miliares de Leber son una forma localizada y más leve de la enfermedad de Coats.

Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática

La telangiectasia yuxtafoveolar idiopática es un cuadro raro, congénito o adquirido, que se puede dividir en los siguientes tipos.

Grupo 1A: telangiectasia parafoveal unilateral

Afecta típicamente a hombres de mediana edad.

1. La **presentación** es con visión borrosa leve o moderada.
2. **Signos**. Telangiectasia, aproximadamente de 1,5 diámetros papilares de superficie, temporal a la fóvea y frecuentemente asociada con exudados duros (Fig. 14.112a y b).
3. La **AGF** muestra dilatación capilar (Fig. 14.112c) y extravasación tardía (Fig. 14.112d).
4. El **tratamiento** con fotocoagulación con láser de las zonas de extravasación puede resultar beneficioso para evitar la pérdida visual.

Grupo 1B: telangiectasia parafoveal unilateral

Afecta típicamente a hombres de mediana edad.

1. La **presentación** es con visión borrosa leve.
2. **Signos**. Telangiectasia confinada a una hora de la esfera del reloj en el extremo de la ZAF (Fig. 14.113a y b).

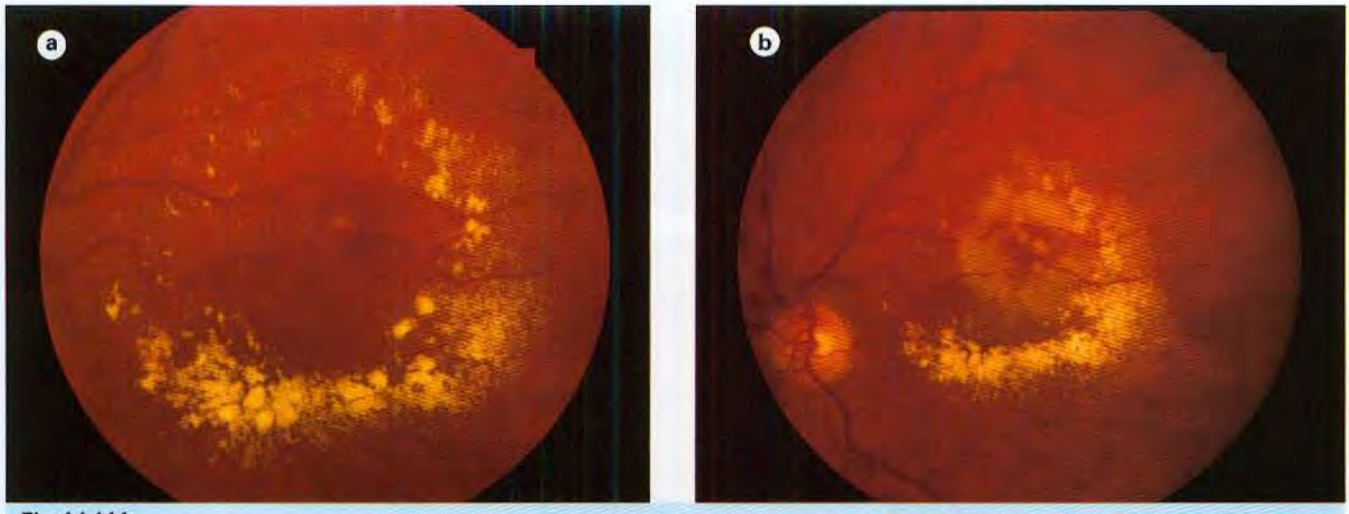


Fig. 14.111
(**a**) Extravasación de macroaneurisma de la arteria retiniana con exudados duros que afectan a la fóvea; (**b**) aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser.

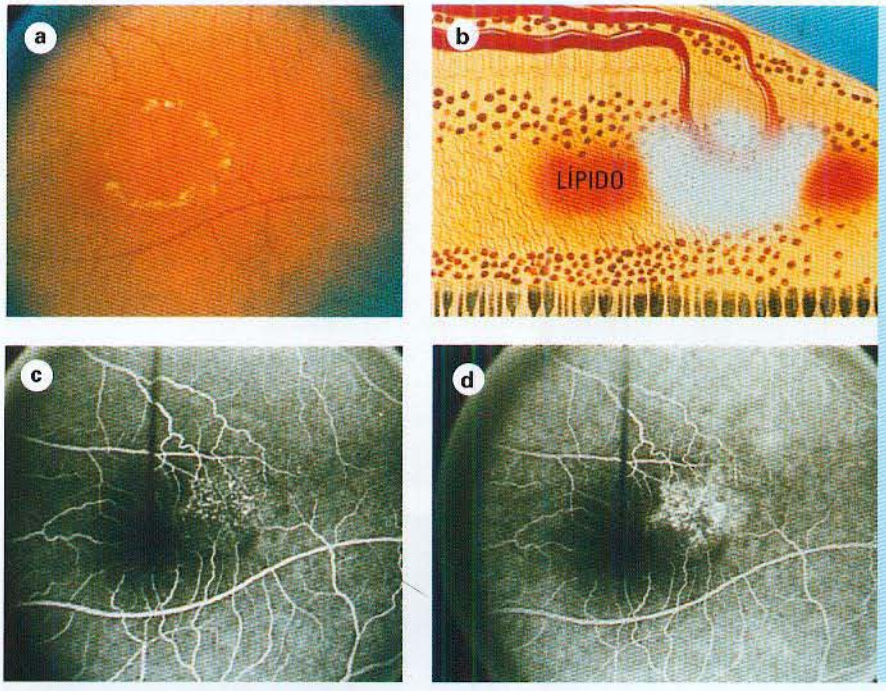


Fig. 14.112
Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática: grupo 1A (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. La **AGF** muestra ausencia de extravasación (Fig. 14.113c).
4. No requiere **tratamiento** y el pronóstico es bueno.

Grupo 2: telangiectasia parafoveal bilateral

1. La **presentación** es en la quinta o sexta décadas de la vida con trastorno leve y lentamente progresivo de la visión central.
2. **Signos**
   - Telangiectasia simétrica, con un área de un disco o menos, que afecta a toda o parte de la retina parafoveolar sin exudados duros, pero frecuentemente asociada con placas estrelladas de hiperplasia del EPR.
   - Pueden existir múltiples destellos de puntos blancos yuxtafoveolares y pequeños depósitos solitarios centrales amarillos.

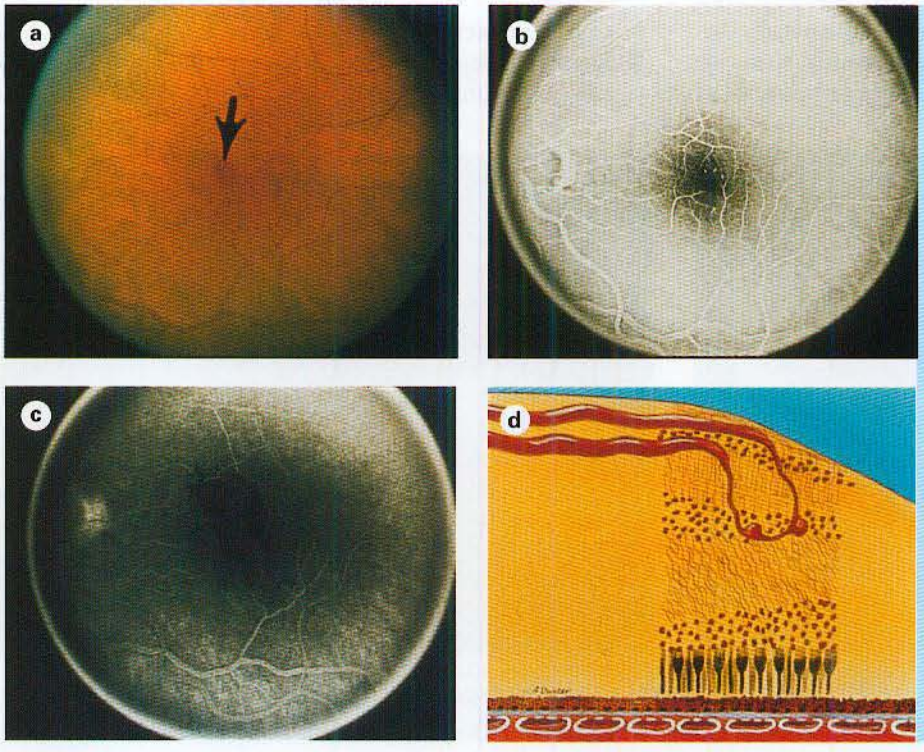


Fig. 14.113
Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática: grupo 1B (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. La **AGF** muestra dilatación capilar por fuera de la ZAF (Fig. 14.114a) y extravasación tardía (Fig. 14.114b).
4. El **pronóstico** es reservado debido a la aparición de atrofia de la fóvea secundaria y ocasionalmente NVC. La fotocoagulación con láser puede resultar beneficiosa en los pacientes con NVC, pero no en otro caso.

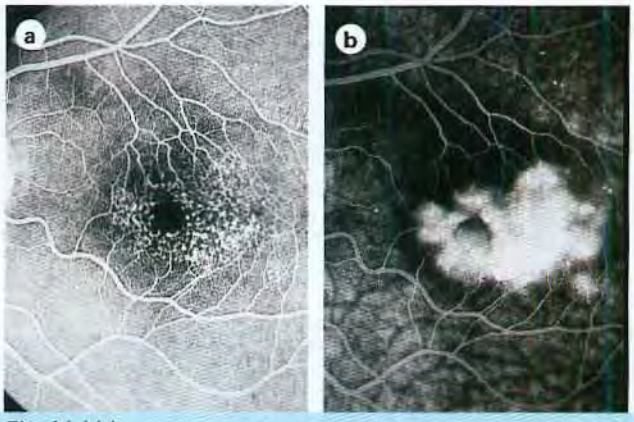


Fig. 14.114
Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática: grupo 2 (*ver* texto).

Grupo 3: telangiectasia perifoveal bilateral y oclusión capilar

Es la forma más grave y se presenta típicamente en la sexta década de la vida.

1. La **presentación** es con pérdida progresiva y lenta de la visión central.
2. **Signos**
   - Dilatación aneurismática marcada de los capilares terminales y oclusión progresiva de los capilares alrededor de la fóvea.
   - Puede existir atrofia óptica.
3. La **AGF** muestra ensanchamiento de la ZAF pero ausencia de extravasación.
4. El **pronóstico** suele ser malo.

Aneurismas miliares de Leber

1. La **presentación** es en la edad adulta con afectación unilateral de la visión central.
2. **Signos**
   - Dilatación fusiforme y sacular de vénulas y arteriolas, que afecta habitualmente a la periferia retiniana temporal (Fig. 14.115).
   - La extravasación crónica da lugar a la formación de exudados duros intrarretinianos que pueden afectar a la mácula.
3. La **AGF** durante la fase precoz destaca las anomalías vasculares y muestra zonas de falta de perfusión retiniana (Fig. 14.116b). La fase tardía muestra extravasación (Fig. 14.116c).

Fig. 14.115
Lesiones periféricas en unos aneurismas miliares de Leber.

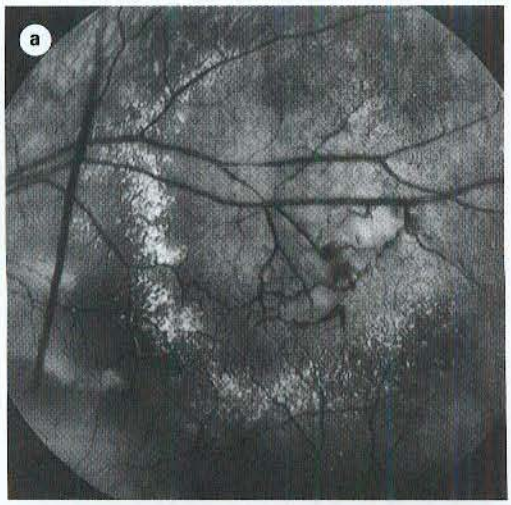
4. El **pronóstico** depende de la extensión de la afectación de la fóvea por los exudados duros en el momento del diagnóstico (Fig. 14.117a).
5. El **tratamiento** mediante ablación de las anomalías vasculares con fotocoagulación con láser puede ser beneficioso si se aplica precozmente (Fig. 14.117b).

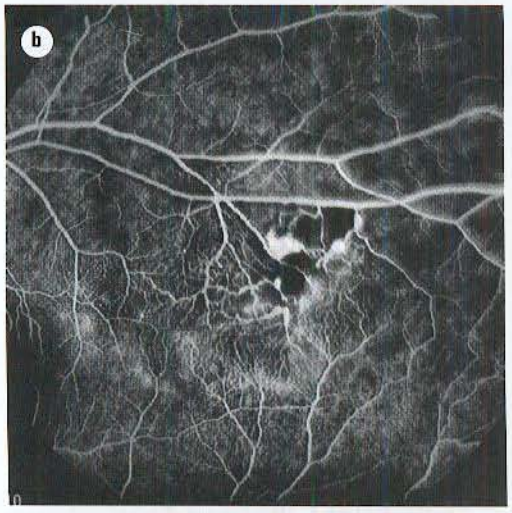
Enfermedad de Coats

La enfermedad de Coats es la forma más grave de telangiectasia retiniana. Suele ser unilateral, afecta típicamente a chicos jóvenes y puede causar una pérdida visual grave por desprendimiento de retina exudativo.

Signos clínicos

1. La **presentación** es típicamente en la primera década de la vida (edad promedio de 5 años) con pérdida visual, estrabismo o un reflejo blanco en el fondo de ojo (leucocoria) (Fig. 14.118).
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Telangiectasia retiniana, generalmente en los cuadrantes inferior y temporal entre el ecuador y la ora serrata, y a veces posterior al ecuador hacia las arcadas vasculares (Fig. 14.119).
   - Exudado amarillento intra y subretiniano (Figs. 14.120 y 14.121a), que a menudo afecta a áreas remotas de las anomalías vasculares, especialmente la mácula.
3. Las **complicaciones** son desprendimiento de retina exudativo, rubeosis iridis, glaucoma, uveítis y ptisis bulbi.
4. La **AGF** destaca la telangiectasia subyacente. Se observan tortuosidad, formación de aneurismas y falta de perfusión con bloqueo variable de la fluorescencia coroidea de base por los exudados duros (Fig. 14.121b).





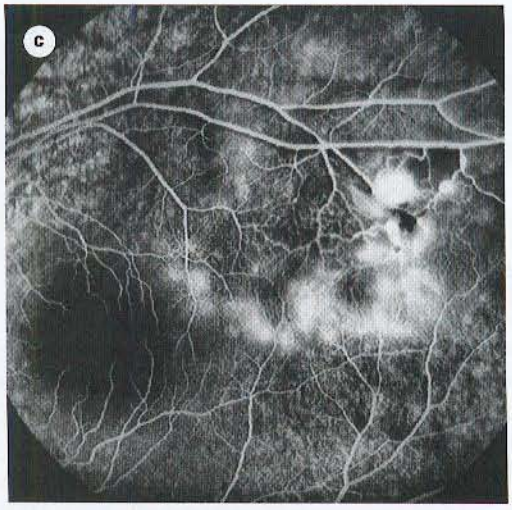
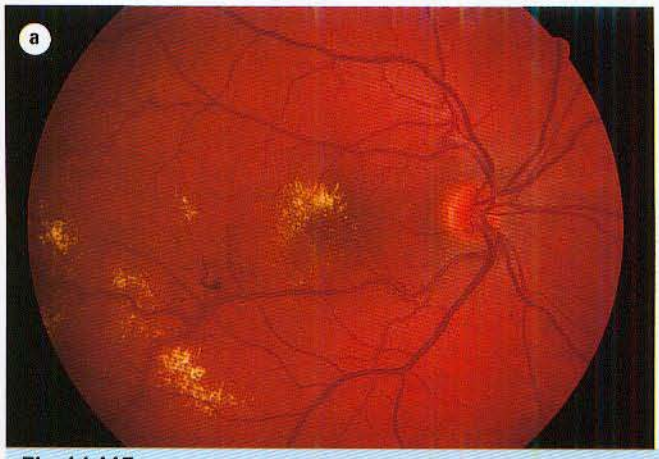


Fig. 14.116
(**a**) Fotografía sin rojo de unos aneurismas miliares de Leber; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra dilatación venosa focal y no perfusión; (**c**) angiografía con fluoresceína tardía que muestra extravasación.
(Cortesía de S. Milewski.)



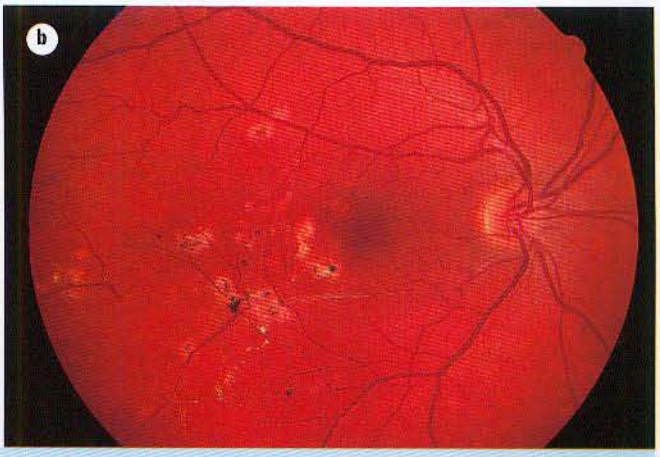


Fig. 14.117
(**a**) Exudados duros en unos aneurismas miliares de Leber; (**b**) absorción de exudados duros después de fotocoagulación con láser.
(Cortesía de S. Milewski.)

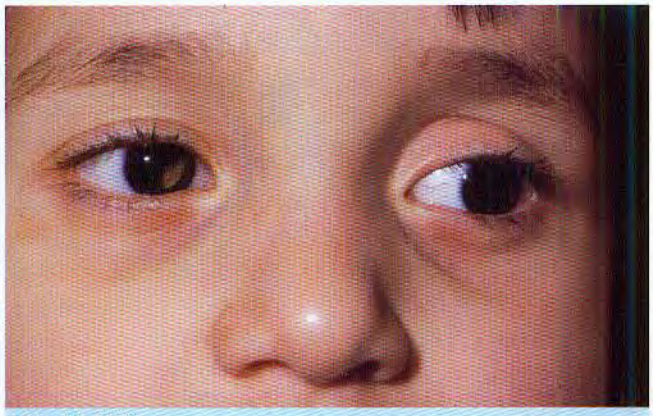


Fig. 14.118
Pupila blanca (leucocoria) en una enfermedad de Coats avanzada.

Fig. 14.119
Cambios vasculares y exudados en una enfermedad de Coats precoz.

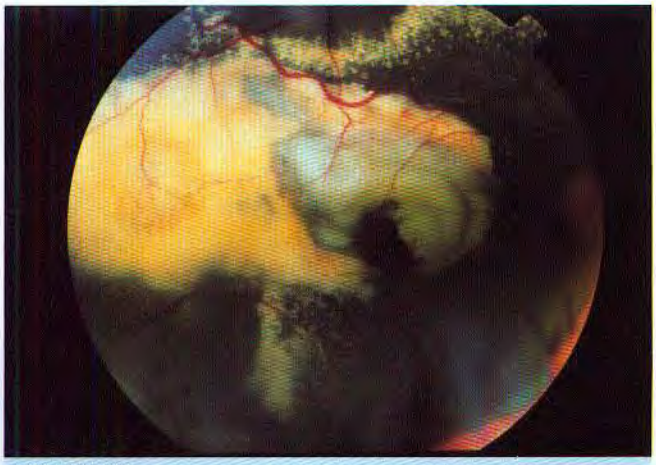


Fig. 14.120
Exudación subretiniana extensa en una enfermedad de Coats avanzada.

Tratamiento

1. **Observación** en los pacientes con enfermedad leve que no compromete la visión y en los que tienen un ojo no doloroso con desprendimiento de retina total en los que no hay esperanza de recuperar la visión útil.
2. **Fotocoagulación** de las zonas de telangiectasia en los ojos con exudación pero que no tienen desprendimiento de retina o es muy poco profundo.
3. **Crioterapia**, con el método de doble congelación-descongelación, cuando el desprendimiento de retina es lo suficientemente poco profundo para permitir la aproximación del criodo a la telangiectasia.
4. **Cirugía vitreorretiniana** en los ojos con desprendimiento de retina profundo inaccesible para la crioterapia.
5. La **ecografía** en los casos con desprendimiento de retina total es útil para excluir retinoblastoma exofítico.
6. El **diagnóstico diferencial** excluye otras causas de leucocoria unilateral y desprendimiento de retina en niños como retinoblastoma de inicio tardío, toxocariasis, *incontinentia pigmenti* y hemangioma capilar retiniano.

Retinopatía por radiación

La retinopatía por radiación puede aparecer después del tratamiento de tumores intraoculares mediante terapia en placa (bra-

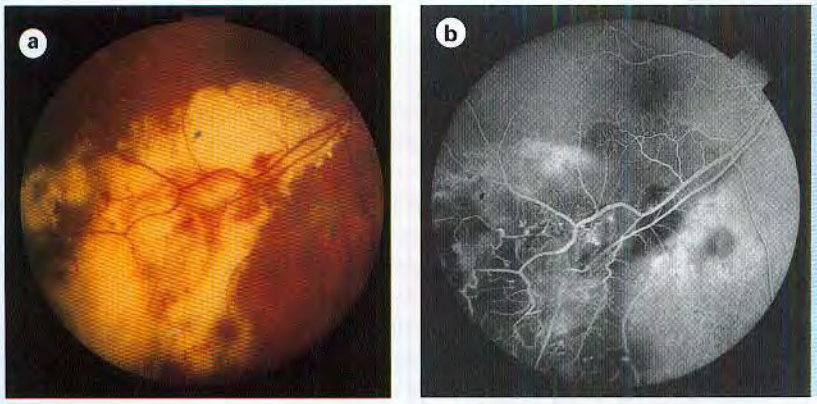


Fig. 14.121
(**a**) Enfermedad de Coats; (**b**) angiografía con fluoresceína que muestra anomalías vasculares y bloqueo de la fluorescencia de base por exudados duros. (Cortesía de S. Milewski.)

quiterapia) o irradiación con un haz externo de neoplasias malignas sinusales, orbitarias o nasofaríngeas.

1. **Presentación**. El intervalo de tiempo entre la exposición y la aparición de la lesión retiniana es variable e impredecible, aunque habitualmente es entre 6 meses y 3 años.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Oclusión capilar discreta con aparición de canales colaterales y microaneurismas, que se ven mejor con AGF (Fig. 14.122).

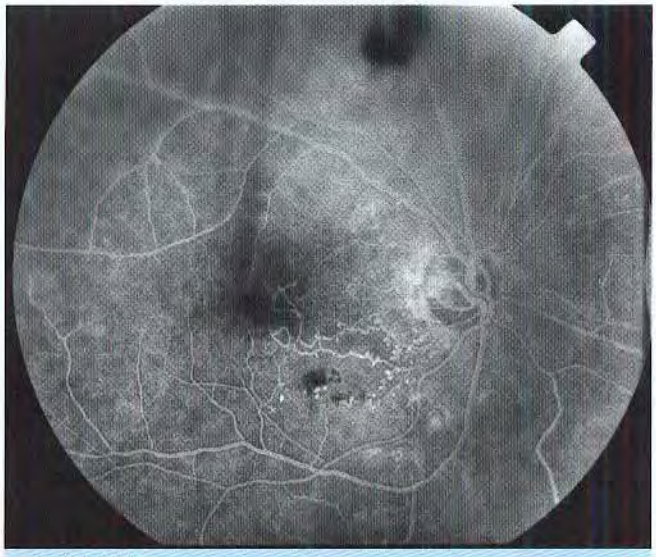


Fig. 14.122
Angiografía con fluoresceína de una retinopatía por radiación precoz que muestra no perfusión capilar retiniana focal asociada con cambios microvasculares. (Cortesía de S. Milewski.)

   - Edema macular, exudados duros y hemorragias retinianas en llama (Fig. 14.123).
   - Papilopatía, oclusión arteriolar amplia y exudados algodonosos.

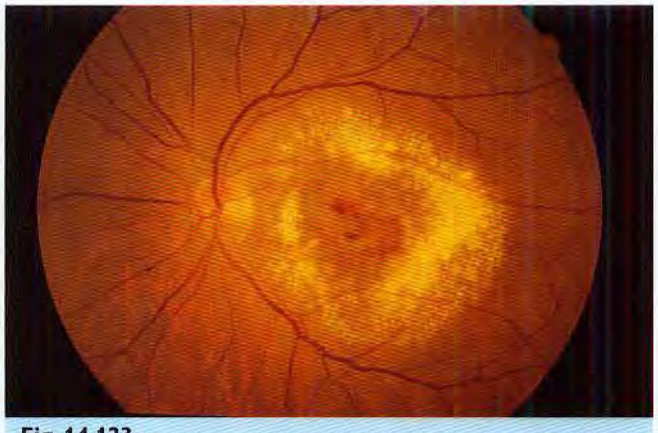


Fig. 14.123
Retinopatía por radiación grave con edema macular y exudados duros.

   - Retinopatía proliferativa y desprendimiento de retina traccional.
3. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser puede ser beneficioso para el edema macular y la retinopatía proliferativa. La papilopatía se trata con corticoides sistémicos.
4. El **pronóstico** depende de la gravedad de la afectación. Los signos de mal pronóstico son papilopatía y retinopatía proliferativa, que pueden dar lugar a hemorragia vítrea y desprendimiento de retina traccional.

Retinopatía de Purtscher

La retinopatía de Purtscher está causada por lesión microvascular con oclusión e isquemia asociadas con (a) *traumatismo craneal grave*, (b) *lesión por compresión torácica*, (c) *embolismo* (grasa, aire o líquido amniótico) y (d) *enfermedades sistémicas* (pancreatitis aguda, carcinoma pancreático, conectivopatías, linfomas, púrpura trombocitopénica idiopática y después de trasplante de médula ósea).

1. **Signos**. Múltiples placas retinianas blancas y superficiales, parecidas a grandes exudados algodonosos, a menudo asociadas con hemorragias peripapilares superficiales (Fig. 14.124).

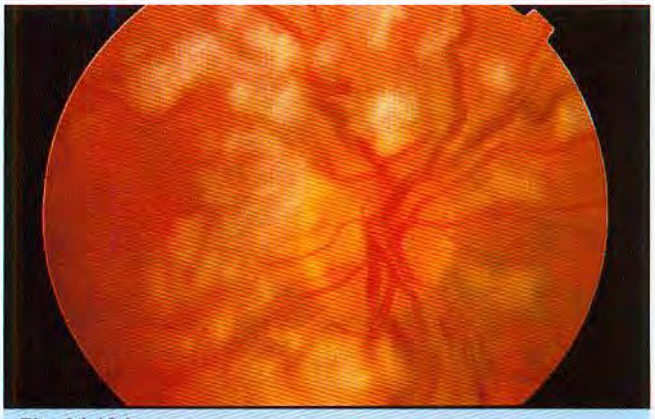


Fig. 14.124
Retinopatía de Purtscher.

2. La **AGF** muestra falta de perfusión capilar variable y bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias y edema.
3. El **tratamiento** de la causa subyacente es deseable pero no siempre posible.
4. El **pronóstico** es reservado porque aunque los cambios agudos del fondo de ojo suelen resolverse en algunas semanas, aproximadamente en el 50% de los casos se produce una afectación visual variable permanente como resultado de la lesión macular o del nervio óptico.

Retinopatía en las discrasias sanguíneas

Anemia

Las anemias son un grupo de trastornos caracterizados por disminución en el número de hematíes circulantes o en la cantidad de hemoglobina en cada célula, o ambas cosas. Los cambios retinianos en las anemias suelen ser inocuos y raramente tienen importancia diagnóstica.

1. La **retinopatía** se caracteriza por hemorragias, que pueden tener centros blancos (manchas de Roth), exudados algodonosos y tortuosidad venosa (Fig. 14.125).

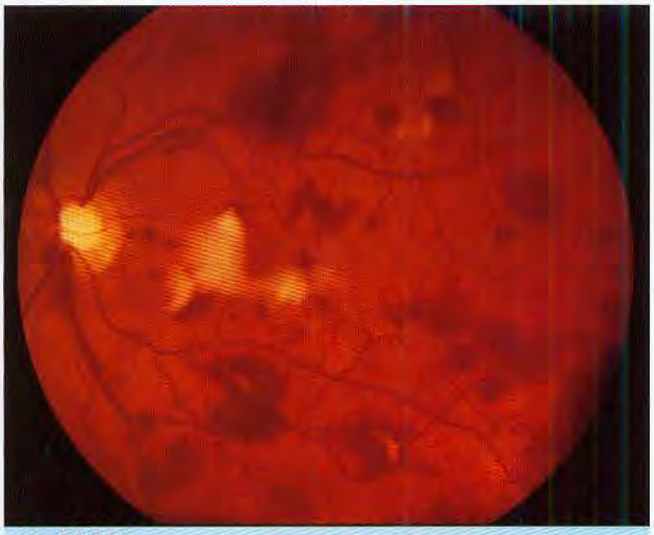


Fig. 14.125
Retinopatía en una anemia grave con manchas de Roth.

- La duración y el tipo de anemia no influyen en la aparición de estos cambios, que son más frecuentes con trombocitopenia coexistente.
- Puede haber hemorragias en llama y exudados algodonosos en ausencia de otras anomalías hematológicas.
- La tortuosidad venosa retiniana parece relacionada con la gravedad de la anemia.
- Las manchas de Roth corresponden a trombos de fibrina que ocluyen vasos sanguíneos rotos. También pueden producirse en la endocarditis bacteriana y leucemia.

2. La **neuropatía óptica** con escotomas centrocecales se puede producir en pacientes con anemia perniciosa. Si no se trata con suplementos de vitamina B_{12}, puede producirse una atrofia óptica permanente. La anemia perniciosa también puede causar demencia, neuropatía periférica y degeneración combinada subaguda de la médula espinal caracterizada por enfermedad de la columna posterior y lateral.

Leucemia

Las leucemias son un grupo de trastornos neoplásicos caracterizados por la proliferación anormal de los leucocitos. La afectación ocular se ve con más frecuencia en la forma aguda que en la crónica, y puede resultar afectada prácticamente cualquier estructura ocular. Sin embargo, es importante diferenciar la infiltración leucémica primaria bastante rara de los cambios secundarios más frecuentes como los asociados con anemia, trombocitopenia, hiperviscosidad e infecciones oportunistas.

1. La **retinopatía** es relativamente frecuente. Los hallazgos son similares a los de la anemia con hemorragias en llama, manchas de Roth y exudados algodonosos. Estos últimos pueden deberse a infiltración leucémica o ser secundarios a anemia o hiperviscosidad. La neovascularización retiniana periférica es un signo ocasional de leucemia mieloide crónica. Raramente puede existir epiteliopatía pigmentaria leucémica caracterizada por un fondo de ojo en manchas de piel de leopardo secundaria a infiltración coroidea (Fig. 14.126).

Fig. 14.126
Fondo de ojo en «manchas de piel de leopardo» en una leucemia crónica.

2. **Otros signos oculares**
   - Afectación orbitaria, especialmente en niños (*ver* Fig. 17.79).
   - Engrosamiento del iris, iritis y seudohipopión (Fig. 14.127).
   - Hemorragia subconjuntival espontánea e hipema.
   - Neuropatía óptica debida a infiltración del nervio óptico (Fig. 14.128).

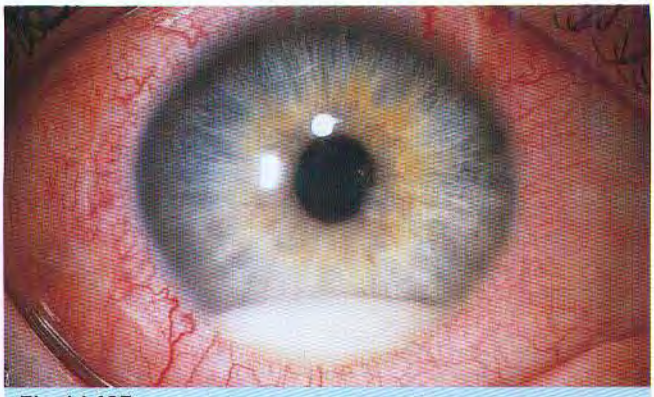


Fig. 14.127
Seudohipopión en una leucemia aguda.

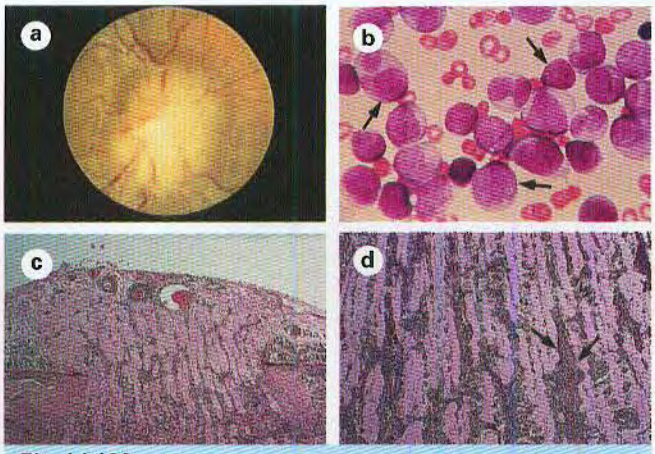


Fig. 14.128
Infiltración del nervio óptico en una leucemia linfocítica aguda. (**a**) La infiltración de la cabeza del nervio óptico da lugar a elevación de color gris-blanco; (**b**) extensión de sangre que muestra linfoblastos; (**c**) elevación de la papila debida a infiltración por células leucémicas; (**d**) sección a gran aumento del nervio óptico retrolaminar que muestra infiltración leucémica. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Estados de hiperviscosidad

Los estados de hiperviscosidad son un grupo diverso de trastornos raros caracterizados por aumento de la viscosidad sanguínea, debido a policitemia o la presencia de proteínas plasmáticas anormales como en la macroglobulinemia de Waldenström y el mieloma. La retinopatía se caracteriza por dilatación venosa, segmentación y tortuosidad, y hemorragias retinianas (Fig. 14.129).

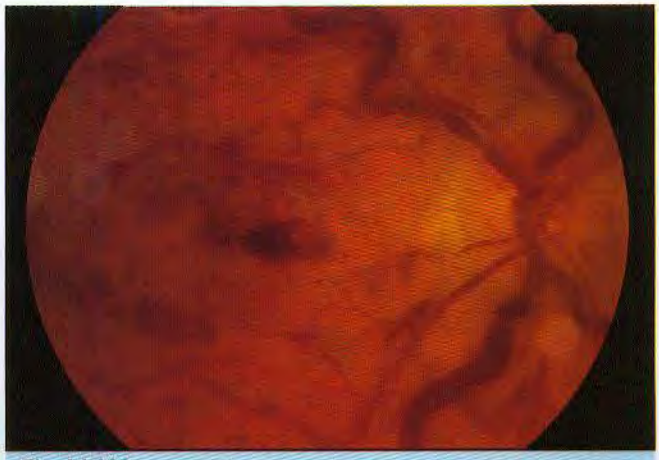


Fig. 14.129
Gran dilatación venosa y hemorragias en la hiperviscosidad.

CAPÍTULO 15

Distrofias hereditarias del fondo de ojo

- **PRUEBAS ESPECIALES** 498
  - Electrorretinografía 498
  - Eletrooculografía 499
  - Adaptometría a la oscuridad 499
  - Visión de los colores 500
- **DISTROFIAS RETINIANAS** 501
  - Retinitis pigmentaria 501
  - Distrofia progresiva de los conos 505
  - Enfermedad de Stargardt 506
  - *Fundus flavimaculatus* 507
  - Enfermedad de Best juvenil 508
  - Distrofia foveomacular viteliforme del adulto 509
  - Enfermedad de Best multifocal 509
  - Drusas familiares 509
  - Distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby 510
  - Distrofia macular de Carolina del Norte 511
  - Distrofia macular en mariposa 512
  - Edema macular cistoide dominante 512
  - Distrofia cristalina de Bietti 513
  - Síndrome de Alport 513
  - Retina moteada familiar benigna 514
  - Amaurosis congénita de Leber 514
  - Ceguera nocturna estacionaria congénita 515
  - Monocromatismo congénito 515
- **DISTROFIAS COROIDEAS** 516
  - Coroideremia 516
  - Atrofia *gyrata* 517
  - Distrofia coroidea areolar central 518
  - Atrofia coroidea difusa 518
  - Degeneración coriorretiniana parapapilar helicoidal 519
  - Atrofia retinocoroidea paravenosa pigmentada 519
- **VITREORRETINOPATÍAS** 520
  - Retinosquisis congénita 520
  - Síndrome de Stickler 521
  - Síndrome de Favre-Goldmann 522
  - Vitreorretinopatía exudativa familiar 522
  - Vitreorretinopatía erosiva 524
  - Vitreorretinopatía inflamatoria neovascular dominante 524
  - Vitreorretinocoroidopatía dominante 524
- **ALBINISMO** 524
  - Albinismo oculocutáneo 524
  - Albinismo ocular 526
- **MANCHA DE COLOR ROJO-CEREZA EN LA MÁCULA** 526

Pruebas especiales

Electrorretinografía

Principios generales

El electrorretinograma (ERG) es el registro de un potencial de acción producido por la retina cuando es estimulada por luz de una intensidad adecuada. El registro se realiza mediante un electrodo activo introducido en una lente de contacto situada sobre la córnea del paciente (o un electrodo de oro colocado sobre el párpado) y un electrodo de referencia sobre la frente del paciente. El potencial entre los dos electrodos se amplifica y se representa la respuesta (Fig. 15.1). El ERG se realiza tanto en el estado de adaptación a la luz (fotópico) como de adaptación a la oscuridad (escotópico). La respuesta ERG habitual es bifásica (Fig. 15.2).

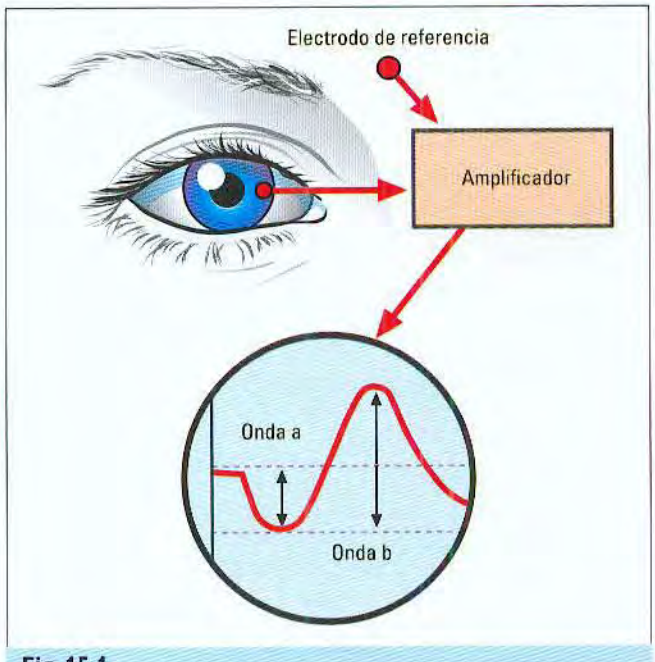


Fig. 15.1
Principios de electrorretinografía.

1. La **onda a** es una deflexión negativa inicial que se origina en los fotorreceptores.
2. La **onda b** es una deflexión positiva generada por las células de Müller pero representa los procesos que ocurren en la región celular bipolar. La amplitud de la onda b se mide desde el valle de la onda a hasta el pico de la onda b, y aumenta tanto con la adaptación a la oscuridad como con el incremento del estímulo lumínico. La onda b consta de los subcomponentes b1 y b2. El primero corresponde probablemente a la actividad de los conos y los bastones, y el segundo principalmente a la actividad de los conos. Es posible aislar las respuestas de los conos y de los bastones empleando técnicas especiales.

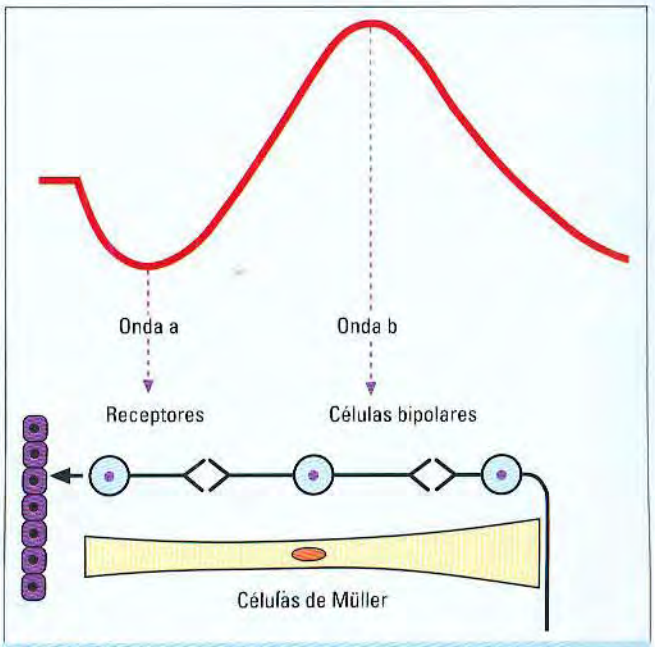


Fig. 15.2
Componentes y orígenes del electrorretinograma.

Electrorretinograma normal

Consta de cinco registros (Fig. 15.3). Los tres primeros se obtienen después de 30 minutos de adaptación a la oscuridad (escotópica) y los dos últimos después de 10 minutos de adaptación a una iluminación difusa moderadamente brillante (fotópica).

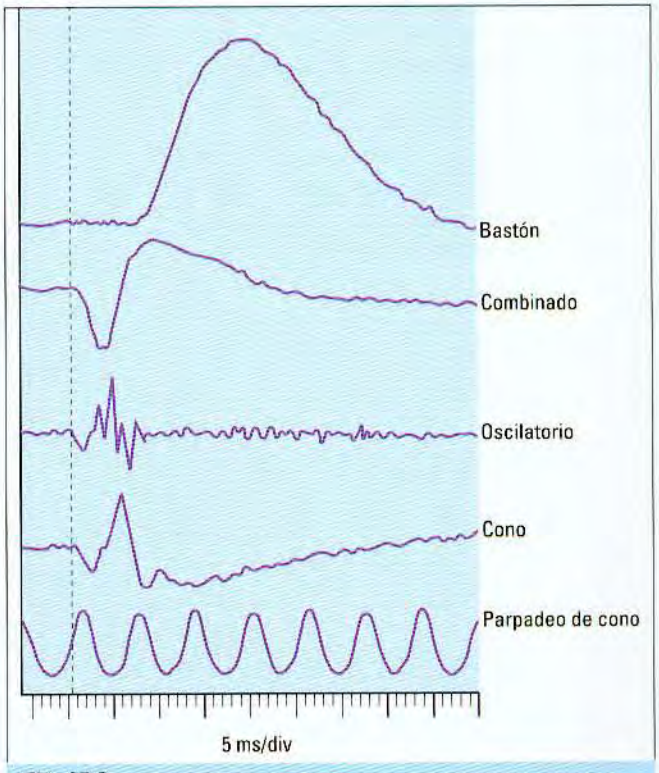


Fig. 15.3
Registros electrorretinográficos normales.

1. ERG escotópico

a. Las respuestas de los ***bastones*** se obtienen con un destello muy débil de luz blanca o una luz azul, lo que da lugar a una onda b grande y una onda a pequeña o no registrable.

b. Las respuestas ***combinadas*** de los conos y los bastones se obtienen con un destello de luz blanca muy brillante que da lugar a una onda a prominente y una onda b.

c. Los ***potenciales oscilatorios*** se obtienen empleando un destello brillante y cambiando los parámetros de registro. Las pequeñas olas oscilatorias se producen en el asa ascendente de la onda b y son generadas por células de la retina interna.

2. ERG fotópico

a. Las respuestas de los ***conos*** se obtienen con un único destello brillante, lo que da lugar a una onda a y una onda b con pequeñas oscilaciones.

b. El ***parpadeo de conos*** se emplea para aislar los conos utilizando un estímulo lumínico parpadeante a una frecuencia de 30 Hz al cual los bastones no pueden responder. Esto proporciona una medida de la amplitud y el tiempo implícito de la onda b de los conos. Las respuestas de los conos se pueden obtener en ojos normales hasta 50 Hz, a partir de los cuales las respuestas individuales ya no son registrables (fusión crítica de parpadeo).

Electrooculografía

La electrooculografía (EOG) mide el potencial de acción en reposo entre la córnea eléctricamente positiva y la parte posterior del ojo eléctricamente negativa (Fig. 15.4). Refleja la actividad del EPR y los fotorreceptores. Esto significa que un ojo ciego por lesiones proximales a los fotorreceptores tendrá una EOG normal. En general, se necesita una enfermedad difusa o extensa del EPR para que se afecte la respuesta de la EOG de forma significativa. La EOG se realiza en estados de adaptación a la luz y a la oscuridad de la forma siguiente:

1. Los electrodos se fijan a la piel cerca de los cantos medial y lateral.
2. Se pide al paciente que mire rítmicamente de un lado al otro, haciendo excursiones de amplitud constante. Cada vez que los ojos se mueven la córnea convierte en positivo el electrodo más cercano con respecto al otro.
3. La diferencia de potencial producida entre los dos electrodos se amplifica y registra.

Como hay una gran variación en la amplitud de la EOG en personas normales, el resultado se calcula dividiendo el nivel de altura máxima del potencial en la luz (pico de luz) entre la altura mínima del potencial en la oscuridad (valle de oscuridad). Esto se expresa como una tasa (tasa de Arden) o como un porcentaje. El valor normal es por encima de 1,85 o 185%.

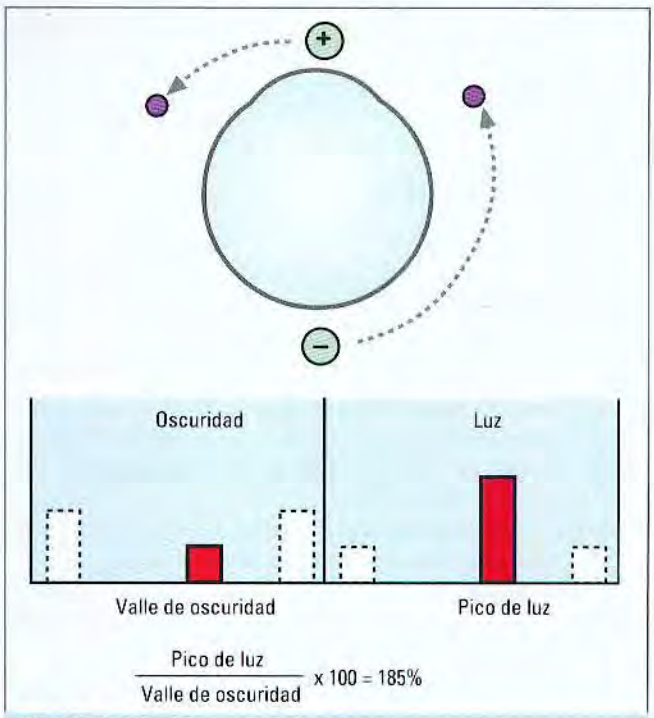


Fig. 15.4
Principios de electrooculografía.

Adaptometría a la oscuridad

La adaptación a la oscuridad (AO) es el fenómeno por el cual el sistema visual (pupila, retina y corteza occipital) se adapta a la iluminación disminuida. La adaptometría a la oscuridad es especialmente útil en pacientes que presentan ceguera nocturna (nictalopía).

1. La adaptometría de **Goldman-Weekes** se realiza de la siguiente forma:
   a. El sujeto es expuesto primero a una luz intensa que blanqueará totalmente los fotorreceptores.
   b. Después de adaptarse completamente a la luz, se coloca al sujeto bruscamente en condiciones escotópicas.
   c. Después se presenta una serie de destellos de luz con una intensidad gradualmente creciente, localizados 11° por debajo de la fijación.
   d. Se registra el umbral al cual el sujeto empieza a percibir la luz.
   e. Los destellos se repiten a intervalos regulares: la sensibilidad del ojo a la luz aumenta gradualmente.
2. La **curva de sensibilidad** tiene dos partes (Fig. 15.5).

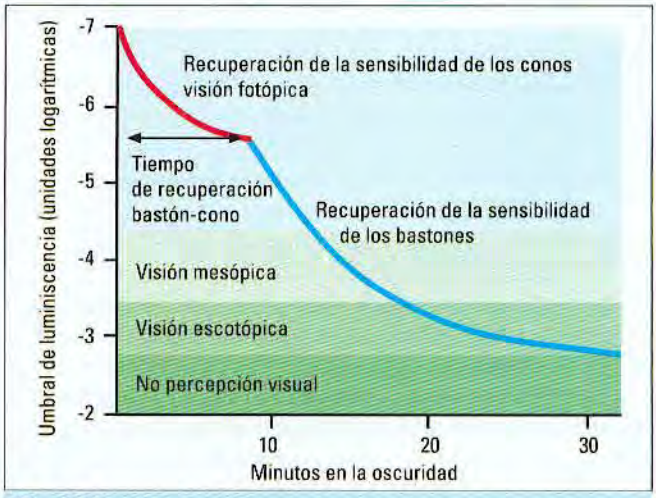


Fig. 15.5
Curva de adaptación a la oscuridad.

- El segmento inicial rápido representa la función de los conos y el segundo segmento, más lento, la función de los bastones.
- La inflexión de la curva en la que empieza la adaptación de los bastones se denomina ruptura conos-bastones (punto alfa) y en la persona normal ocurre 7-10 minutos después de la exposición a un entorno escotópico.
- Si los destellos se centran en la foveola (donde no existen bastones), sólo se registra un segmento rápido, que corresponde a la adaptación de los conos.

Visión de los colores

La valoración de la visión de los colores (VC) es útil en ocasiones en la evaluación clínica de las distrofias hereditarias del fondo de ojo, en las que la afectación puede estar presente antes de la aparición de cambios en la agudeza visual y los campos visuales.

Principios generales

La VC es una función de tres poblaciones de conos retinianos, cada una con su sensibilidad específica: azul (tritán) a 414 a 424 nm, verde (deuterán) a 522-539 nm y rojo (proteán) a 549 a 570 nm. Una persona normal precisa todos estos colores primarios para conseguir los del espectro. Cualquier pigmento de los conos puede ser deficitario (p. ej., protanomalía: debilidad del rojo) o completamente ausente (p. ej., protanopia: ceguera del rojo). Los tricromáticos poseen los tres tipos de conos (aunque no necesariamente funcionando a la perfección), mientras que la ausencia de uno o dos tipos de conos hace que un individuo sea dicromático o monocromático, respectivamente. La mayoría de las personas con defectos congénitos de la visión de los colores son tricromáticos anómalos y emplean proporciones anormales de los tres colores primarios para conseguir los del espectro. Los que tienen una deficiencia de rojo-verde causada por alteración de los conos sensibles al rojo son protanómalos, los que tienen una alteración de los conos sensibles al verde son deuteranómalos, y los que tienen una deficiencia de azul-verde causada por alteración de los conos sensibles al azul son tritanómalos.

NB: La enfermedad macular adquirida tiende a producir defectos de color azul-amarillo y defectos de color rojo-verde en las lesiones del nervio óptico.

Pruebas de visión de los colores

1. La prueba de **Ishihara** se emplea principalmente para detectar defectos congénitos de protán y deuterán. Consiste en una lámina de prueba seguida de 16 láminas cada una con una matriz de puntos ordenados para mostrar una forma o un número central que se pide al sujeto que identifique (Fig. 15.6). Una persona con deficiencia en la visión de los colores sólo será capaz de identificar algunas de las figuras. La incapacidad para identificar la lámina de prueba (siempre que la agudeza visual sea suficiente) indica simulación.

Fig. 15.6
Láminas seudoisocromáticas de Ishihara.

2. La prueba de **City University** consiste en 10 placas cada una de las cuales contiene un color central y cuatro colores periféricos (Fig. 15.7). El sujeto elige el color periférico que más se parece al color central.

Fig. 15.7
Prueba City University.

3. La prueba de **Hardy-Rand-Rittler** es similar a la de Ishihara pero es más sensible porque puede detectar los tres defectos congénitos.
4. La prueba de los **100 matices de Farnsworth-Munsell** es la más sensible para defectos congénitos y adquiridos en la visión de los colores, pero se usa raramente en la práctica. A pesar de su nombre, consta de 85 matices de colores en fichas contenidas en cuatro filas separadas, en cada una de las cuales los dos colores de los extremos son fijos mientras que los otros son móviles, de forma que pueden ser aleatorizados por el examinador (Fig. 15.8).
   a. Se pide al sujeto que vuelva a colocar los colores sueltos aleatorizados en «su orden natural» en una fila.
   b. Se cierra la caja con la fila, se le da la vuelta y se abre, de forma que sean visibles los marcadores interiores de los lugares donde se colocan las fichas de colores.
   c. Los resultados se registran de forma acumulativa simple en una gráfica circular.
   d. Cada una de las tres formas de dicromatismo se caracteriza por el fracaso en un meridiano específico de la gráfica.

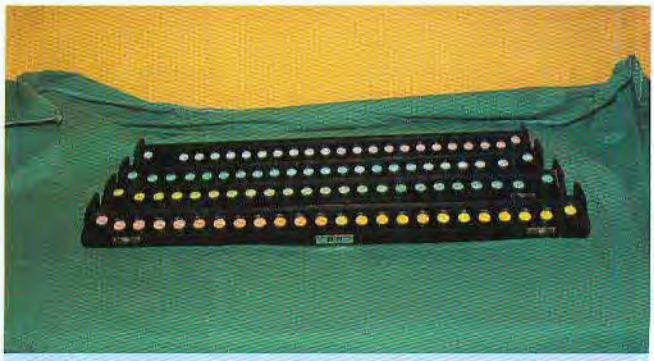


Fig. 15.8
Prueba de los 100 matices de Farnsworth-Munsell.

5. La prueba de discriminación de matiz **D15 de Farnsworth** es similar a la prueba de los 100 matices de Farnsworth-Munsell pero sólo emplea 15 fichas de colores.

Distrofias retinianas

Retinitis pigmentaria

La retinitis pigmentaria (RP), que quizá debería denominarse mejor distrofia retiniana pigmentaria debido a la ausencia de inflamación, es una distrofia retiniana difusa que afecta predominantemente al sistema de los bastones. La prevalencia es aproximadamente de 1:5.000.

Herencia

La edad de inicio, la tasa de progresión, la posible pérdida visual y la presencia o ausencia de signos oculares asociados están relacionadas frecuentemente con el tipo de herencia. Muchos casos se deben a una mutación del gen de la rodopsina. La retinitis pigmentaria puede presentarse como un trastorno esporádico aislado o ser hereditario de forma autosómica dominante (AD), autosómica recesiva (AR) o ligada al cromosoma X (XL). También puede producirse junto con algunos trastornos sistémicos, que generalmente tienen una herencia AR.

1. Es frecuente la forma **aislada**, sin una historia familiar.
2. La forma **AD** también es frecuente y tiene el mejor pronóstico.
3. La forma **AR** es menos frecuente y tiene un pronóstico intermedio.
4. La forma **XL** es la menos frecuente pero tiene el peor pronóstico. Las mujeres portadoras pueden tener un fondo de ojo normal o mostrar un reflejo metálico dorado temporal e irregularidades periféricas pigmentarias.

Signos clínicos

Los criterios de diagnóstico de RP son afectación bilateral, pérdida de visión periférica y pérdida progresiva de la función de los fotorreceptores, fundamentalmente de los bastones. La tríada clínica clásica de la RP es (a) *atenuación arteriolar*, (b) *pigmentación retiniana en espícula ósea* y (c) *palidez cérea de la papila*.

1. La **presentación** es con nictalopía durante la tercera década de la vida, aunque puede aparecer antes dependiendo de los antecedentes.
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - Estrechamiento arteriolar, fina pigmentación intrarretiniana como polvo y pérdida de pigmento del EPR, aspecto que en el pasado se denominó retinitis pigmentaria *sine pigmento* (Fig. 15.9). Una minoría de pacientes tienen puntos blancos difusos, más numerosos en el ecuador; esto se denomina *retinitis punctata albescens* (Fig. 15.10).

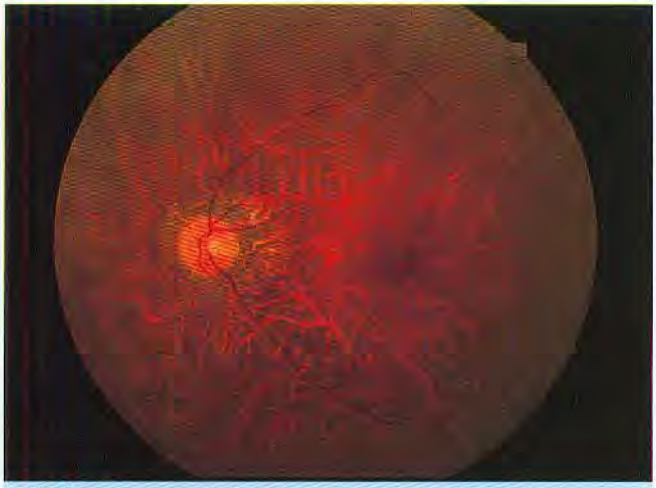
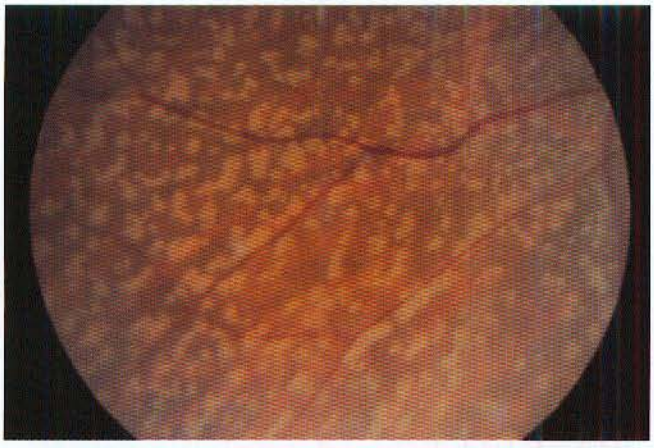


Fig. 15.9
Retinitis pigmentaria con atenuación vascular y cambios pigmentarios mínimos.

   - Cambios pigmentarios más toscos con una configuración perivascular en «espículas óseas», que se observan inicialmente en la periferia retiniana media (Fig. 15.11).
   - Los cambios pigmentarios se vuelven gradualmente más densos y difunden posterior y anteriormente (Fig. 15.12).
   - Los signos avanzados se caracterizan por atrofia del EPR y descubrimiento de los vasos sanguíneos coroideos principales, lo que da al fondo de ojo un aspecto en mosaico (Fig. 15.13), atenuación arteriolar grave y palidez marcada del nervio óptico.
3. Los tres tipos de **maculopatía** que se pueden ver son: atrófico, en celofán o edema macular cistoide, que puede beneficiarse de tratamiento con acetazolamida sistémica.
4. El **ERG** muestra inicialmente una reducción de las respuestas escotópica de los bastones y combinada (Fig. 15.14); más tarde, pueden estar reducidas las respuestas fotópicas.
5. La **EOG** es inferior a lo normal.
6. La **AO** está prolongada y puede ser útil en los casos precoces en los que el diagnóstico es incierto.
7. La **VC** es normal.
8. La **perimetría** muestra clásicamente un escotoma anular en la periferia media, que se expande periférica y centralmente.



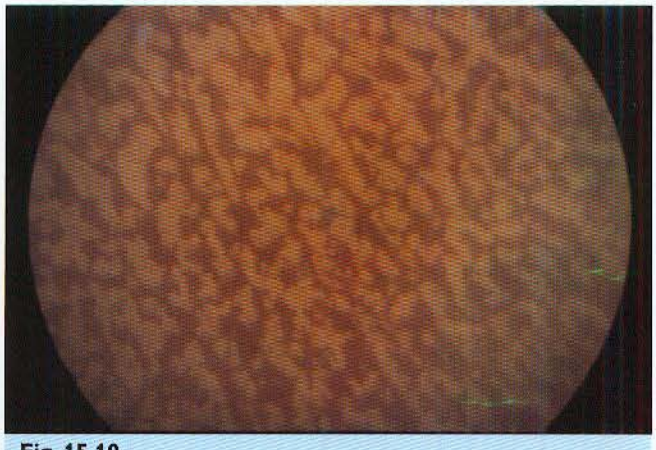


Fig. 15.10
Retinitis punctata albescens.

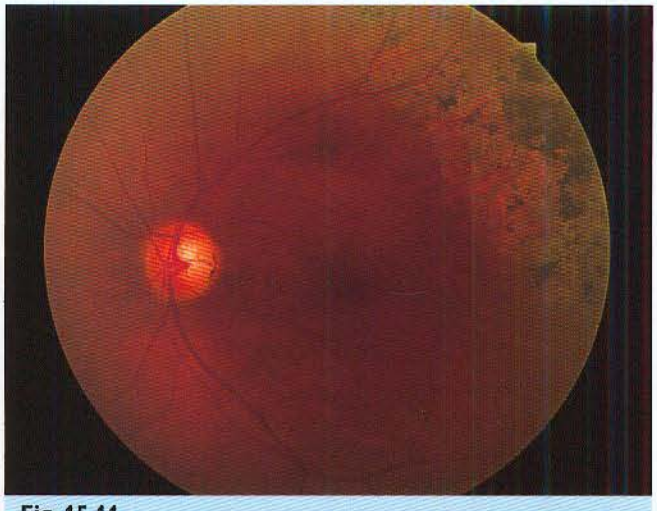


Fig. 15.11
Cambios pigmentarios «en espícula ósea» en una retinitis pigmentaria.

Finalmente deja una pequeña isla de visión central que en ocasiones puede extinguirse.

9. La **AGF**, no necesaria para hacer el diagnóstico, muestra hiperfluorescencia difusa debida a defectos en ventana y pequeñas áreas de hipofluorescencia que corresponden a enmascaramiento por el pigmento (Fig. 15.15b).

Fig. 15.12
Retinitis pigmentaria avanzada.

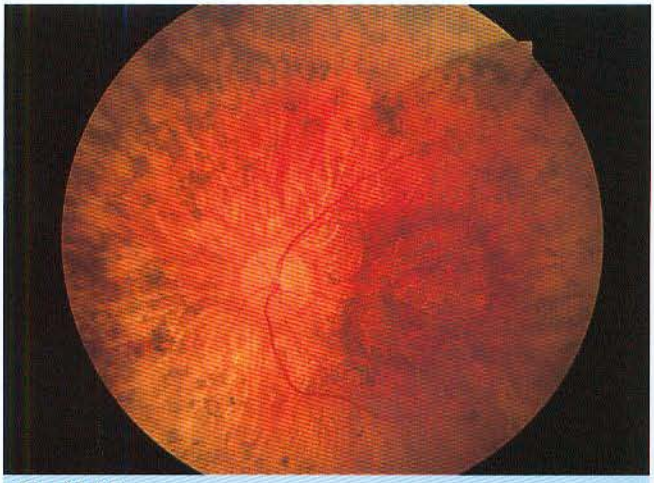


Fig. 15.13
Visualización de vasos coroideos en una retinitis pigmentaria avanzada.

Pronóstico

El pronóstico a largo plazo es malo, con posible pérdida de la visión central debida a afectación directa de la fóvea por la propia RP o por maculopatía. La administración diaria de suplementos de vitamina A, si se instaura pronto, puede retrasar la progresión de la RP. El pronóstico global es el siguiente:

- Alrededor del 25% de los pacientes mantienen una buena agudeza visual y son capaces de leer durante su vida laboral, a pesar de una ERG no registrable y un campo central de 2-3°.
- Por debajo de los 20 años de edad la mayoría de los pacientes tienen una agudeza visual superior a 6/60 (0,1).
- Hacia los 50 años de edad un número apreciable tiene una agudeza visual inferior a 6/60 (0,1).

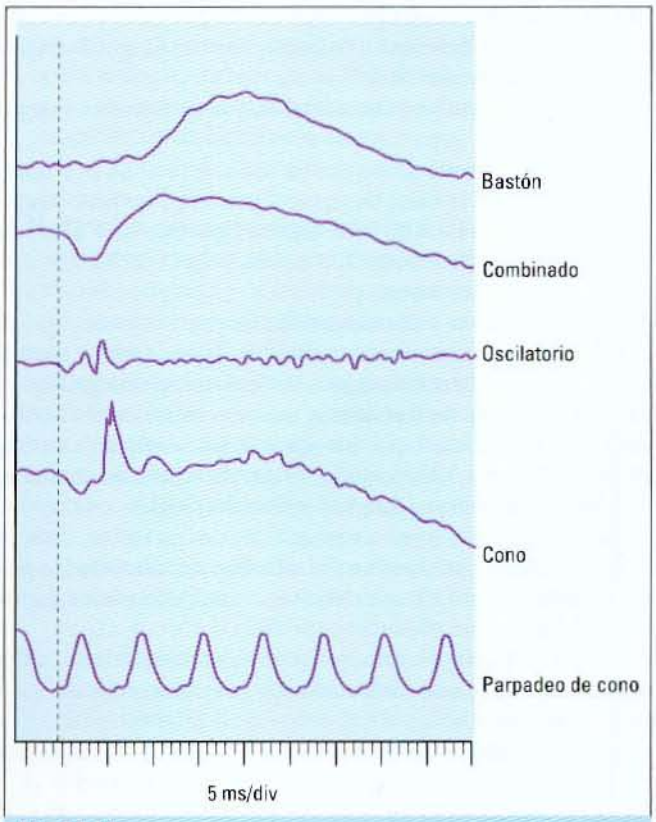


Fig. 15.14
Electrorretinograma en una retinitis pigmentaria avanzada (*ver* texto).

1. Las **cataratas subcapsulares posteriores** son frecuentes en todas las formas de RP; la cirugía suele ser beneficiosa.
2. Se produce **glaucoma de ángulo abierto** en el 3% de los pacientes.
3. La **miopía** es frecuente.
4. El **queratocono** es infrecuente.
5. Los **cambios vítreos**, que son frecuentes, consisten en desprendimiento vítreo posterior y ocasionalmente uveítis intermedia.
6. Las **drusas del nervio óptico** son más frecuentes que en los normales (Fig. 15.16).

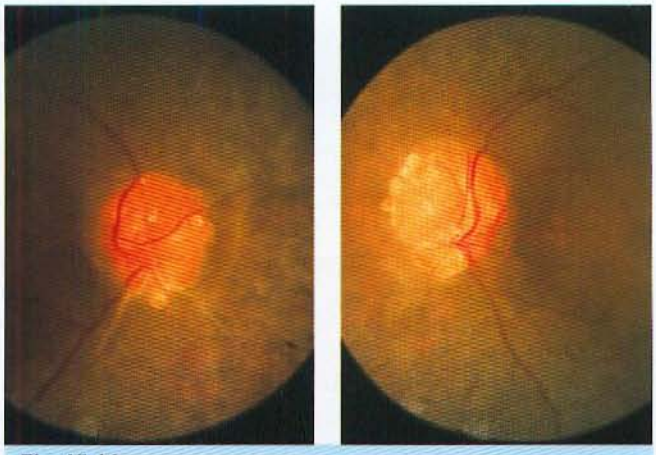


Fig. 15.16
Drusas del nervio óptico asociadas con retinitis pigmentaria.

Asociaciones oculares

El seguimiento regular de los pacientes con RP es esencial para detectar otras complicaciones que pueden comprometer la visión, algunas de las cuales se pueden corregir con tratamiento.

Retinitis pigmentaria atípica

1. La **retinitis pigmentaria sectorial** se caracteriza por afectación de sólo un cuadrante (habitualmente nasal) (Fig. 15.17) o una mitad (generalmente inferior) del fondo de ojo.

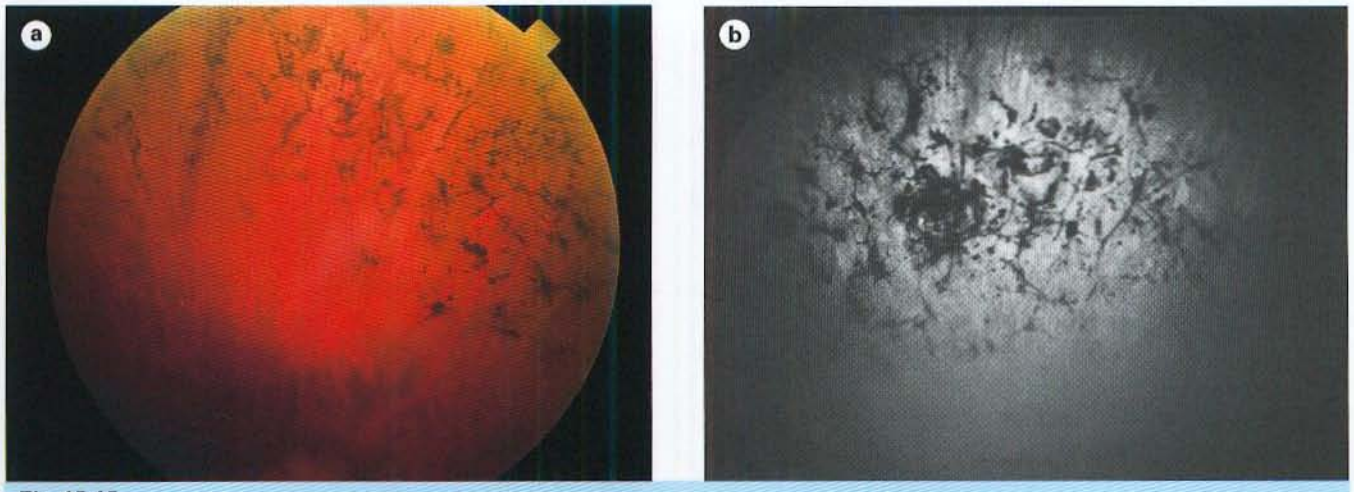


Fig. 15.15
(**a**) Retinitis pigmentaria; (**b**) AGF que muestra hiperfluorescencia difusa debida a defectos en ventana e hipofluorescencia focal debida a enmascaramiento por pigmento.

Fig. 15.17
Retinitis pigmentaria sectorial.

La progresión es lenta y muchos casos permanecen estacionarios.

2. La **retinitis pigmentaria pericéntrica** es similar a la forma típica excepto que los cambios pigmentarios emanan de la papila y se extienden a lo largo de las arcadas temporales y nasalmente.
3. La **RP con vasculopatía exudativa** se caracteriza por un aspecto parecido a la enfermedad de Coats con depósito de lípidos en la retina periférica y desprendimiento retiniano exudativo.

Diagnóstico diferencial

1. **Retinopatía por cloroquina terminal**
   - Similitudes: pérdida difusa bilateral de EPR con descubrimiento de los vasos coroideos y atenuación arteriolar.
   - Diferencias: los cambios pigmentarios no tienen una configuración perivascular «en espícula ósea»; la atrofia óptica no es cérea.
2. **Retinopatía por tioridazina terminal**
   - Similitudes: pérdida difusa bilateral de EPR.
   - Diferencias: cambios pigmentarios similares a placas y ausencia de nictalopía.
3. **Neurorretinitis sifilítica terminal**
   - Similitudes: restricción marcada de los campos visuales, atenuación vascular y cambios pigmentarios.
   - Diferencias: la nictalopía es débil, afectación asimétrica con descubrimiento coroideo leve o ausente.
4. **Retinopatía relacionada con el cáncer**
   - Similitudes: nictalopía, restricción del campo visual periférico, atenuación arteriolar y ERG extinguida.
   - Diferencias: evolución más rápida y cambios pigmentarios leves o ausentes.

Asociaciones sistémicas

La RP, a menudo de la forma atípica, se puede asociar con una amplia variedad de trastornos sistémicos. Sólo se describirán las asociaciones más importantes.

1. El **síndrome de Bassen-Kornzweig** es una enfermedad AD debida a deficiencia de betalipoproteínas que da lugar a malabsorción intestinal.
   a. ***Signos***. Ataxia espinocerebelosa y acantocitosis en sangre periférica.
   b. La ***retinopatía*** se desarrolla hacia el final de la primera década de la vida; las agrupaciones de pigmento suelen ser mayores que en la RP clásica y no están limitadas a las regiones ecuatoriales. Los puntos blancos periféricos también son frecuentes.
   c. ***Otros signos*** oculares son oftalmoplejía y ptosis.
   d. El ***tratamiento*** con vitamina E, si se instaura pronto, puede ser beneficioso para las lesiones neurológicas.
2. El **síndrome de Refsum** es un error innato del metabolismo de herencia AR causado por una deficiencia de la enzima ácido fitánico 2-hidroxilasa, lo que da lugar a acumulación de ácido fitánico en sangre y tejidos corporales.
   a. Los ***signos*** son polineuropatía, ataxia cerebelosa, sordera, anosmia, cardiomiopatía, ictiosis y aumento de las proteínas en el LCR sin pleocitosis (inversión albuminocitológica).
   b. La ***retinopatía*** se produce en la segunda década de la vida y se caracteriza por cambios generalizados «en sal y pimienta».
   c. ***Otros signos*** son catarata, miosis y nervios corneales prominentes.
   d. El ***tratamiento***, inicialmente con plasmaféresis y después con una dieta sin ácido fitánico, puede prevenir la progresión de la afectación sistémica y retiniana.
3. El **síndrome de Usher** es un trastorno angustiante con herencia AR que supone alrededor del 5% de todos los casos de sordera profunda en niños, y es responsable de cerca de la mitad de todos los casos de sordera combinada con ceguera. La RP se produce antes de la pubertad.
4. El **síndrome de Kearns-Sayre** es una citopatía mitocondrial asociada con deleciones del DNA mitocondrial (*ver* Capítulo 20). La RP atípica se caracteriza por agrupamientos toscos de pigmento que afectan principalmente al fondo de ojo central (Fig. 15.18).

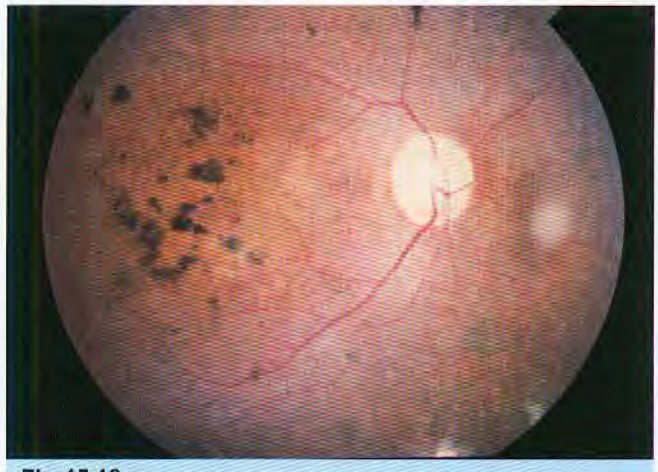


Fig. 15.18
Retinitis pigmentaria central en un síndrome de Kearns-Sayre.

5. El **síndrome de Bardet-Biedl** se caracteriza por retraso mental, polidactilia, obesidad e hipogenitalismo. La RP es grave y aproximadamente el 75% de los pacientes están ciegos hacia los 20 años de edad. Algunos pacientes pueden presentar una maculopatía «en ojo de buey».

Distrofia progresiva de los conos

La distrofia progresiva de los conos comprende un grupo heterogéneo de trastornos raros. Los pacientes con distrofia de los conos progresiva pura inicialmente tienen sólo una lesión. Los que tienen distrofia de conos y bastones presentan una disfunción de los bastones asociada pero menos grave. Sin embargo, en muchos pacientes con disfunción de los conos pura inicialmente, el sistema de los bastones se afecta posteriormente. Por lo tanto, el término «distrofia de conos-bastones» es más apropiado.

1. **Herencia**. La mayoría de los casos son esporádicos, pero en el resto de los casos el patrón de herencia más frecuente es AD, aunque la enfermedad también puede ser AR o XL.
2. La **presentación** suele ser entre la primera y la tercera décadas de la vida con afectación bilateral gradual de la visión central y de la visión de los colores, que más tarde se puede asociar con fotofobia y nistagmus pendular fino.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - La fóvea puede ser normal o mostrar una granularidad inespecífica.
   - Clásicamente se ha descrito una maculopatía «en ojo de buey» (Fig. 15.19), aunque no es universal.

Fig. 15.19
Distrofia de conos avanzada con maculopatía «en ojo de buey».

   - Puede haber pigmentación periférica media «en espícula ósea», atenuación arteriolar y palidez temporal de la papila (Fig. 15.20).
   - Atrofia progresiva del EPR en la mácula con eventual atrofia geográfica (Fig. 15.21).
4. La **ERG** muestra una disfunción difusa de los conos con una respuesta fotópica inferior a lo normal o indetectable; la frecuencia de fusión del parpadeo está reducida; las respuestas de los bastones están conservadas hasta tarde (Fig. 15.22).

Fig. 15.20
Distrofia de conos con cambios pigmentarios leves «en espícula ósea».

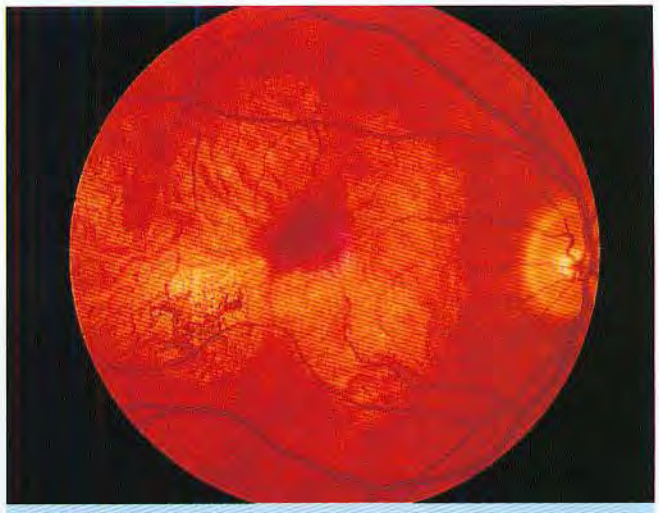


Fig. 15.21
Distrofia de conos avanzada con maculopatía atrófica.

5. La **EOG** es normal o inferior a lo normal.
6. **AD**. El segmento de los conos es anormal; el segmento de los bastones es inicialmente normal, pero puede ser inferior a lo normal posteriormente.
7. La **VC** muestra un defecto deuterán-tritán grave, desproporcionado a la agudeza visual.
8. La **AGF** de la maculopatía en ojo de buey muestra un defecto en ventana redondo hiperfluorescente con un centro hipofluorescente (Fig. 15.23).
9. El **pronóstico** depende de la gravedad de la afectación de los bastones; una afectación mínima tiene un pronóstico mejor, al menos a un plazo intermedio.
10. El **diagnóstico diferencial** de una mácula en ojo de buey incluye la maculopatía por cloroquina, enfermedad de Stargardt avanzada, distrofia brillante fenestrada, distrofia macular anular concéntrica benigna y enfermedad de Batten.

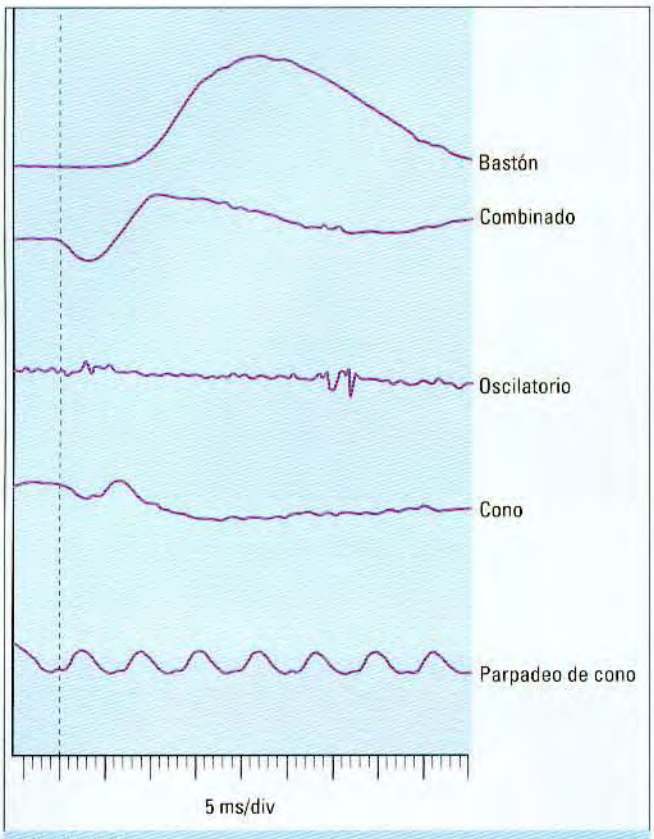


Fig. 15.22
Electrorretinograma en una distrofia de conos (*ver* texto).

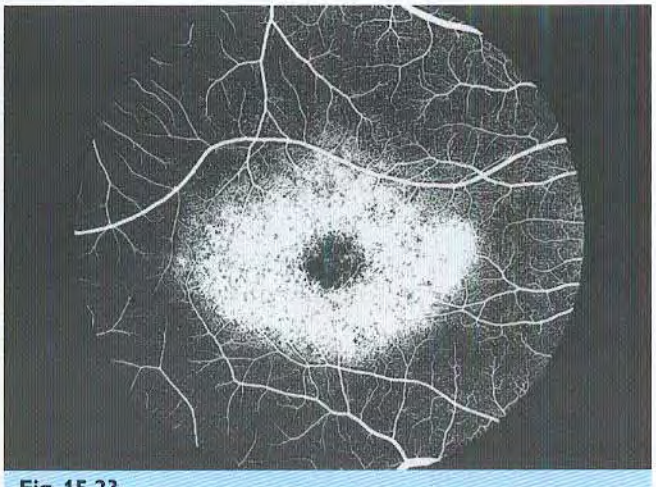


Fig. 15.23
AGF que muestra un patrón «en ojo de buey» debido a un defecto en ventana.

Enfermedad de Stargardt

La enfermedad de Stargardt (distrofia macular juvenil) y el *fundus flavimaculatus* se consideran variantes del mismo trastorno, a pesar de presentarse en diferentes momentos y de tener pronósticos distintos.

1. La **herencia** es autosómica recesiva y el locus génico ABC4R se localiza en 1p21-22.
2. La **presentación** es durante la primera o la segunda décadas de la vida con afectación bilateral gradual de la visión central visual, que puede ser desproporcionada respecto a los cambios maculares, de forma que se puede sospechar que el niño está simulando.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - La fóvea puede ser normal o tener un moteado inespecífico (Fig. 15.24).

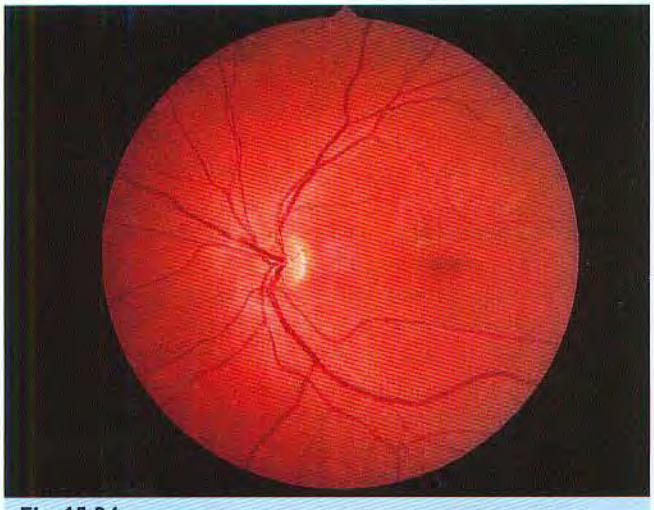


Fig. 15.24
Distrofia macular de Stargardt precoz.

   - Lesión foveal ovalada que tiene un aspecto «en baba de caracol» o «bronce golpeado» y en algunos casos está rodeada por puntos blanco-amarillos (Fig. 15.25).

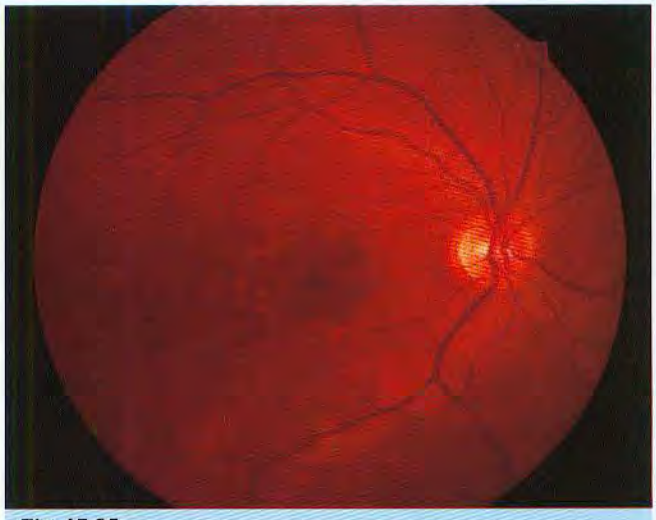


Fig. 15.25
Distrofia macular de Stargardt con manchas alrededor.

   - Atrofia geográfica que puede tener una configuración en ojo de buey (Fig. 15.26).

Fig. 15.26
Estadio final de una distrofia macular de Stargardt.

4. La **ERG** fotópica es normal o inferior a lo normal; la escotópica es normal.
5. La **EOG** es inferior a lo normal en los casos avanzados.
6. La **VC** muestra defectos deuterán-tritán.
7. La **AGF** suele mostrar una «coroides oscura» debido a depósitos de lipofuscina dentro del EPR. Se caracteriza por ausencia de fluorescencia de base normal, que refuerza la prominencia de la circulación retiniana. Los ojos con atrofia geográfica muestran un defecto en ventana en la mácula (Fig. 15.27).
8. El **pronóstico** es malo; una vez que la agudeza visual del paciente cae por debajo de 6/12 (0,5), tiende a disminuir rápidamente y se estabiliza después alrededor de 6/60 (0,1).

Fundus flavimaculatus

1. La **herencia** es AR.
2. La **presentación** es en la vida adulta, aunque si no hay afectación macular el trastorno puede ser asintomático y se descubre por casualidad.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Puntos o manchas blanco-amarillas, bilaterales y bien definidas, a nivel del EPR y diseminadas por el polo posterior y la periferia media. La forma de las lesiones puede ser redonda, ovalada, lineal, semilunar o pisciforme (en cola de pez) (Fig. 15.28).
   - El fondo de ojo tiene un color rojo carmín en aproximadamente el 50% de los casos.
   - Se forman nuevas lesiones a medida que se absorben las antiguas (*ver* Fig. 15.30a).
   - En algunos casos se produce atrofia geográfica (Fig. 15.29).
4. La **ERG** fotópica es normal o inferior a lo normal; la escotópica es normal.
5. La **EOG** es inferior a lo normal.
6. La **VC** es normal.
7. La **AGF** muestra una «coroides oscura» generalizada. Las manchas recientes muestran bloqueo precoz y tinción tardía; las manchas antiguas muestran defectos en ventana del EPR (Fig. 15.30b).

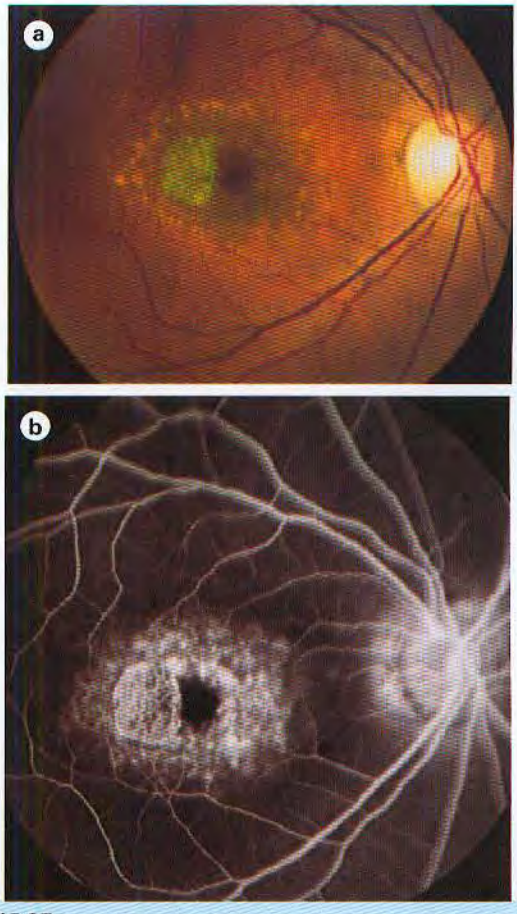


Fig. 15.27
(a) Distrofia macular de Stargardt; **(b)** AGF que muestra hiperfluorescencia macular debida a un defecto en ventana y una coroides oscura. (Cortesía de S. Milewski.)

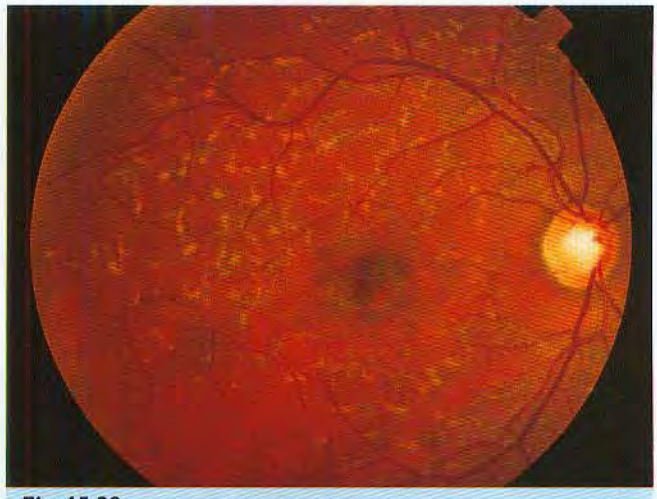


Fig. 15.28
Fundus flavimaculatus. (Cortesía de S. Milewski.)

8. El **pronóstico** es relativamente bueno y los pacientes pueden estar asintomáticos durante muchos años si ninguna de las manchas afecta a la foveola ni se produce atrofia geográfica.

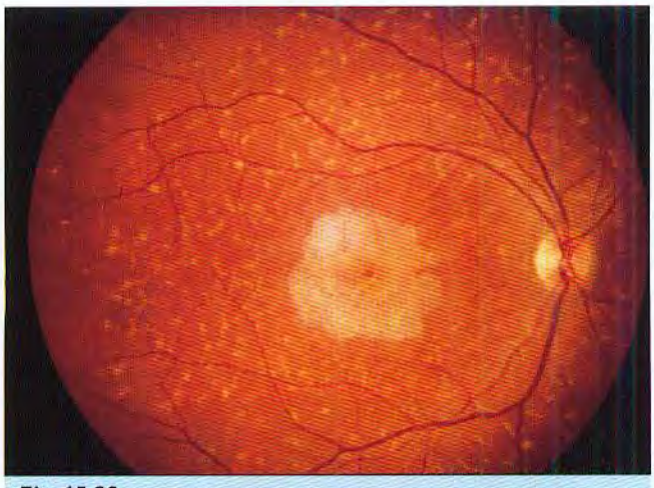


Fig. 15.29
Fundus flavimaculatus con maculopatía atrófica. (Cortesía de S. Milewski.)

9. El **diagnóstico diferencial** de las manchas retinianas incluye las drusas dominantes, *fundus albipunctatus*, distrofia macular de Carolina del Norte precoz y síndrome de la retina manchada benigno.

Enfermedad de Best juvenil

La enfermedad de Best juvenil (distrofia viteliforme) es un trastorno raro que evoluciona de forma gradual en cinco estadios.

1. La **herencia** es AD con penetrancia y expresividad variables y el locus génico está situado en 11q13.
2. El **estadio 0** (previteliforme) se caracteriza por una EOG inferior a lo normal en un paciente asintomático con un aspecto normal del fondo de ojo.
3. El **estadio I** se caracteriza por moteado de pigmento en la mácula.
4. El **estadio 2** (viteliforme) se desarrolla durante la primera y la segunda décadas de la vida y se caracteriza por una lesión macular redonda en yema de huevo («el lado soleado hacia arriba»), constituida por lipofuscina subretiniana (Fig. 15.31a). La agudeza visual puede ser normal o ligeramente disminuida.
5. El **estadio 3** (seudohipopión) puede ocurrir cuando parte de la lesión es absorbida (Fig. 15.32). A veces se absorbe toda la lesión con escaso efecto sobre la visión.
6. En el **estadio 4** (vitelorruptivo) la yema de huevo empieza a romperse y adopta un aspecto de «huevo revuelto» (Fig. 15.33) y disminuye la agudeza visual.
7. La **ERG** es normal.

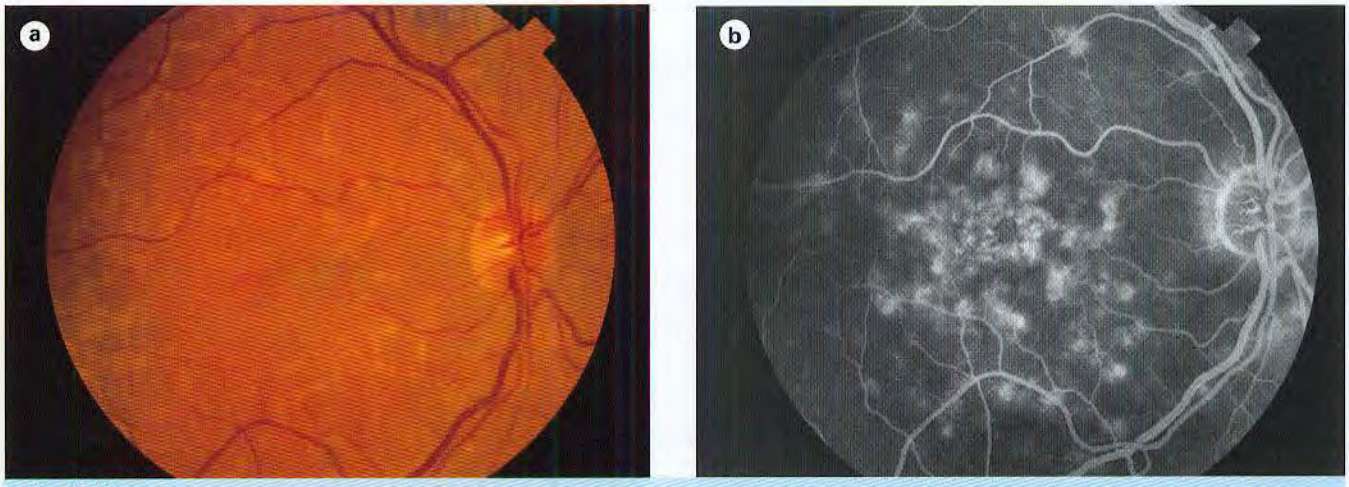


Fig. 15.30
(a) *Fundus flavimaculatus* avanzado; **(b)** AGF que muestra hiperfluorescencia de las manchas y una coroides oscura. (Cortesía de S. Milewski.)

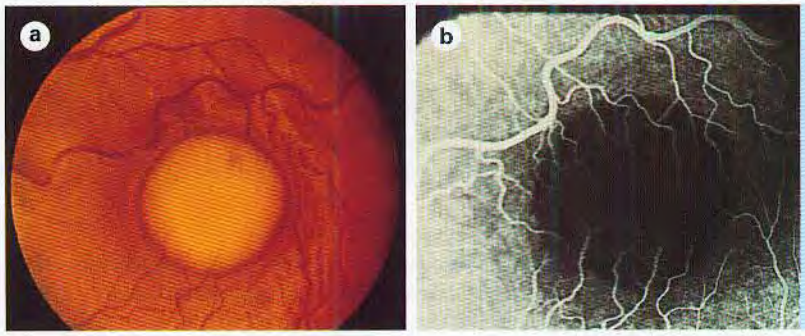


Fig. 15.31
(a) Estadio viteliforme en una enfermedad de Best juvenil; **(b)** AGF que muestra hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

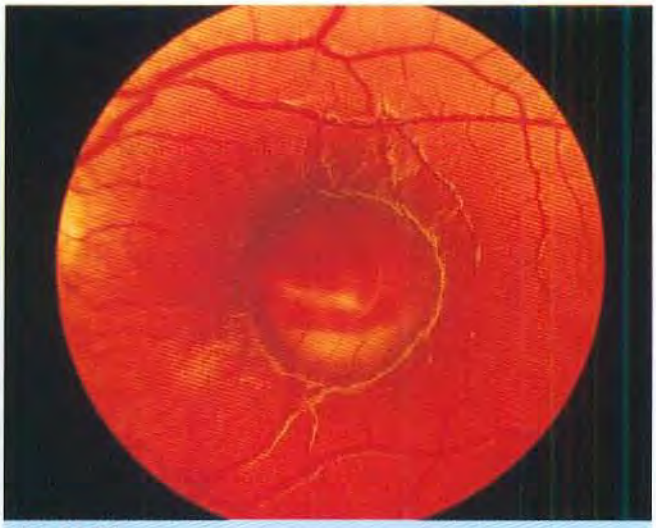


Fig. 15.32
Estado de seudohipopión en una enfermedad de Best juvenil.
(Cortesía de P. Morse.)

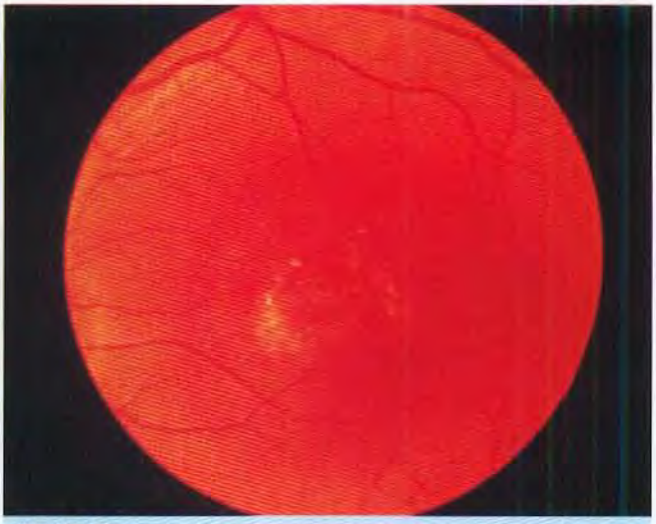


Fig. 15.33
Estadio vitelorruptivo en una enfermedad de Best juvenil.
(Cortesía de P. Morse.)

8. La **EOG** es gravemente inferior a lo normal durante todos los estadios de la enfermedad, así como en portadores con fondos de ojo normales.
9. Los defectos en la **VC** son proporcionales al grado de pérdida visual.
10. La **AGF** durante el estadio viteliforme muestra bloqueo de la fluorescencia coroidea de base (*ver* Fig. 15.31b).
11. El **pronóstico** es razonablemente bueno hasta la quinta década de la vida, después de la cual la agudeza visual disminuye y algunos pacientes quedan legalmente ciegos debido a cicatrización macular, NVC, atrofia geográfica y formación de un orificio que puede dar lugar a desprendimiento de retina.

Distrofia foveomacular viteliforme del adulto

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto se considera perteneciente a la categoría «distrofia en patrón». Al contrario que la enfermedad de Best juvenil, las lesiones foveales son más pequeñas, se presentan más tarde y no muestran cambios evolutivos.

1. La **herencia** es probablemente autosómica dominante y el locus génico se encuentra en 6p21-22.
2. La **presentación** es en la cuarta o sexta décadas de la vida con metamorfopsia leve, aunque a menudo este trastorno se descubre en una oftalmoscopia de rutina.
3. **Signos**. Lesiones subfoveales, bilaterales, simétricas, redondas u ovaladas, ligeramente elevadas y amarillas, con un tamaño aproximado de un tercio de diámetro papilar (Fig. 15.34).

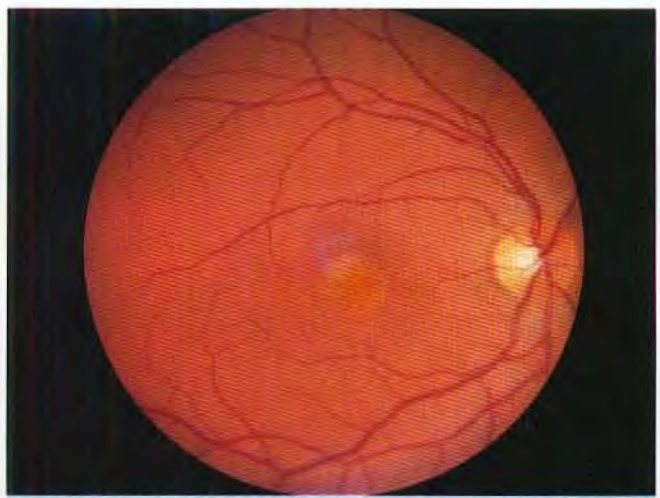


Fig. 15.34
Distrofia macular viteliforme del adulto.

4. La **ERG** es normal.
5. La **EOG** es normal o ligeramente alterada.
6. La **VC** muestra un defecto tritán leve.
7. La **AGF** muestra hipofluorescencia central rodeada por un pequeño anillo hiperfluorescente irregular.
8. El **pronóstico** es bueno en la mayoría de los casos.

Enfermedad de Best multifocal

La enfermedad de Best multifocal es muy infrecuente (Fig. 15.35) y puede producirse sin una historia familiar. Puede aparecer de forma aguda en la vida adulta y ocasionar problemas diagnósticos.

Drusas familiares

Se cree que las drusas familiares (coroiditis en panal de abejas de Doyne, *malattia levantinese*) representan una manifestación precoz de la degeneración macular asociada a la edad.

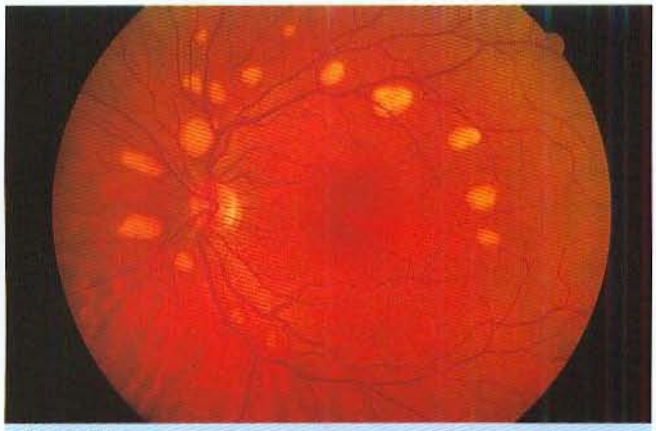


Fig. 15.35
Enfermedad de Best multifocal. (Cortesía de C. Barry.)

1. La **herencia** es AD con penetrancia completa y expresividad variable. El locus génico EFEMP1 está en 2p16.
2. **Signos clínicos**
   a. La ***enfermedad leve*** se caracteriza por algunas drusas duras pequeñas, discretas y confinadas a la mácula (Fig. 15.36). Las lesiones aparecen típicamente en la tercera década de la vida y son inocuas.

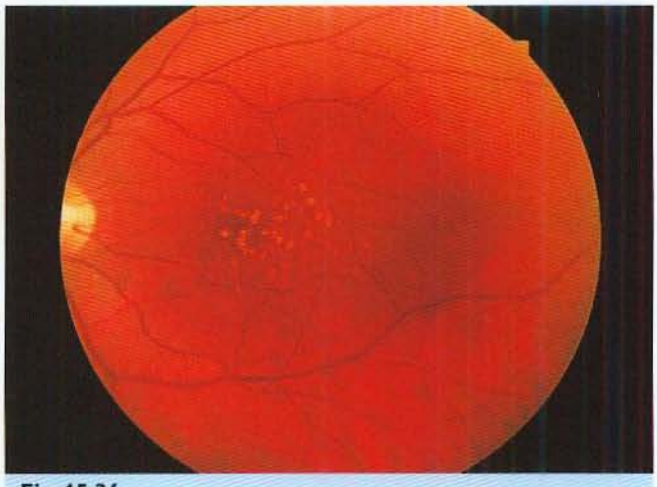


Fig. 15.36
Drusas dominantes familiares leves.

   b. La ***enfermedad moderada*** se caracteriza por drusas blandas grandes, en el polo posterior y la zona parapapilar (Fig. 15.37). Las lesiones aparecen después de la tercera década de la vida y se asocian con agudeza visual normal o ligeramente afectada.
   c. La ***enfermedad avanzada*** es infrecuente y se presenta después de la quinta década de la vida con NVC o atrofia geográfica.
   d. La ***malattia levantinese*** comparte un solapamiento fenotípico con las drusas familiares. Se caracteriza por drusas laminares basales pequeñas e innumerables, con una distribución en rayos o radial centrada en la fóvea y en el área parapapilar (Fig. 15.38). La mayoría de los pacientes están asintomáticos hasta la cuarta o quinta décadas de la vida, cuando se producen NVC y atrofia geográfica.
3. La **ERG** es normal.
4. La **EOG** es inferior a lo normal en los pacientes con enfermedad avanzada.
5. La **AGF** muestra manchas hiperfluorescentes bien definidas debido a defectos en ventana que son más evidentes en la AGF (Fig. 15.39) que en la exploración clínica.

Fig. 15.37
Drusas dominantes familiares avanzadas.

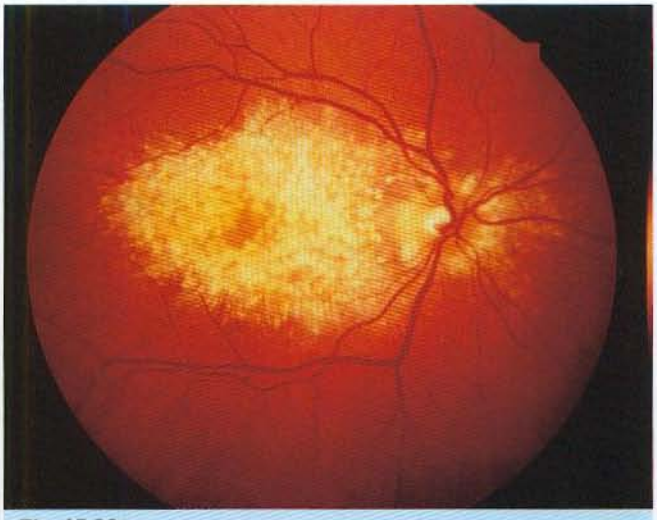


Fig. 15.38
Malattia levantinese. (Cortesía del Moorfields Eye Hospital.)

Distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby

La distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby, también denominada distrofia macular hemorrágica hereditaria, es un trastorno muy raro pero muy grave.

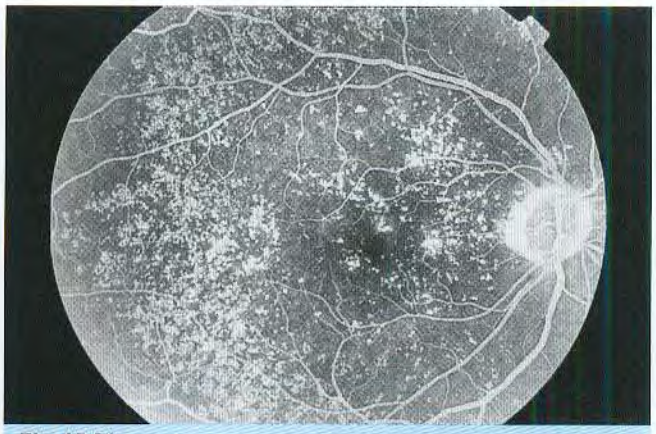


Fig. 15.39
AGF en unas drusas dominantes familiares que muestra numerosos puntos de hiperfluorescencia bien definidos.

1. La **herencia** es AD con penetrancia completa; el gen TIMP3 está en 22q12.1-13.2.
2. La **presentación** es durante la quinta década de la vida con maculopatía exudativa bilateral.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Depósitos blanco-amarillos confluentes, similares a drusas, localizados a lo largo de las arcadas, nasales a la papila y en la periferia media (Fig. 15.40).

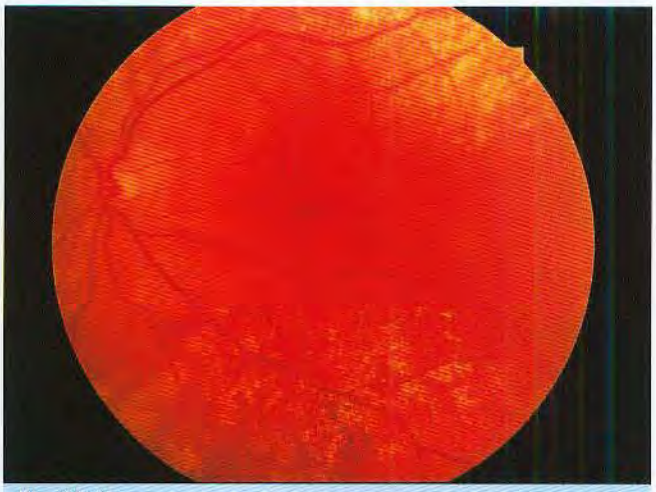


Fig. 15.40
Distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby precoz con manchas confluentes.

   - Neovascularización coroidea (NVC) y maculopatía exudativa (Fig. 15.41).
   - Cicatrización subretiniana (Fig. 15.42).
4. La **ERG** es normal inicialmente, pero puede ser inferior a lo normal en la enfermedad tardía.
5. La **EOG** es normal.
6. El **pronóstico** es malo debido a maculopatía. Algunos pacientes pierden también la visión deambulatoria hacia la séptima década de la vida debido a atrofia coriorretiniana periférica progresiva.

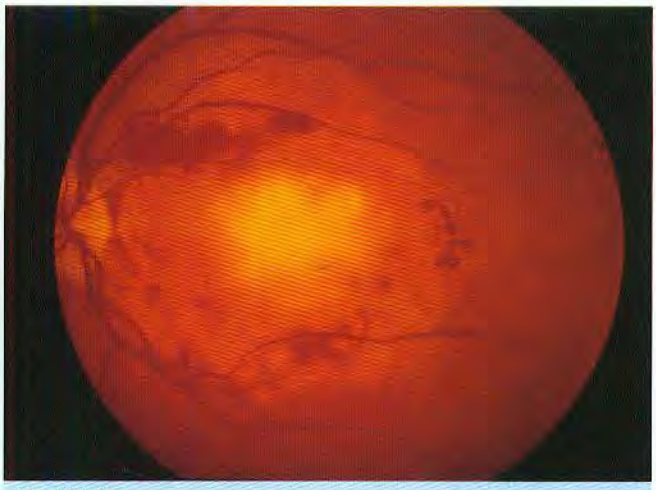


Fig. 15.41
Maculopatía exudativa en una distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby.

Fig. 15.42
Distrofia macular seudoinflamatoria de Sorsby en fase terminal.

Distrofia macular de Carolina del Norte

La distrofia macular de Carolina del Norte es un trastorno muy raro y muy grave.

1. La **herencia** es AD con penetrancia completa pero una expresividad altamente variable con el gen MCDR1 en 6q.
2. **Signos y pronóstico**
   a. El *grado 1* se caracteriza por depósitos blanco-amarillos, como drusas, en la periferia (Fig. 15.43) y en la mácula, que se producen durante la primera década de la vida y permanecen asintomáticos durante toda la vida.
   b. El *grado 2* se caracteriza por depósitos maculares profundos y confluentes (Fig. 15.44). El pronóstico visual a largo plazo es menos favorable porque algunos pacientes presentan maculopatía exudativa.

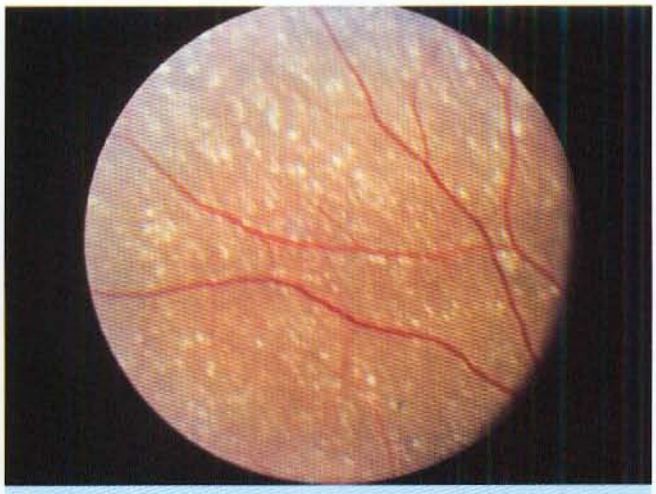


Fig. 15.43
Manchas periféricas en una distrofia macular de Carolina del Norte de grado 1. (Cortesía de P. Morse.)

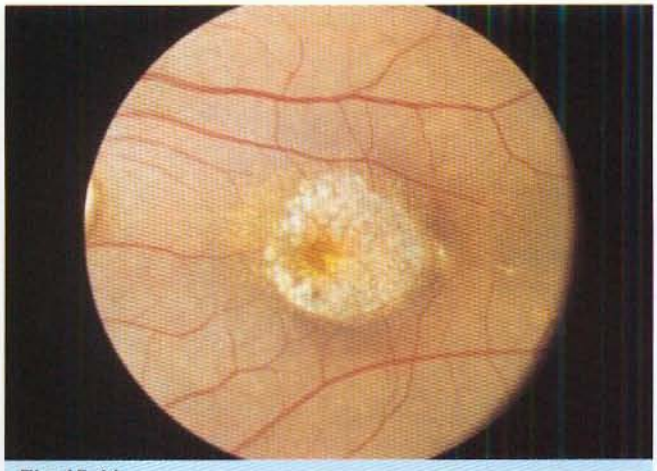


Fig. 15.44
Confluencia de manchas maculares en una distrofia macular de Carolina del Norte de grado 2. (Cortesía de P. Morse.)

c. El *grado 3* se caracteriza por lesiones bilaterales maculares atróficas parecidas al coloboma (Fig. 15.45), con afectación variable de la agudeza visual.

3. La **ERG** es normal.
4. La **EOG** es normal.
5. La **AGF** en los grados 1 y 2 muestra defectos de transmisión y tinción tardía.

Distrofia macular en mariposa

La distrofia en mariposa es un trastorno raro y relativamente inocuo.

1. La **herencia** es probablemente AD.
2. La **presentación** es en la segunda a quinta décadas de la vida generalmente por casualidad y en ocasiones con afectación leve de la visión central.

Fig. 15.45
Maculopatía parecida a coloboma en una distrofia macular de Carolina del Norte de grado 3. (Cortesía del Moorfields Eye Hospital.)

3. **Signos**
   - Pigmento amarillo en la fóvea alineado de una forma tirradiada (Fig. 15.46).
   - Puede haber punteado pigmentario periférico.

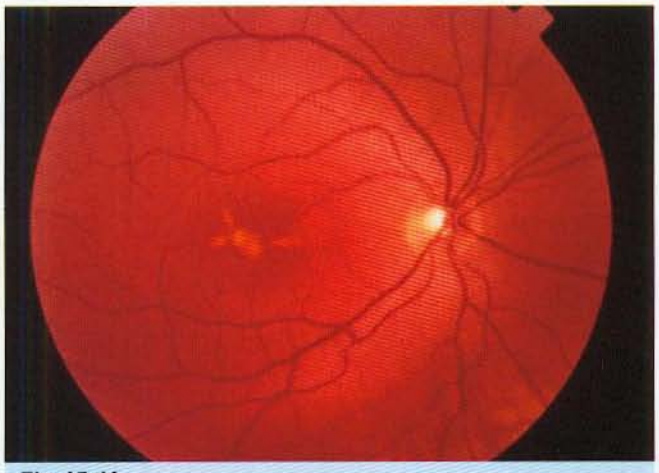


Fig. 15.46
Distrofia en mariposa.

4. La **ERG** es normal.
5. La **EOG** es inferior a lo normal o anormal.
6. La **AGF** muestra la hipofluorescencia correspondiente.
7. El **pronóstico** es excelente.

Edema macular cistoide dominante

El edema macular cistoide dominante es un trastorno extremadamente raro pero grave.

1. La **herencia** es autosómica dominante con el locus génico en 7q.

2. La **presentación** es en la primera o segunda décadas de la vida con afectación gradual de la visión central.
3. **Signos**. EMC bilateral que no responde a la acetazolamida sistémica.
4. La **ERG** es normal.
5. La **EOG** es normal o inferior a lo normal.
6. La **AGF** muestra un patrón en pétalos de flor de extravasación en la fóvea (*ver* Fig. 13.83).
7. El **pronóstico** es malo por la posible aparición de atrofia geográfica.

Distrofia cristalina de Bietti

La distrofia cristalina de Bietti se caracteriza por depósito de cristales en la retina y la córnea periférica.

1. La **herencia** es XL o AR.
2. La **presentación** es en la tercera década de la vida con pérdida visual progresiva.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Cristales de color amarillo-blanco diseminados por todo el fondo de ojo posterior (Fig. 15.47).
   - Atrofia localizada del EPR y la coriocapilar en la mácula.
   - Atrofia difusa de la coriocapilar.
   - Confluencia y expansión graduales de las áreas atróficas en la periferia retiniana.

Fig. 15.47
Distrofia cristalina de Bietti. (Cortesía de J. Salmon.)

4. La **ERG** es inferior a lo normal.
5. La **EOG** es inferior a lo normal.
6. El **pronóstico** es variable porque la tasa de progresión de la enfermedad difiere en cada caso particular.

Síndrome de Alport

El síndrome de Alport es una anomalía rara de la membrana basal glomerular causada por mutaciones en varios genes diferentes, que codifican formas particulares del colágeno tipo IV, un componente principal de la membrana basal. Se caracteriza por insuficiencia renal crónica, a menudo asociada con sordera neurosensorial.

1. La **herencia** es ligada al cromosoma X dominante.
2. **Signos**
   - Manchas amarillas pálidas diseminadas en la zona perimacular, respetando la fóvea, con agudeza visual normal (Fig. 15.48).

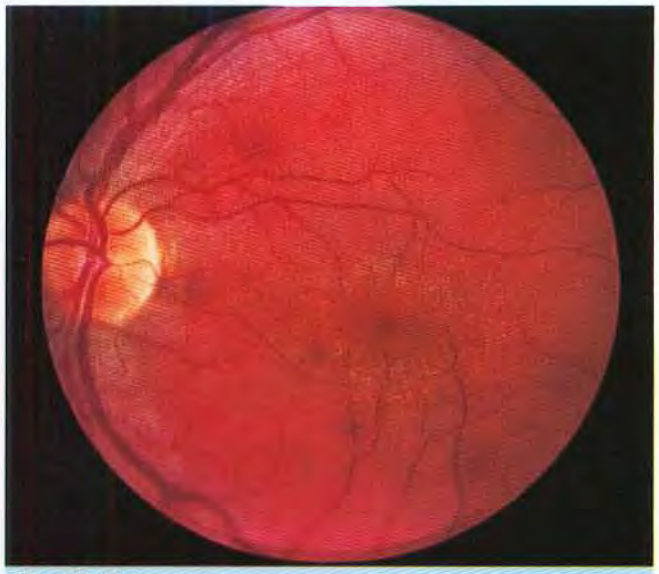


Fig. 15.48
Manchas maculares en un síndrome de Alport. (Cortesía de J. Govan.)

   - Manchas más grandes, algunas de las cuales pueden confluir, en la periferia (Fig. 15.49).

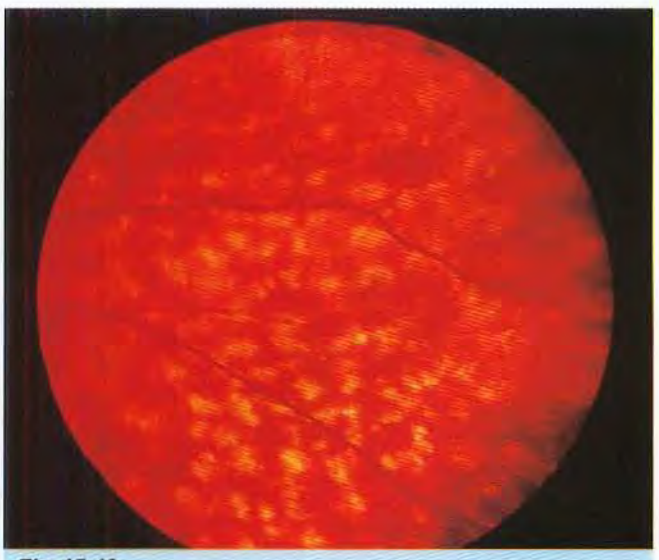


Fig. 15.49
Manchas periféricas en un síndrome de Alport. (Cortesía de J. Govan.)

3. La **ERG** es normal.
4. Las **asociaciones oculares** son lenticono anterior y ocasionalmente distrofia corneal polimorfa posterior.
5. El **pronóstico** es excelente.

Retina moteada familiar benigna

La retina moteada familiar benigna es un trastorno muy raro que es asintomático y, por lo tanto, suele descubrirse por casualidad.

1. La **herencia** es AR.
2. **Signos**
   - Manchas de color amarillo-blanco discretas y diseminadas al nivel del EPR y que respetan la fóvea (Fig. 15.50).

Fig. 15.50
Retina moteada familiar benigna.

   - Las lesiones tienen formas variables y se extienden a la periferia lejana (Fig. 15.51).

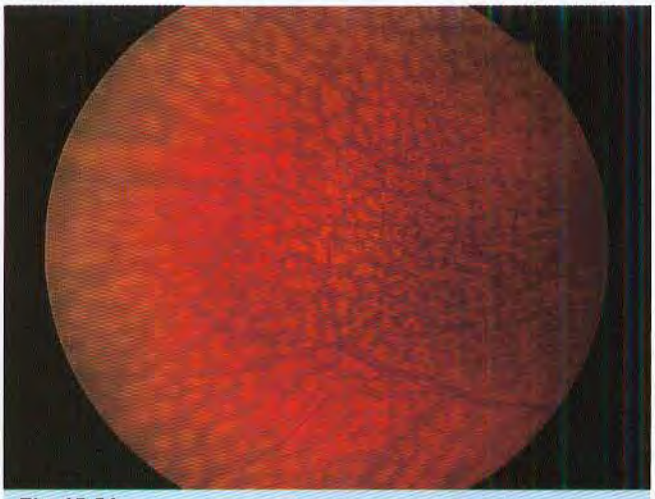


Fig. 15.51
Retina moteada familiar benigna.

3. La **ERG** es normal.
4. El **pronóstico** es excelente.

Amaurosis congénita de Leber

La amaurosis congénita de Leber es una enfermedad muy rara pero potencialmente grave con implicaciones sistémicas.

1. La **herencia** es AR.
2. La **presentación** es con ceguera al nacer o en los primeros años de la vida. Muchos niños afectados ven mejor con una iluminación brillante.
3. **Signos**
   - Los reflejos luminosos pupilares faltan o están disminuidos.
   - El fondo de ojo puede ser normal inicialmente a pesar de la escasa visión.
   - Los hallazgos más frecuentes son zonas de atrofia y granulaciones coriorretinianas periféricas.
   - Otros hallazgos son edema papilar, cambios «en sal y pimienta» (Fig. 15.52), puntos blancos difusos, coloboma macular y maculopatía «en ojo de buey».
   - Coincidiendo con los cambios retinianos suele producirse palidez papilar y atenuación de las arteriolas retinianas.

Fig. 15.52
Amaurosis congénita de Leber. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. **Otros signos oculares**
   - Hipermetropía, queratocono y queratoglobo.
   - Pueden aparecer cataratas en la segunda década de la vida.
   - Nistagmus, movimientos oculares erráticos y estrabismo.
   - Un signo característico es el síndrome oculodigital en el que el frotamiento constante de los ojos por el niño causa enoftalmos como resultado de la reabsorción de la grasa orbitaria (Fig. 15.53).
5. La **ERG** suele ser indetectable incluso en los casos precoces con un fondo de ojo normal.

Fig. 15.53
Síndrome oculodigital. (Cortesía de M. Szreter.)

6. El **pronóstico** es muy malo.
7. Las **asociaciones sistémicas** son retraso mental, sordera, epilepsia, anomalías del SNC y anomalías renales, malformaciones esqueléticas y disfunción endocrina.

Ceguera nocturna estacionaria congénita

Fondo de ojo normal

1. La nictalopía congénita de herencia **AD** (tipo Nougaret) se caracteriza por una ERG de los conos casi normal y una ERG de los bastones inferior a lo normal.
2. La nictalopía estacionaria de herencia **AD** sin miopía (tipo Riggs) se caracteriza por una ERG de los conos normal.
3. Nictalopía congénita **AR** o **XL** con miopía (tipo Schubert-Bornschein).

Fondo de ojo anormal

1. La **enfermedad de Oguchi** es una enfermedad AR que se caracteriza por un retraso de 2-12 horas para conseguir umbrales normales de los bastones adaptados a la oscuridad. Hay un cambio acompañante del color del fondo de ojo de un color dorado-marrón en el estadio adaptado a la luz a un color normal en el estadio adaptado a la oscuridad (fenómeno de Mizuo).
2. El ***fundus albipunctatus*** es una enfermedad AR que se caracteriza por una multitud de pequeños puntos blanco-amarillos en el polo posterior, que respetan la fóvea (Fig. 15.54) y se extienden hasta la periferia (Fig. 15.55). Los vasos sanguíneos retinianos, la papila óptica, los campos periféricos y la agudeza visual permanecen normales. La ERG y la EOG pueden ser inferiores a lo normal cuando se estudian de forma rutinaria, pero vuelven a la normalidad con la adaptación prolongada a la oscuridad.

Monocromatismo congénito

Monocromatismo de bastones completo

1. La **herencia** es AR.
2. **Signos**

Fig. 15.54
Fundus albipunctatus.

Fig. 15.55
Fundus albipunctatus.

- La agudeza visual es 6/60 (0,1).
- La mácula suele parecer normal, pero puede ser hipoplásica.
- Nistagmus congénito y fotofobia.

3. La **ERG** fotópica es anormal; la escotópica puede ser inferior a lo normal; la fusión de parpadeo es < 30 Hz.
4. La **VC** está totalmente ausente; todos los colores aparecen como escalas de grises.

Monocromatismo de bastones incompleto

1. La **herencia** es AR o XL.
2. **Signos**
   - La agudeza visual es 6/12-6/24 (0,5-0,25).
   - La mácula suele ser normal.
   - Puede haber nistagmus congénito y fotofobia.

3. La **ERG** fotópica es anormal; la escotópica es normal.
4. **VC**. Puede haber visión de algunos colores.

Monocromatismo de conos

1. La **herencia** es incierta.
2. **Signos**
   - La agudeza visual es 6/6-6/9 (1,0-0,7).
   - La mácula es normal.
   - No hay nistagmus congénito ni fotofobia.
3. La **ERG** es anormal.
4. La **VC** está totalmente abolida.

Distrofias coroideas

Coroideremia

La coroideremia es una enfermedad muy rara que suele afectar sólo a los hombres.

1. La **herencia** es recesiva XL con el locus génico en Xq21. Esto tiene las siguientes implicaciones:
   - Todas las hijas de padres con coroideremia serán portadoras.
   - La mitad de los hijos de mujeres portadoras presentará la enfermedad.
   - La mitad de las hijas de mujeres portadoras serán a su vez portadoras.
   - Un hombre afectado no puede transmitir el gen a su hijo.
2. Las **mujeres portadoras** muestran atrofia periférica irregular, leve y generalmente inocua, y moteado del EPR (Fig. 15.56). Sin embargo, la agudeza visual, los campos periféricos y la ERG son normales.
3. La **presentación** suele ser en la primera década de la vida con nictalopía.

Fig. 15.56
Cambios periféricos en un portador de coroideremia.

4. **Signos** (en orden cronológico)
   - Manchas de atrofia del EPR y la coroides que afectan al fondo de ojo periférico medio (Fig. 15.57).

Fig. 15.57
Cambios periféricos leves en una coroideremia. (Cortesía de K. Jordan.)

   - Atrofia difusa de la coriocapilar y del EPR con conservación de los vasos coroideos intermedios y grandes (Fig. 15.58).

Fig. 15.58
Coroideremia con conservación de los vasos coroideos intermedios y grandes.

   - Atrofia de los vasos coroideos intermedios y grandes con exposición de la esclerótica subyacente (Fig. 15.59).

NB: Al contrario que las distrofias retinianas primarias, la fóvea está respetada hasta tarde (Fig. 15.60a) y la papila óptica y los vasos retinianos permanecen relativamente normales.

5. La **ERG** escotópica es indetectable; la ERG fotópica está gravemente reducida.
6. La **EOG** es inferior a lo normal.

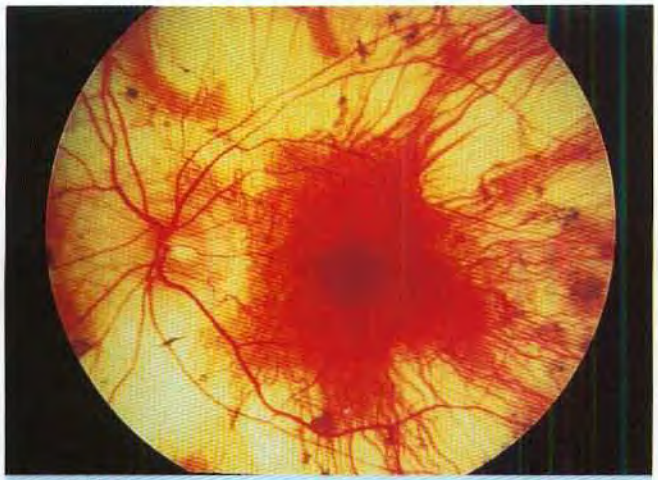


Fig. 15.59
Coroideremia avanzada. (Cortesía de K. Nischal.)

7. La **AGF** en el estadio intermedio de la coroideremia muestra llenado de los vasos retinianos y coroideos grandes pero no de la coriocapilar. Existe además hipofluorescencia que corresponde a la fóvea intacta y un área difusa alrededor de hiperfluorescencia debido a un defecto en ventana (Fig. 15.60b).
8. El **pronóstico** es muy malo; aunque la mayoría de los pacientes conservan la visión útil hasta la sexta década de la vida, después puede producirse una pérdida visual muy grave.

Atrofia *gyrata*

La atrofia *gyrata* de la retina y la coroides está causada por mutaciones del gen que codifica la principal enzima de degradación de la ornitina, la ornitina cetoácido-aminotransferasa. Su deficiencia se asocia con valores aumentados de ornitina en plasma, orina, LCR y humor acuoso.

1. La **herencia** es AR.
2. La **presentación** es en la segunda década de la vida con miopía axial y nictalopía.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Manchas periféricas de atrofia coriorretiniana (Fig. 15.61) y degeneración vítrea.

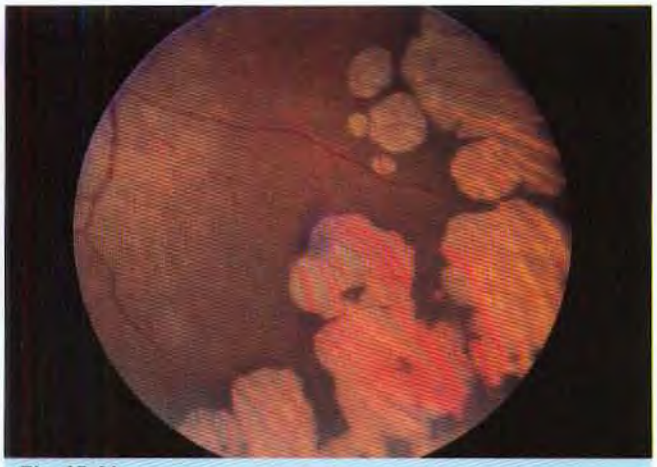


Fig. 15.61
Manchas periféricas de atrofia *gyrata*.

   - Las lesiones se vuelven confluentes y forman un borde festoneado posterior (Fig. 15.62).
   - La atrofia se disemina gradualmente hacia la periferia y el centro, con respeto de la fóvea hasta fases tardías (Figs. 15.63 y 15.64a).

NB: Al contrario que la coroideremia, existe una atenuación extrema de los vasos retinianos.

4. La **ERG** es anormal y más tarde se extingue.
5. La **EOG** es inferior a lo normal en la enfermedad tardía.

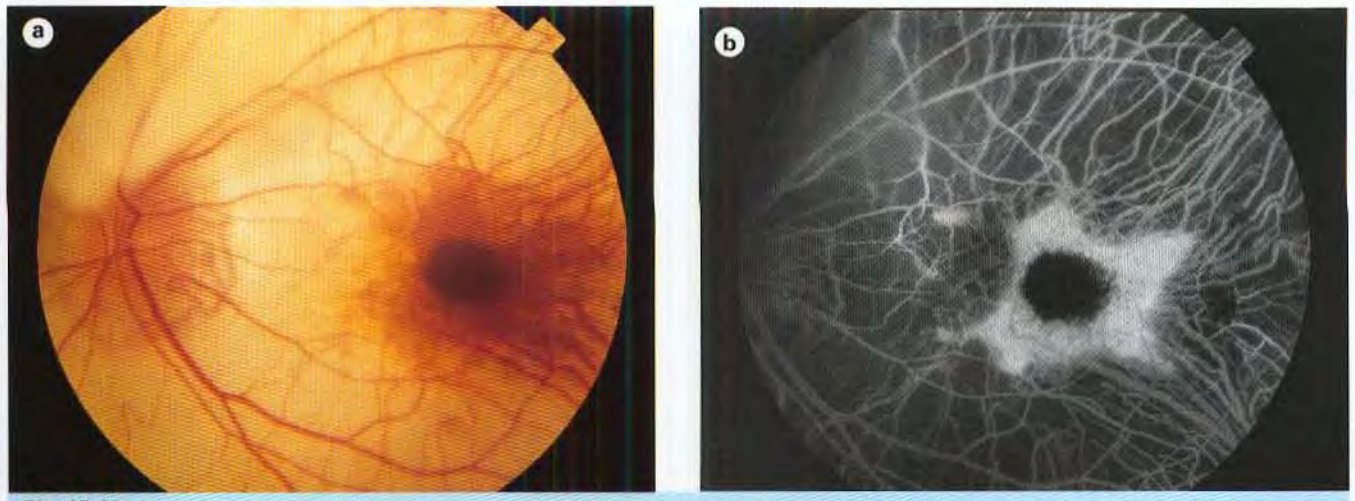


Fig. 15.60
(**a**) Coroideremia terminal; (**b**) AGF que muestra pérdida difusa de la coriocapilar con conservación de la fóvea. (Cortesía de S. Milewski.)

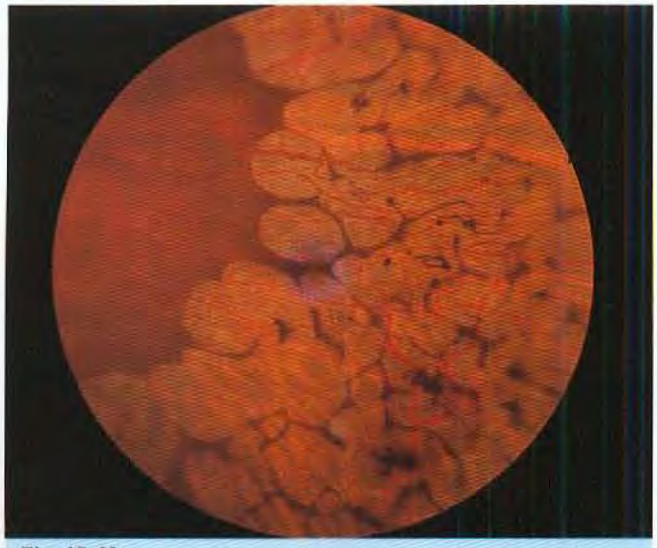


Fig. 15.62
Atrofia *gyrata* coalescente.

Fig. 15.63
Atrofia *gyrata* avanzada.

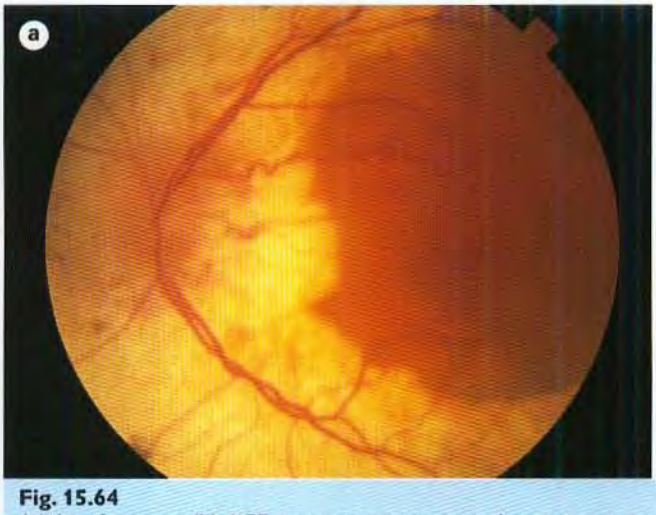
6. La **AGF** muestra el contraste marcado entre las áreas normales y atróficas (Fig. 15.64b).
7. El **pronóstico** es malo y ocurre ceguera legal entre la cuarta y la sexta décadas de la vida por atrofia geográfica, aunque la visión puede fracasar antes por catarata, EMC o formación de una membrana epirretiniana.
8. **Tratamiento**. Hay dos subtipos clínicamente diferentes de atrofia *gyrata* según la respuesta a la piridoxina (vitamina B_6), que puede normalizar los niveles plasmático y urinario de ornitina. Los pacientes que responden a la vitamina B_6 suelen tener una evolución clínica menos grave y más lentamente progresiva que los pacientes que no responden. La reducción de la cifra de ornitina con una dieta libre de arginina también es útil para retrasar la progresión de la atrofia *gyrata*.

Distrofia coroidea areolar central

1. La **herencia** es AD con el locus génico en 17p.
2. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con afectación bilateral gradual de la visión central.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Granularidad foveal inespecífica.
   - Atrofia circunscrita del EPR y pérdida de la coriocapilar en la mácula.
   - Atrofia geográfica de diseminación lenta dentro de la que los vasos coroideos más grandes son prominentes (Fig. 15.65).
4. La **ERG** es normal.
5. La **EOG** es normal.
6. El **pronóstico** es malo, con pérdida visual muy grave que tiene lugar entre la sexta y la séptima décadas de la vida.

Atrofia coroidea difusa

1. La **herencia** es AD.
2. La **presentación** es con afectación de la visión central o nictalopía durante la cuarta o la quinta décadas de la vida.



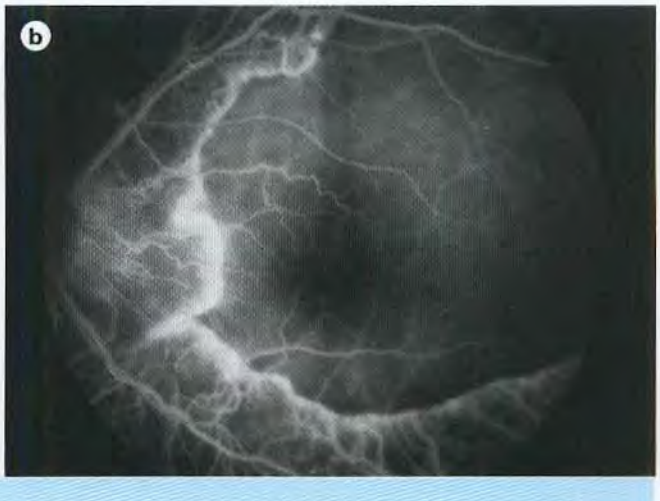


Fig. 15.64
(a) Atrofia *gyrata*; **(b)** AGF que muestra un marcado contraste entre las áreas normales y las atróficas. (Cortesía de S. Milewski.)

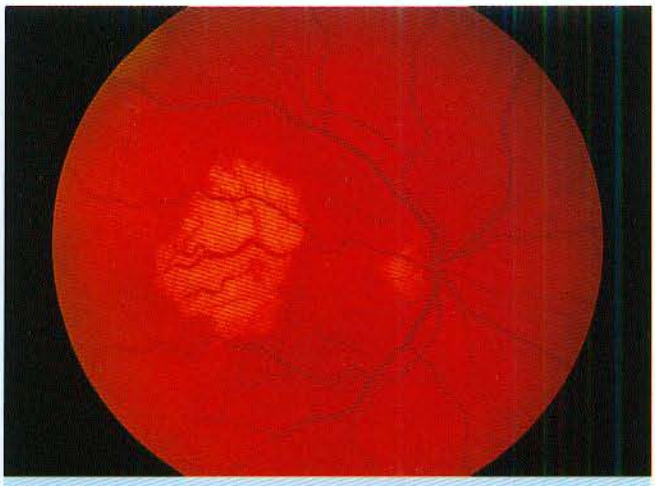


Fig. 15.65
Distrofia coroidea areolar central.

3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Atrofia parapapilar y pericentral del EPR y la coriocapilar.
   - Progresión gradual hasta que todo el fondo de ojo está afectado.
   - Atrofia de la mayoría de los vasos coroideos más grandes con visualización de la esclerótica (Fig. 15.66).
   - Los vasos retinianos pueden ser normales o estar ligeramente contraídos.

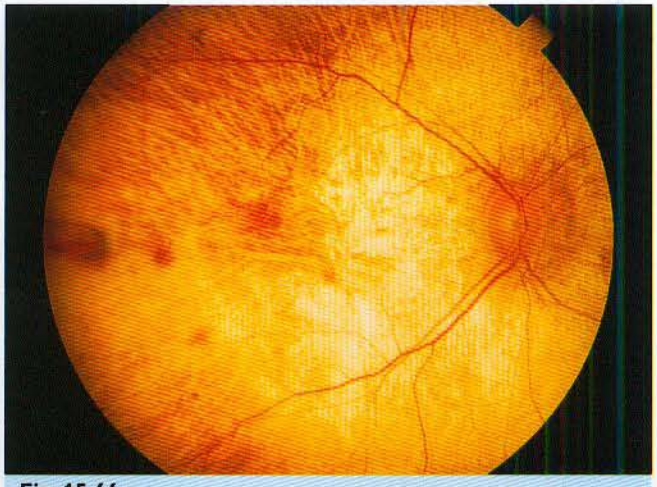


Fig. 15.66
Atrofia coroidea difusa. (Cortesía de S. Milewski.)

4. La **ERG** es inferior a lo normal.
5. El **pronóstico** es malo debido a la afectación macular precoz.

Degeneración coriorretiniana parapapilar helicoidal

1. La **herencia** es AD.
2. La **presentación** es en la infancia.
3. **Signos**
   - Bandas de atrofia coriorretiniana bilateral, de crecimiento lento, en forma de lengua y bien definidas, que irradian desde la cabeza del nervio óptico (Fig. 15.67).
   - Puede haber lesiones circulares periféricas separadas.

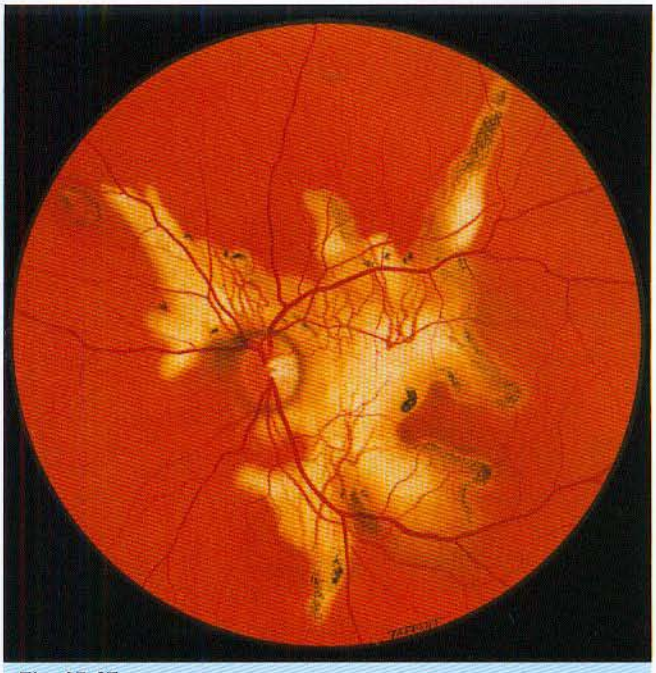


Fig. 15.67
Degeneración coriorretiniana helicoidal.

4. La **ERG** puede ser normal o gravemente anormal.
5. El **pronóstico** es variable ya que se puede encontrar una enfermedad grave en una persona joven y una enfermedad leve en una persona anciana.

Atrofia retinocoroidea paravenosa pigmentada

La atrofia retinocoroidea paravenosa pigmentada es un trastorno raro que generalmente se descubre de forma casual en hombres jóvenes.

1. **Herencia**. No se ha establecido un patrón distintivo, aunque se han propuesto transmisiones autosómicas dominantes, autosómicas recesivas, ligadas al cromosoma X y ligadas al cromosoma Y.
2. **Signos**
   - Acumulación de pigmento corpuscular óseo bilateral a lo largo de las venas retinianas principales.
   - Zonas adyacentes claramente delimitadas de atrofia coriorretiniana que pueden rodear la papila (Fig. 15.68).
3. La **ERG** suele ser normal.
4. El **pronóstico** es excelente porque la afectación macular es rara.

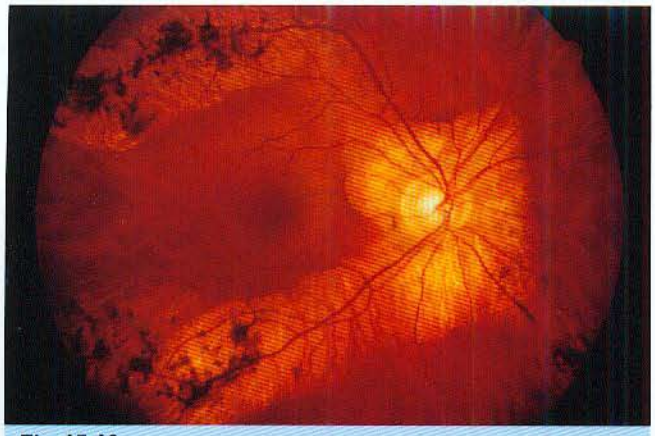


Fig. 15.68
Atrofia coriorretiniana paravenosa pigmentada. (Cortesía de C. Barry.)

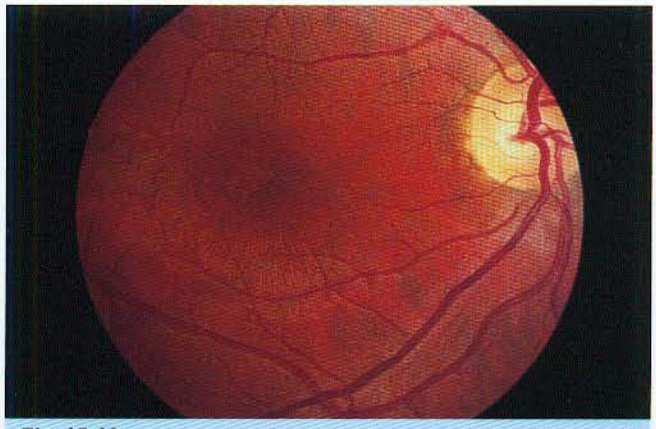


Fig. 15.69
Maculopatía «en rueda de bicicleta» en una retinosquisis congénita. (Cortesía de P. Morse.)

Vitreorretinopatías

Retinosquisis congénita

La retinosquisis congénita se caracteriza por maculopatía bilateral, asociada con retinosquisis periférica en el 50% de los pacientes. El defecto básico se encuentra en las células de Müller, lo que causa separación de la capa de fibras nerviosas retinianas del resto de la retina sensorial. Difiere de la retinosquisis adquirida en que la separación tiene lugar en la capa plexiforme externa.

1. La **herencia** es ligada al cromosoma X y el gen responsable es RS1.
2. La **presentación** es entre los 5 y los 10 años de edad, con dificultades para la lectura debido a la maculopatía. Menos frecuentemente la enfermedad se presenta en la época de lactante, con estrabismo o nistagmus asociado con retinosquisis periférica avanzada a menudo con hemorragia vítrea.
3. **Signos**
   a. La ***retinosquisis foveal*** se caracteriza por la presencia de pequeños espacios quísticos con un patrón de estrías radiales en «radios de bicicleta» (Fig. 15.69), más aparente cuando se examina con luz aneritra. Con el tiempo los pliegues radiales se hacen menos evidentes, dejando un reflejo foveal embotado (*ver* Fig. 15.73a).
   b. La ***retinosquisis periférica*** afecta predominantemente al cuadrante inferotemporal, no se extiende pero puede experimentar los siguientes cambios:
   - La capa interna, que consta sólo de la membrana limitante interna y la capa de fibras nerviosas retinianas, puede presentar defectos ovalados (Figs. 15.70 y 15.71).
   - En casos extremos, estos defectos pueden unirse, dejando sólo los vasos retinianos flotando en el vítreo («velos vítreos»).

   c. ***Otros signos*** son cubrimiento perivascular, un destello dorado de la retina periférica, arrastre nasal de los vasos

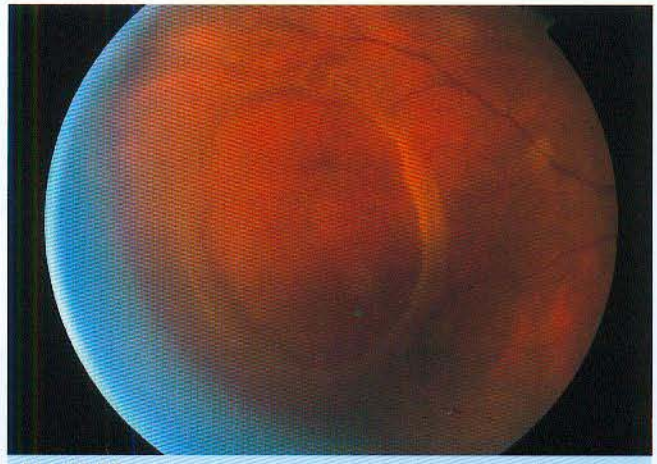


Fig. 15.70
Defectos en la hoja interna en una retinosquisis congénita.

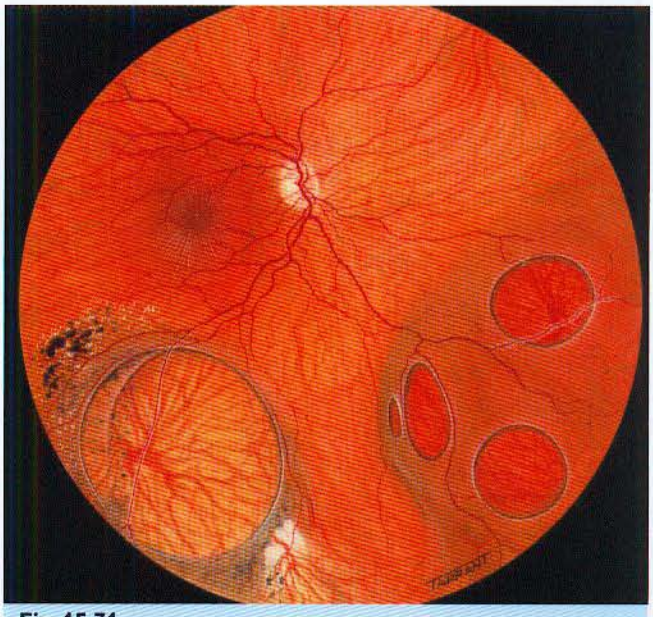


Fig. 15.71
Grandes defectos en la hoja interna en una retinosquisis congénita.

retinianos, manchas retinianas, exudados subretinianos y neovascularización.

4. Las **complicaciones** son hemorragia vítrea dentro de la retinosquisis, y desprendimiento de retina.
5. La **ERG** es normal en los ojos con maculopatía aislada. Los ojos con retinosquisis periférica muestran un descenso selectivo característico de la amplitud de la onda b en comparación con la amplitud de la onda a en la prueba escotópica y fotópica (Fig. 15.72).
6. La **EOG** es normal en ojos con maculopatía aislada pero es inferior a lo normal en ojos con lesiones periféricas avanzadas.
7. La **VC** muestra un defecto tritán.
8. La **AGF** de la maculopatía puede mostrar defectos en ventana leves pero sin extravasación (Fig. 15.73b).
9. Los **campos visuales** en los ojos con retinosquisis periférica muestran los defectos absolutos correspondientes.
10. El **pronóstico** es malo debido a la maculopatía progresiva. La agudeza visual se deteriora durante las primeras 1 o 2 décadas de la vida y después puede permanecer estable hasta la quinta o sexta décadas de la vida, cuando se vuelve a deteriorar. Los pacientes con retinosquisis periférica pueden tener una pérdida visual brusca en cualquier momento debido a hemorragia o desprendimiento de retina.

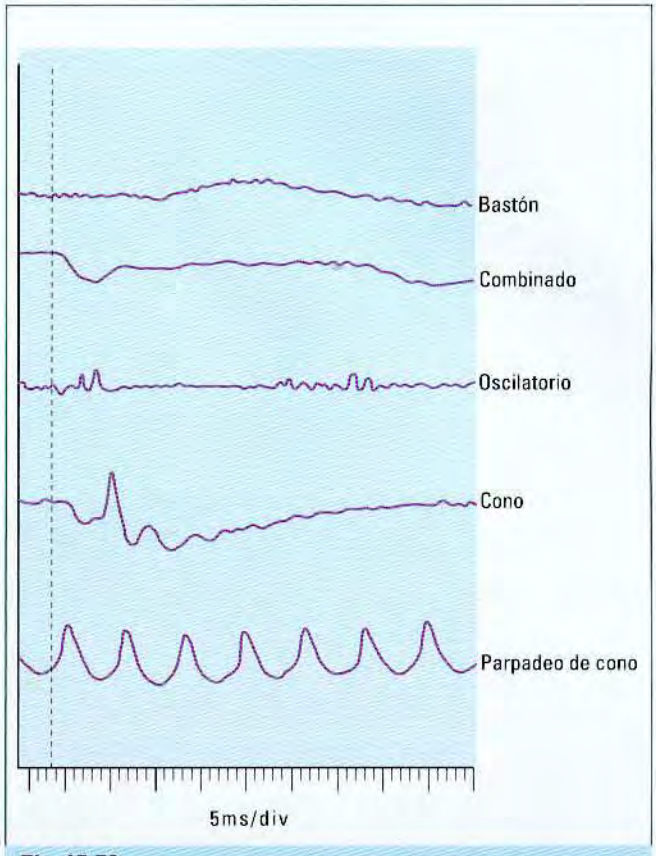


Fig. 15.72
Electrorretinograma en una retinosquisis congénita (*ver* texto).

Síndrome de Stickler

El síndrome de Stickler (artrooftalmopatía hereditaria) es un trastorno del tejido conectivo colágeno que da lugar a un vítreo anormal, miopía y un grado variable de anomalías orofaciales, sordera y artropatía. Es la causa hereditaria más frecuente de desprendimiento de retina en niños.

1. La **herencia** es AD con penetrancia completa y expresividad variable.
2. **Signos**
   - La cavidad vítrea está ópticamente vacía como resultado de la licuefacción y la sinéresis.
   - En el ecuador las membranas translúcidas circunferenciales se extienden un corto trecho desde la retina adentro de la cavidad vítrea (Fig. 15.74).
   - Degeneración reticular radial asociada con hiperplasia del EPR, cubrimiento de los vasos retinianos y esclerosis (Fig. 15.75).

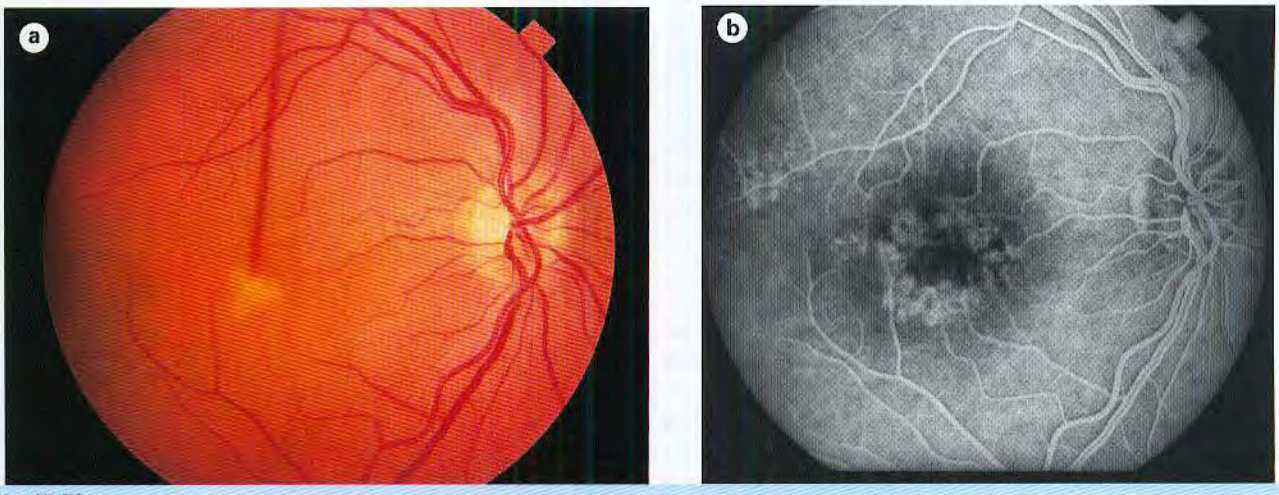


Fig. 15.73
(**a**) Maculopatía terminal en una retinosquisis congénita; (**b**) AGF que muestra defectos en ventana.

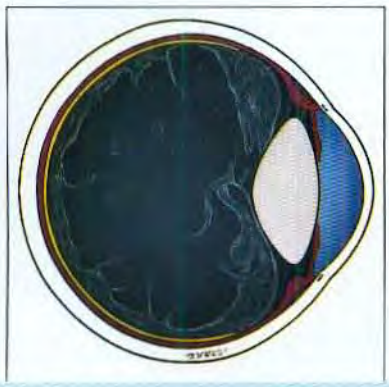


Fig. 15.74
Vítreo vacío en un síndrome de Stickler.

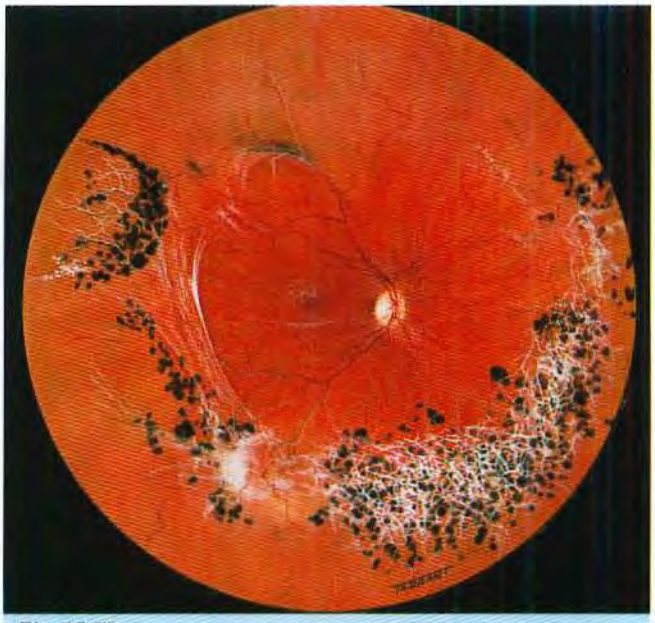


Fig. 15.75
Degeneración reticular radial y cambios pigmentarios en un síndrome de Stickler.

3. **Complicaciones**. Se produce desprendimiento de retina, a menudo bilateral, en aproximadamente el 30% de los casos como consecuencia de múltiples roturas o desgarros gigantes. Como el pronóstico de una nueva adhesión con éxito suele ser malo, los pacientes deben ser explorados regularmente para asegurar que las roturas retinianas son tratadas profilácticamente.
4. **Asociaciones**
   a. La ***miopía congénita alta*** es muy frecuente.
   b. La ***catarata presenil,*** que se produce en el 50% de los casos, se caracteriza por opacidades en forma de cuña cortical periférica, que no suelen ser progresivas.
   c. La ***ectopia del cristalino*** ocurre en cerca del 10% de los casos.
   d. Existe ***glaucoma*** en el 10% de los casos. Se debe a una anomalía del ángulo similar a la que se ve en el síndrome de Marfan.
5. **Signos sistémicos**
   a. ***Anomalías faciales***, como aplanamiento del puente nasal e hipoplasia maxilar.
   b. ***Anomalías esqueléticas***, como hábito marfanoide, artropatía e hiperextensibilidad articular.
   c. ***Secuencia de Robin***, que se caracteriza por micrognatia, glosoptosis, hendidura del paladar blando y paladar ojival.
   d. ***Otros signos***, como sordera y prolapso de la válvula mitral.
6. **Diagnóstico diferencial**. El síndrome de Wagner tiene similitudes oculares con el síndrome de Stickler. Sin embargo, no se asocia con enfermedad sistémica, la miopía es leve y el desprendimiento de retina es poco frecuente.

Síndrome de Favre-Goldmann

El síndrome de Favre-Goldmann tiene signos de retinosquisis y de retinopatía pigmentaria.

1. La **herencia** es AR.
2. La **presentación** es durante la infancia con nictalopía.
3. **Signos**
   - El vítreo muestra sinéresis pero la cavidad no está ópticamente «vacía».
   - Las lesiones retinianas son similares a la retinosquisis congénita, aunque los hallazgos maculares son más sutiles.
   - Retinopatía pigmentaria (similar a la RP) y vasos retinianos periféricos arborescentes, blancos y dendritiformes (Fig. 15.76).

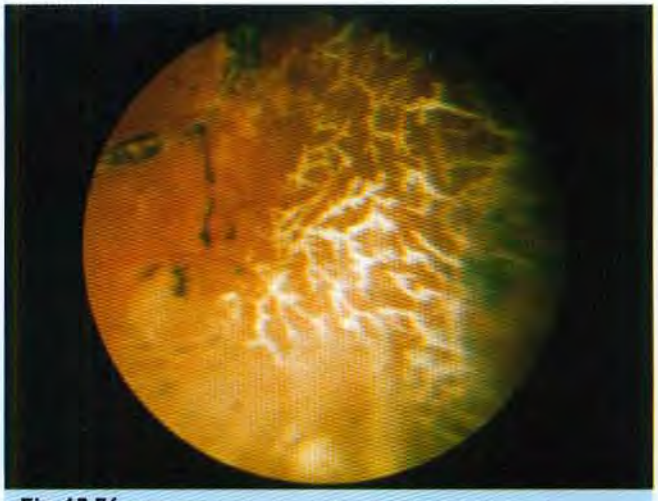


Fig. 15.76
Lesiones dendritiformes periféricas en un síndrome de Favre-Goldmann. (Cortesía del Moorfields Eye Hospital).

5. La **ERG** es inferior a lo normal.
6. El **pronóstico** es malo.

Vitreorretinopatía exudativa familiar

La vitreorretinopatía exudativa familiar (síndrome de Criswick-Schepens) es un trastorno lentamente progresivo que se caracte-

riza por avascularidad de la periferia retiniana temporal, similar a la retinopatía de la prematuridad, pero no asociada con bajo peso al nacer y prematuridad.

1. La **herencia** es AD y raramente recesiva XL con penetrancia alta y expresividad variable.
2. La **presentación** es en la segunda infancia.
3. **Signos** (en orden cronológico)
   - Degeneración vítrea y adherencias vitreorretinianas periféricas asociadas con áreas de «blanco sin presión».
   - Tortuosidad vascular periférica, telangiectasias (Fig. 15.77), neovascularización, hemorragias y exudados subretinianos.

Fig. 15.77
Telangiectasia en una vitreorretinopatía exudativa familiar.

   - Proliferación fibrovascular (Fig. 15.78) y tracción vitreorretiniana que da lugar a la formación de una cresta (Fig. 15.79),

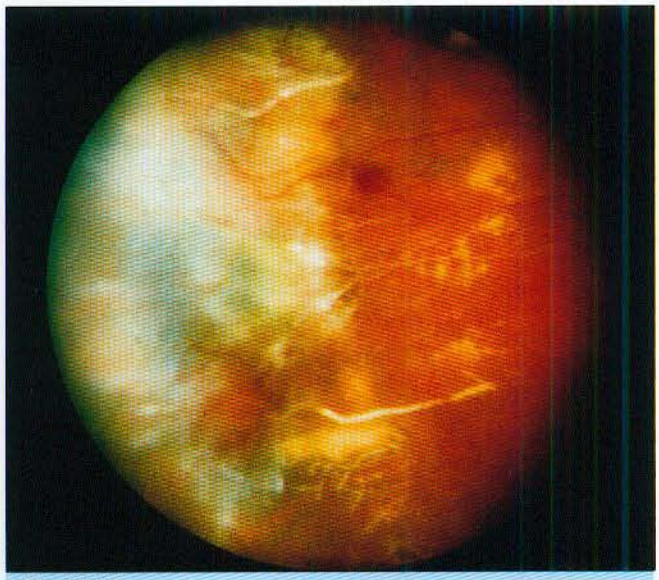


Fig. 15.78
Proliferación fibrovascular en una vitreorretinopatía exudativa familiar.

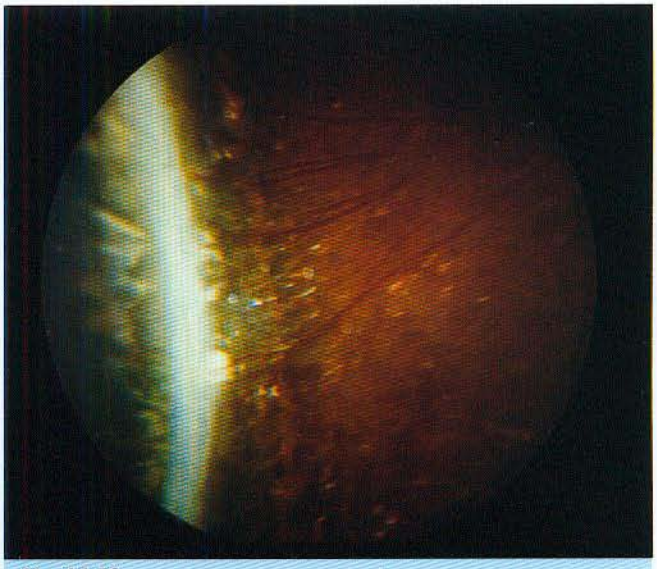


Fig. 15.79
Puente fibrovascular en una vitreorretinopatía exudativa familiar.

estiramiento vascular, desprendimiento de retina localizado y arrastre temporal de la mácula (Fig. 15.80).

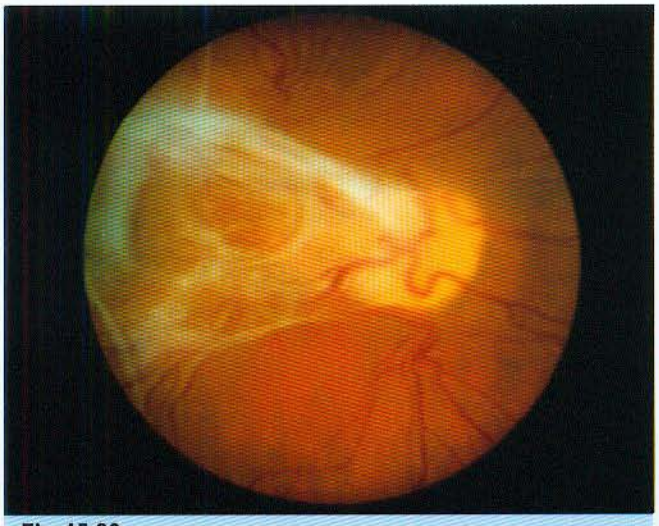


Fig. 15.80
Desplazamiento de la mácula en una vitreorretinopatía exudativa familiar.

   - Desprendimiento de retina traccional extenso, exudación subretiniana masiva, queratopatía en banda, catarata y glaucoma.
4. La **ERG** es normal.
5. La **AGF** muestra falta de perfusión retiniana periférica y destaca el estiramiento de los vasos sanguíneos (Fig. 15.81).
6. El **pronóstico** es malo aunque en algunos casos la fotocoagulación con láser de la retina periférica o la crioterapia, pueden resultar beneficiosas. La cirugía vitreorretiniana del desprendimiento de retina es difícil, pero puede ser efectiva en casos seleccionados.

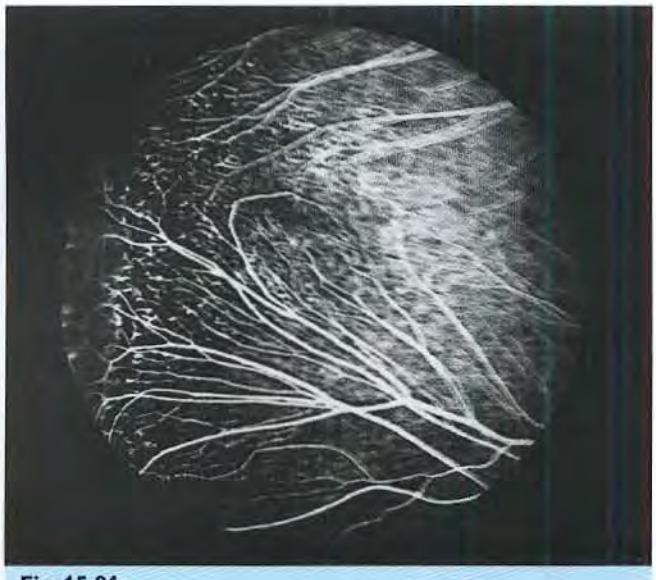


Fig. 15.81
AGF en una vitreorretinopatía exudativa familiar que muestra una interrupción brusca de la vasculatura retiniana periférica.

Vitreorretinopatía erosiva

1. La **herencia** es AD.
2. La **presentación** es al principio de la vida.
3. **Signos**
   - Sinéresis vítrea y múltiples focos de tracción vitreorretiniana.
   - Adelgazamiento del EPR y atrofia coroidea progresiva que en ocasiones puede afectar a la mácula y se parece a la coroideremia.
4. **Complicaciones**. Desprendimiento de retina en el 70%, a menudo bilateral y causado por desgarros gigantes.
5. La **ERG** es inferior a lo normal.
6. El **pronóstico** es reservado porque el desprendimiento de retina puede ser difícil de tratar.

Vitreorretinopatía inflamatoria neovascular dominante

1. La **herencia** es AD.
2. La **presentación** es en la segunda o tercera décadas de la vida con objetos flotantes vítreos.
3. **Signos**
   - Uveítis.
   - Degeneración retiniana pigmentaria.
   - Cierre vascular periférico y neovascularización.
4. Las **complicaciones** son hemorragia vítrea, desprendimiento de retina traccional y edema macular cistoide.
5. La **ERG** muestra una pérdida selectiva de la amplitud de la onda b.
6. El **pronóstico** es reservado. La fotocoagulación retiniana periférica y la cirugía vítrea pueden estar indicadas para mantener la visión.

Vitreorretinocoroidopatía dominante

1. La **herencia** es AD.
2. La **presentación** es en la vida adulta si es sintomática, aunque con frecuencia el trastorno se descubre por casualidad.
3. **Signos**
   - Una banda envolvente de alteración pigmentaria entre la ora serrata y el ecuador con un borde posterior claramente definido.
   - Dentro de la banda hay atenuación arteriolar, neovascularización, opacidades puntiformes blancas y posteriormente atrofia coriorretiniana.
4. Las **complicaciones**, que no infrecuentes, son edema macular cistoide y ocasionalmente hemorragia vítrea.
5. La **ERG** es inferior a lo normal.
6. El **pronóstico** es bueno.

Albinismo

El albinismo es un grupo heterogéneo de trastornos determinados genéticamente que afectan a la pigmentación de los ojos y/o la piel, debidos a una deficiencia en la enzima tirosinasa, que interviene en la conversión de tirosina en melanina. Los dos tipos principales son: (a) *oculocutáneo* y (b) *ocular*. El albinismo oculocutáneo puede ser a su vez tirosinasa-negativo o tirosinasa-positivo y se hereda de forma AR, mientras que el ocular suele ser XL.

Albinismo oculocutáneo

Tirosinasa-negativo

Los albinos oculocutáneos tirosinasa-negativos son incapaces de sintetizar melanina y tienen el pelo rubio y una piel muy pálida (Fig. 15.82).

Fig. 15.82
Pelo rubio y aspecto de ojos rosados en un albinismo oculocutáneo tirosinasa-negativo.

1. El **iris** es diáfano y translúcido (Fig. 15.83), y da lugar a un aspecto de «ojos rosados».

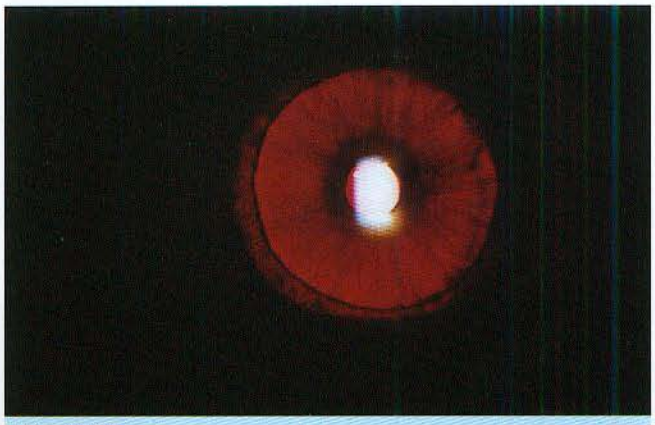


Fig. 15.83
Transiluminación del iris en un albinismo oculocutáneo tirosinasa-negativo.

2. **Fondo de ojo** (Fig. 15.84)
   - Falta de pigmento con grandes vasos coroideos llamativos.
   - Hipoplasia de los vasos que forman las arcadas perimaculares.
   - Puede existir hipoplasia foveal y del nervio óptico.

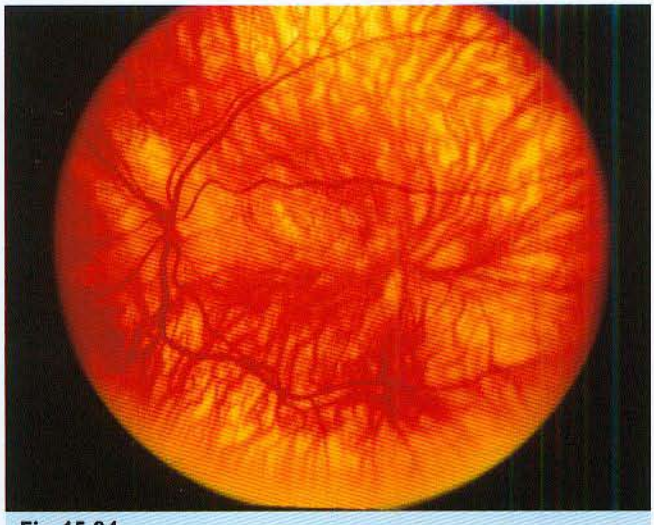


Fig. 15.84
Hipopigmentación grave del fondo de ojo en un albinismo oculocutáneo tirosinasa-negativo. (Cortesía de K. Nischal.)

3. Los **errores de refracción** son frecuentes y la agudeza visual suele ser inferior a 6/60 (0,1).
4. El **nistagmus** suele ser pendular y horizontal, y aumenta con la iluminación brillante. Su gravedad puede disminuir con la edad.
5. El **quiasma** tiene un número disminuido de fibras nerviosas no cruzadas. Hay vías visuales anormales desde el cuerpo geniculado lateral a la corteza occipital.

Tirosinasa-positivo

Estos albinos pueden sintetizar cantidades variables de melanina y varían en su complexión de muy rubios a casi normales.

1. El **color del iris** puede ser azul o marrón oscuro con grados variables de translucencia del iris (Fig. 15.85).

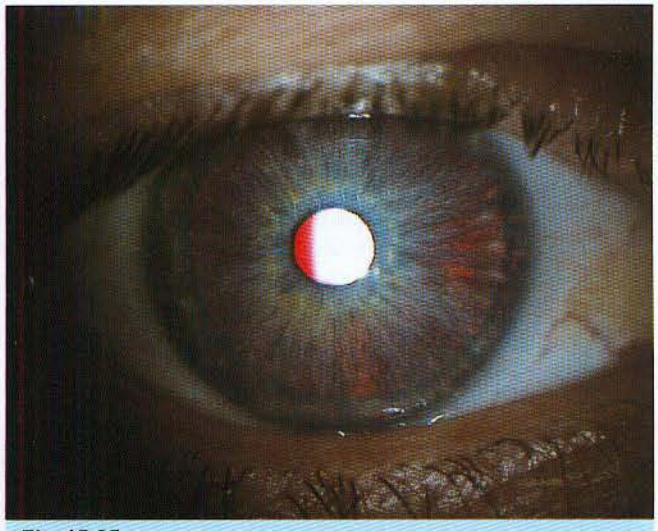


Fig. 15.85
Transiluminación parcial del iris en un albinismo tirosinasa-positivo.

2. La hipopigmentación del **fondo de ojo** es variable (Fig. 15.86).

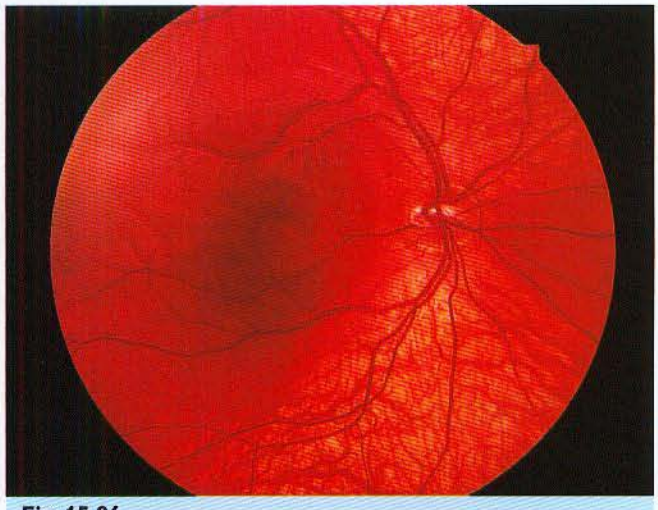


Fig. 15.86
Hipopigmentación leve del fondo de ojo en un albinismo tirosinasa-positivo.

3. La **agudeza visual** suele estar afectada por hipoplasia de la fóvea.
4. **Síndromes asociados**
   a. El ***síndrome de Chediak-Higashi*** se asocia con anomalías de los glóbulos blancos, lo que da lugar a infecciones piogénicas repetidas y una muerte prematura.

b. El ***Síndrome de Hermansky-Pudlak*** es una enfermedad por almacenamiento lisosomal del sistema reticuloendotelial y se caracteriza por hematomas fáciles a causa de un defecto plaquetario.

Albinismo ocular

Clínicamente, los ojos están afectados predominantemente y puede haber una afectación menos evidente de la piel y el pelo.

1. La **herencia** está ligada al cromosoma X o, más raramente, es autosómica recesiva.
2. Las **mujeres portadoras** están asintomáticas y tienen una visión normal, aunque pueden mostrar una translucencia parcial del iris, punteado macular y áreas diseminadas de despigmentación y granulaciones en la periferia media (Fig. 15.87).
3. Los **hombres afectados** muestran hipopigmentación del iris y el fondo de ojo.

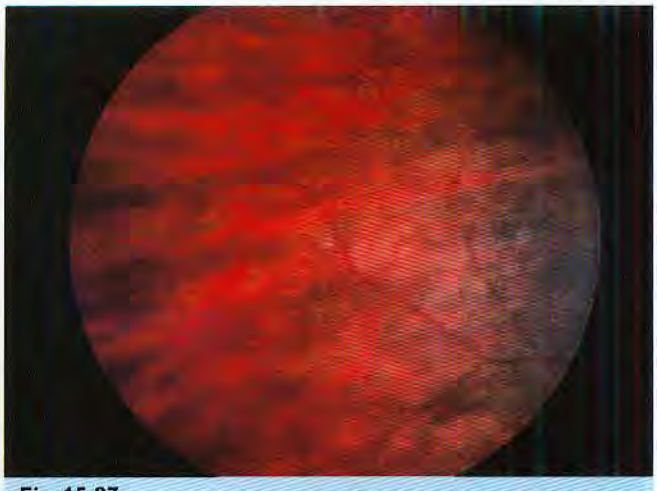


Fig. 15.87
Cambios en el fondo de ojo periféricos en una mujer portadora de albinismo ocular ligado al cromosoma X.

Mancha de color rojo-cereza en la mácula

La mancha de color rojo-cereza en la mácula es un signo clínico que se observa en el contexto de engrosamiento y pérdida de transparencia de la retina y que en el polo posterior. La foveola, la parte más delgada de la retina y que carece de células ganglionares, mantiene una transparencia relativa, por lo que se ve brillar el color de la coroides a su través. Esta lesión retiniana notable, que suele verse en la oclusión de la arteria central de la retina, es además un signo de un grupo raro de enfermedades metabólicas hereditarias que comprende las esfingolipidosis.

Estas enfermedades se caracterizan por el almacenamiento intracelular progresivo de excesivas cantidades de algunos glucolípidos y fosfolípidos en varios tejidos del cuerpo, incluyendo la retina. Los lípidos se almacenan en la capa de células ganglionares de la retina, dando a la retina un aspecto blanco. Como las células ganglionares no existen en la foveola, esta área contrasta con la retina opaca de alrededor (Fig. 15.88). Con el paso del tiempo las células ganglionares mueren y la zona se vuelve menos evidente. La última etapa de la enfermedad se caracteriza por atrofia de la capa de fibras nerviosas de la retina y la consiguiente atrofia óptica. Las asociaciones sistémicas son las siguientes:

Fig. 15.88
Mancha rojo-cereza en la mácula en la enfermedad de Tay-Sachs.

1. La **enfermedad de Tay-Sachs** (gangliosidosis Gm2 tipo 1), también llamada idiocia familiar amaurótica infantil, es una enfermedad autosómica recesiva que se inicia durante el primer año de vida y suele acabar con la muerte antes de los 2 años de edad. Afecta típicamente a judíos europeos y se caracteriza por afectación neurológica progresiva y a veces ceguera. Existe una mancha rojo-cereza en aproximadamente el 90% de los casos.
2. La **enfermedad de Niemann-Pick** se divide según la clínica y la bioquímica en los cuatro grupos siguientes:
   a. ***Grupo A*** con deterioro precoz grave del SNC.
   b. ***Grupo B*** con función normal del SNC.
   c. ***Grupo C*** con afectación moderada del SNC y un curso lento.
   d. ***Grupo D*** con un inicio tardío y a veces afectación grave del SNC.
   La incidencia de la mancha rojo-cereza es menor que en la enfermedad de Tay-Sachs.
3. La **enfermedad de Sandhoff** (gangliosidosis Gm2 tipo 2) es casi idéntica a la enfermedad de Tay-Sachs.
4. La **gangliosidosis generalizada** (gangliosidosis Gm1 tipo 1) se caracteriza por hipoactividad, edema de la cara y las extremidades, y anomalías esqueléticas desde el nacimiento.
5. La **sialidosis de los tipos I y 2** (síndrome de mioclono y mancha rojo-cereza) se caracteriza por sacudidas mioclónicas, dolor en las piernas e inestabilidad. El hallazgo inicial puede ser una mancha rojo-cereza.

CAPÍTULO 16

Estrabismo

- **INTRODUCCIÓN** 528
  - Definiciones 528
  - Anatomía de los músculos extraoculares 528
  - Movimientos oculares 530
- **CONSECUENCIAS FUNCIONALES DEL ESTRABISMO** 533
  - Ambliopía 533
  - Confusión y diplopía 534
- **EVALUACIÓN CLÍNICA** 537
  - Historia 537
  - Agudeza visual 537
  - Pruebas para la estereopsis 539
  - Pruebas para las anomalías sensoriales 541
  - Determinación de la desviación 544
  - Pruebas de motilidad 548
  - Refracción y funduscopia 549
  - Exploración de la diplopía 550
- **ESOTROPÍA** 552
  - Esotropía acomodativa 553
  - Esotropía infantil esencial 554
  - Microtropía 556
  - Otras esotropías no acomodativas 557
- **EXOTROPÍA** 557
  - Exotropía constante 557
  - Exotropía intermitente 558
- **SÍNDROMES ESPECIALES** 559
  - Síndrome de Duane 559
  - Síndrome de Brown 560
  - Síndrome de Möbius 560
  - Síndromes de fibrosis 561
- **PATRONES ALFABÉTICOS** 562
  - Patrón en «V» 562
  - Patrón en «A» 562
- **PRINCIPIOS DE CIRUGÍA** 563
  - Procedimientos de debilitamiento 563
  - Procedimientos de refuerzo 564
  - Tratamiento del estrabismo parético 564
  - Suturas ajustables 565
  - Quimiodenervación con toxina botulínica 566

Introducción

Definiciones

El alineamiento ocular normal supone el paralelismo de los ejes visuales para la visión a distancia, o la intersección de los ejes visuales en el punto de fijación para la visión de cerca.

1. El **estrabismo** es una mala alineación de los ojos.
2. La **ortoforia** supone un alineamiento ocular perfecto *sin esfuerzo*, incluso en ausencia de un estímulo para la fusión. Es rara; la mayoría de las personas tienen una heteroforia leve.
3. La **heteroforia** («foria») supone una tendencia de los ojos a desviarse (estrabismo latente). El alineamiento ocular se mantiene con esfuerzo.
4. La **heterotropía** («tropía») supone un estrabismo manifiesto –los ojos están mal alineados–. Una foria se puede convertir en tropía si:
   - La fuerza muscular es inadecuada para mantener el alineamiento ocular.
   - El estímulo para la fusión es débil (p. ej., visión borrosa unilateral).
   - Las vías neurológicas que ayudan a la coordinación ocular fallan.
5. Los **prefijos** «eso» y «exo» suponen una desviación ocular interna y externa, respectivamente. Por ejemplo: una exoforia es una tendencia de los ojos a la divergencia, mientras que una esotropía es un estrabismo convergente manifiesto. El mal alineamiento ocular puede ser también vertical, y se aplican los prefijos hipo- (hacia abajo) e hiper- (hacia arriba), o torsional.
6. El **eje visual** (línea de visión) pasa desde la fóvea, a través del punto nodal del ojo y hasta el punto de fijación (objeto de la mirada). Los dos ejes visuales suelen cruzarse normalmente en el punto de fijación. La fóvea suele ser ligeramente temporal al polo posterior (centro geométrico en la parte posterior del globo ocular); por lo tanto, el eje visual corta a la córnea ligeramente nasal al centro.
7. El **eje anatómico** es una línea que pasa desde el polo posterior a través del centro de la córnea.
8. El **ángulo kappa** es el ángulo formado por los ejes visual y anatómico, y suele ser aproximadamente de 5° (Fig. 16.1). El ángulo kappa es positivo cuando la fóvea es temporal al polo posterior, y negativo cuando se aplica lo inverso. Las anomalías del ángulo kappa pueden dar lugar a seudoestrabismo (*ver* después).

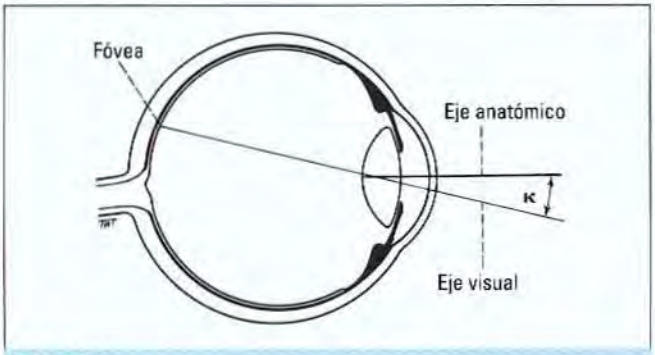


Fig. 16.1
Ángulo kappa.

Anatomía de los músculos extraoculares

Principios generales

Las paredes lateral y medial de la órbita forman un ángulo de 45° entre sí (Fig. 16.2a). Por lo tanto, el eje orbitario forma un ángulo de 22,5° con cada una de las paredes medial y lateral. Por motivos de simplificación se suele considerar que este ángulo mide 23°. Cuando el ojo mira recto hacia delante a un punto fijo en el horizonte con la cabeza erecta (posición primaria de la mirada), el eje visual forma un ángulo de 23° con el eje orbitario (Fig. 16.2b). Las acciones de los músculos extraoculares dependen de la posición del globo ocular en el momento de la contracción muscular.

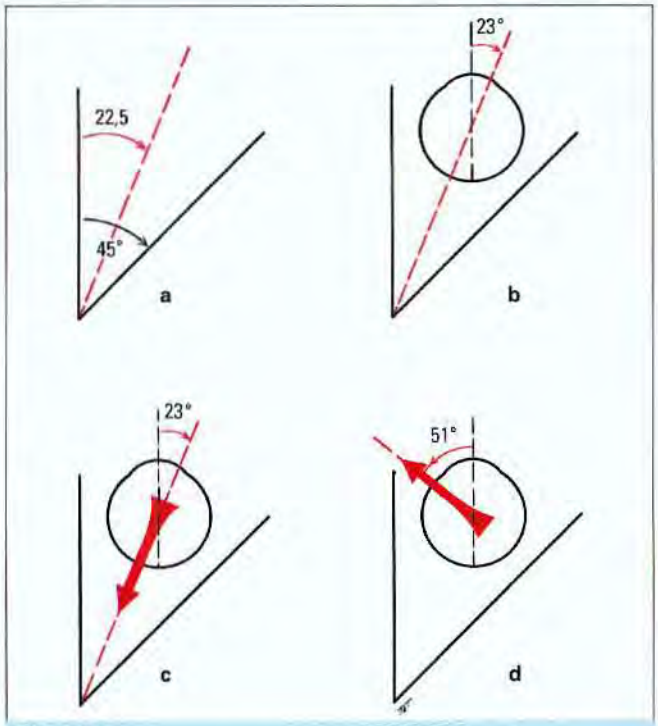


Fig. 16.2
Anatomía de los músculos extraoculares (*ver* texto).

1. La **acción primaria** de un músculo es su efecto principal cuando el ojo está en la posición primaria.
2. Las **acciones subsidiarias** son los efectos adicionales sobre la posición del ojo.
3. El **plano de inclinación** es un plano coronal imaginario que pasa a través del centro de rotación del globo ocular. El globo ocular rota sobre los ejes de Fick, que se cruzan con el plano de inclinación (Fig. 16.3).

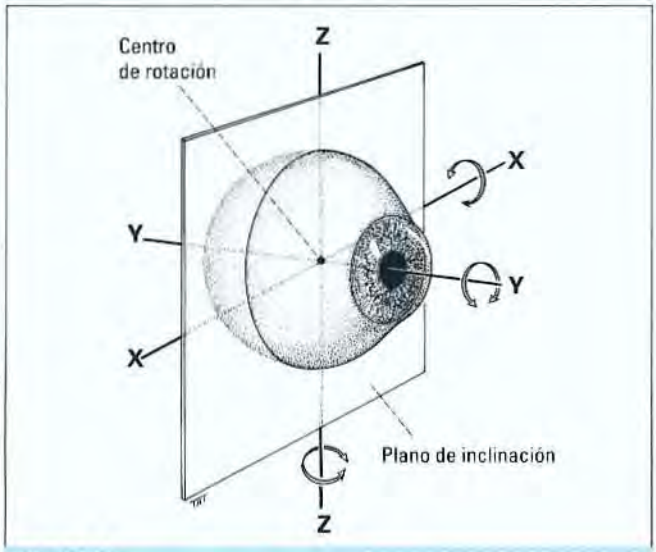


Fig. 16.3
Plano de inclinación y ejes de Fick (*ver* texto).

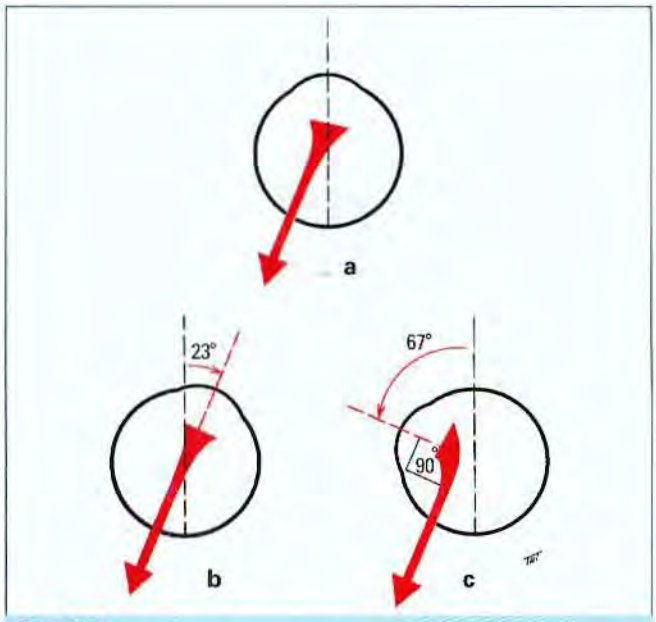


Fig. 16.4
Acciones del músculo recto superior derecho.

- El globo rota a la izquierda y a la derecha alrededor del eje vertical **Z**.
- El globo se mueve hacia arriba y hacia abajo alrededor del eje horizontal **X**.
- Los movimientos torsionales tienen lugar alrededor del eje **Y** que atraviesa el globo ocular desde delante hacia atrás (de forma similar al eje anatómico del ojo).

Músculos rectos horizontales

Cuando el ojo está en la posición primaria, los músculos rectos horizontales son puramente movilizadores horizontales alrededor del eje vertical **Z** y sólo tienen acciones primarias.

1. El **recto medial** se origina en el anillo de Zinn en el vértice de la órbita y se inserta 5,5 mm por detrás del limbo nasal. Su única acción es la aducción.
2. El **recto lateral** se origina en el anillo de Zinn y se inserta 6,9 mm por detrás del limbo temporal. Su única acción es la abducción.

Músculos rectos verticales

Los músculos rectos verticales discurren en la misma línea que el eje orbitario y se insertan por delante del ecuador. Por este motivo forman un ángulo de 23° con el eje visual (*ver* Fig. 16.2c).

1. El **recto superior** se origina en la parte superior del anillo de Zinn y se inserta 7,7 mm por detrás del limbo superior.
   - La acción principal del recto superior es la elevación (Fig. 16.4a). Las acciones secundarias son la aducción y la torsión interna.
   - Cuando el globo ocular está en una posición de 23° de abducción, los ejes orbitario y visual coinciden (Fig. 16.4b). En esta posición no hay acciones subsidiarias y sólo puede actuar como elevador. Por lo tanto, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo recto superior.
   - Si el globo ocular está en una posición de 67° de aducción, el ángulo entre los ejes orbitario y visual es de 90° (Fig. 16.4c). En esta posición el recto superior sólo puede actuar como rotador interno.
2. El **recto inferior** se origina en la parte inferior del anillo de Zinn y se inserta 6,5 mm por detrás del limbo inferior.
   - La acción principal del recto inferior es la depresión. Las acciones secundarias son la aducción y la torsión externa.
   - Cuando el globo está en una posición de 23° de abducción, el recto inferior sólo actúa como depresor. Igual que en el caso del recto superior, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo recto inferior.
   - Si el globo está en una posición de 67° de aducción, el recto inferior sólo puede actuar como rotador externo.

Espiral de Tillaux

Es una línea imaginaria que une las inserciones de los cuatro músculos rectos y una referencia anatómica importante cuando se realiza cirugía. Las inserciones se realizan más allá del limbo y adoptan un patrón en espiral. La inserción del recto medial es más cercana (5,5 mm), seguida de la del recto inferior (6,5 mm), el recto lateral (6,9 mm) y el recto superior (7,7 mm) (Fig. 16.5).

Músculos oblicuos

Los oblicuos se insertan por detrás del ecuador del ojo y forman un ángulo de 51° con el eje visual (*ver* Fig. 16.2d).

1. El **oblicuo superior** se origina por encima y medialmente al agujero óptico. Pasa a través de la tróclea por el ángulo

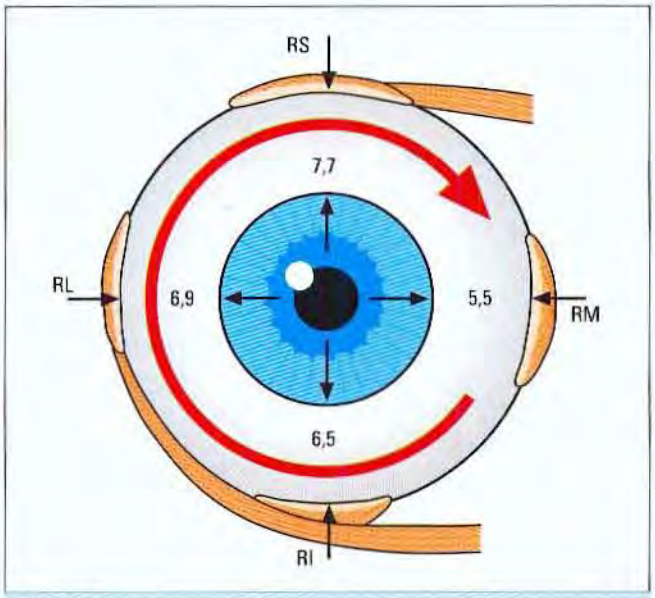


Fig. 16.5
Espiral de Tillaux (*ver* texto).

entre las paredes superior y medial, y se refleja hacia atrás y lateralmente para insertarse en el cuadrante temporal superior posterior del globo ocular.

- La acción principal del oblicuo superior es la torsión interna (Fig. 16.6a). En esta posición las acciones secundarias son la depresión y la abducción.
- Cuando el globo ocular está en una posición de 51° de aducción, el eje visual del globo coincide con la línea de tracción del músculo (Fig. 16.6b). En esta posición sólo puede actuar como depresor. Por lo tanto, ésta es la posición óptima del globo ocular para estudiar la función del músculo oblicuo superior.
- Cuando el ojo está a 39° de abducción, el eje visual y el oblicuo superior forman un ángulo de 90° entre sí (Fig 16.6c). En esta posición, el oblicuo superior sólo puede causar torsión interna.

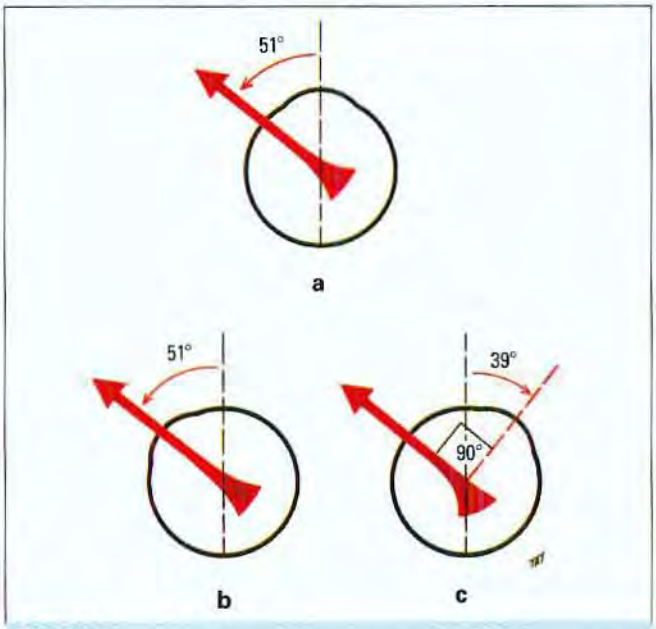


Fig. 16.6
Acciones del músculo oblicuo superior derecho (*ver* texto).

2. El **oblicuo inferior** se origina en una pequeña depresión justo por detrás del borde orbitario lateral al conducto lagrimal. Pasa hacia atrás y lateralmente para insertarse en el cuadrante temporal posterior inferior del globo, *cerca de la mácula*.
   - La acción principal del músculo inferior es la torsión externa. Las acciones secundarias son la elevación y la abducción.
   - Cuando el globo ocular está en una posición de 51° de aducción, el oblicuo inferior sólo actúa como elevador.
   - Cuando el ojo está a 39° de abducción, su principal acción es la torsión externa.

Inervación

1. El **recto lateral** está inervado por el sexto par craneal (nervio abducente –músculo abductor–).
2. El **oblicuo superior** está inervado por el cuarto par craneal (nervio troclear –músculo asociado con la tróclea–).
3. **Otros músculos** y el músculo elevador del párpado superior están inervados por el tercer par (oculomotor).

Movimientos oculares

Ducciones

Las ducciones son movimientos monoculares del ojo alrededor de los ejes de Fick. Consisten en aducción, abducción, elevación, depresión, torsión interna y torsión externa. Se exploran ocluyendo el otro ojo y pidiendo al paciente que siga un objeto diana en cada dirección de la mirada.

Versiones

Las versiones son movimientos binoculares simultáneos conjugados (en la misma dirección) (Fig. 16.7, arriba).

- Dextroversión y levoversión (mirada a la derecha; mirada a la izquierda), elevación (mirada hacia arriba) y depresión (mirada hacia abajo). Estos cuatro movimientos llevan al globo ocular a las posiciones *secundarias* de la mirada por rotación alrededor de un eje de Fick horizontal (X) o vertical (Z).
- Dextroelevación y dextrodepresión (mirada hacia arriba y a la derecha; mirada hacia abajo y a la derecha) y levoelevación y levodepresión (mirada hacia arriba y a la izquierda; mirada hacia abajo y a la izquierda). Estos cuatro movimientos oblicuos llevan a los ojos a las posiciones *terciarias* de la mirada por rotación alrededor de los ejes horizontal y vertical.
- Dextrocicloversión y levocicloversión (rotación del limbo superior de ambos ojos hacia la derecha o a la izquierda).

Vergencias

Las vergencias son movimientos binoculares simultáneos no conjugados (en direcciones opuestas) (Fig. 16.7, abajo). La con-

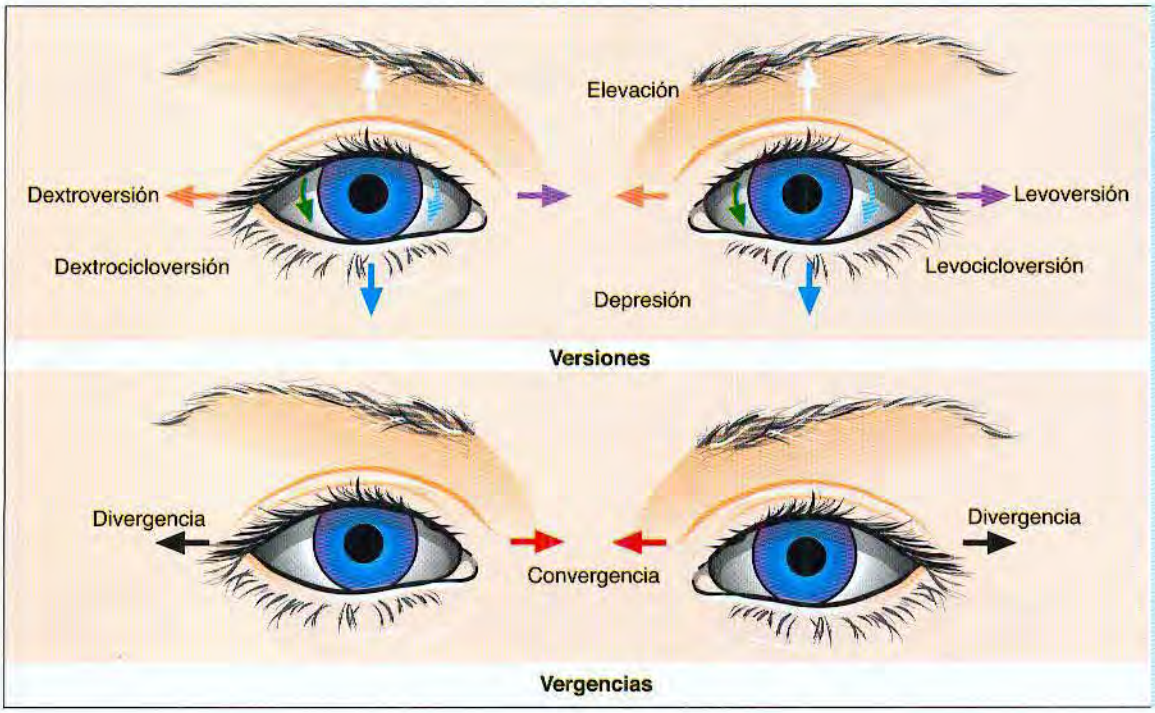


Fig. 16.7 Movimientos binoculares. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

vergencia es la aducción simultánea (girar hacia dentro), y la divergencia es la capacidad de girar hacia fuera a partir de una posición convergente. La convergencia puede ser voluntaria o refleja. La convergencia refleja tiene cuatro componentes:

1. Convergencia **tónica**, que implica un tono de inervación inherente de los rectos mediales, cuando el paciente está despierto.
2. La convergencia **proximal** es inducida por la conciencia psicológica de un objeto cercano.
3. La convergencia **fusional** es un reflejo optomotor, que mantiene la visión binocular única (VBU), permitiendo que imágenes similares sean proyectadas en las áreas retinianas correspondientes de cada ojo. Se produce sin un cambio en el estado de refracción del ojo y se inicia por disparidad en la imagen retiniana bitemporal.
4. La **convergencia acomodativa** es inducida por el hecho de acomodación como parte del reflejo sincinético de proximidad. Cada dioptría de acomodación se acompaña por un incremento constante en la convergencia acomodativa, produciendo la relación «*convergencia acomodativa por acomodación*» (AC/A). Ésta es la cantidad de convergencia medida en dioptrías de prisma (Δ) por unidad de cambio de acomodación en dioptrías (D). El valor normal es entre 3 y 5 Δ. Esto significa que 1 D de acomodación se asocia con 3 a 5 Δ de convergencia acomodativa. Se muestra más adelante que las anomalías de la relación AC/A desempeñan un papel importante en la etiología del estrabismo.

Posiciones de la mirada

1. Las **seis posiciones cardinales de la mirada** son aquellas en las cuales un músculo de cada ojo ha movido el ojo a esta posición de la forma siguiente:
   - Dextroversión (recto lateral derecho y recto medial izquierdo).
   - Levoversión (recto lateral izquierdo y recto medial derecho).
   - Dextroelevación (recto superior derecho y oblicuo inferior izquierdo).
   - Levoelevación (recto superior izquierdo y oblicuo inferior derecho).
   - Dextrodepresión (recto inferior derecho y oblicuo superior izquierdo).
   - Levodepresión (recto inferior izquierdo y oblicuo superior derecho).
2. Las **nueve posiciones diagnósticas de la mirada** son aquellas en las que se determinan las desviaciones. Constan de las seis posiciones cardinales, la posición primaria, y la elevación y depresión puras (Fig. 16.8).

Leyes de la motilidad ocular

1. Los pares **agonista-antagonista** son músculos del *mismo* ojo que lo mueven en direcciones *opuestas*. El *agonista* es el músculo principal que mueve el ojo en una dirección determinada. El *antagonista* actúa en la dirección opuesta al agonista. Por ejemplo, el recto lateral derecho es el antagonista del recto medial derecho.
2. Los **sinérgicos** son músculos del *mismo* ojo que mueven el ojo en la *misma* dirección. Por ejemplo, el recto superior derecho y el oblicuo inferior derecho actúan de forma sinérgica para la elevación.
3. Los **músculos horquilla** (uncidos) son *pares de músculos*, uno en cada ojo, que producen movimientos oculares conjugados. Por ejemplo, el músculo horquilla del oblicuo superior izquierdo es el recto inferior derecho.

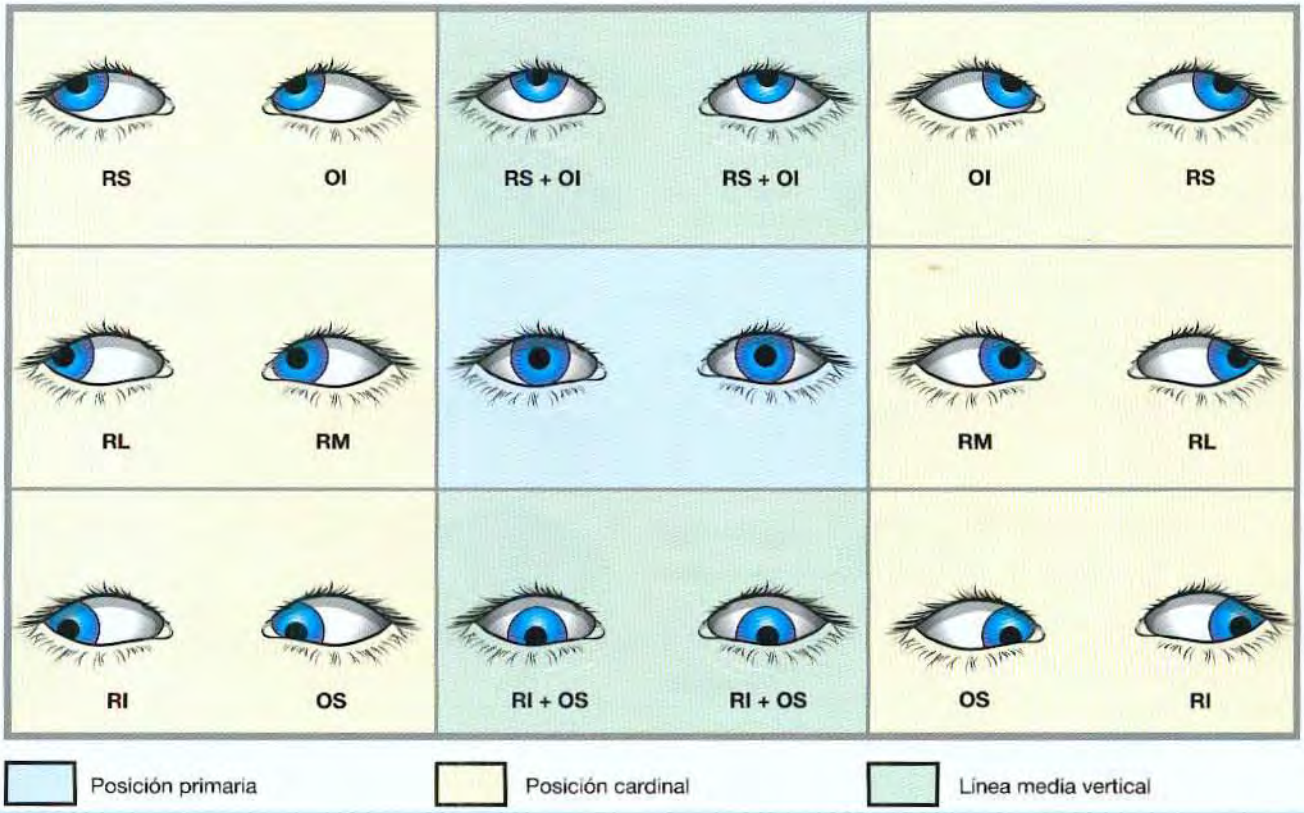


Fig. 16.8
Posiciones diagnósticas de la mirada (*ver* texto).

4. La **ley de Sherrington** de la inervación (inhibición) recíproca afirma que la estimulación nerviosa aumentada de un músculo extraocular (p. ej., el recto medial derecho) se acompaña de una disminución recíproca en la estimulación nerviosa de su antagonista (p. ej., el recto lateral derecho) (Fig. 16.9). Esto significa que cuando el recto medial se contrae, el recto lateral automáticamente se relaja, y a la inversa. La ley de Sherrington se aplica tanto a las versiones como a las vergencias.
5. La **ley de Hering** de los estados de inervación igual afirma que durante cualquier movimiento ocular conjugado fluye una estimulación nerviosa igual y simultánea a los músculos horquilla (Fig. 16.10). En caso de un estrabismo parético, la

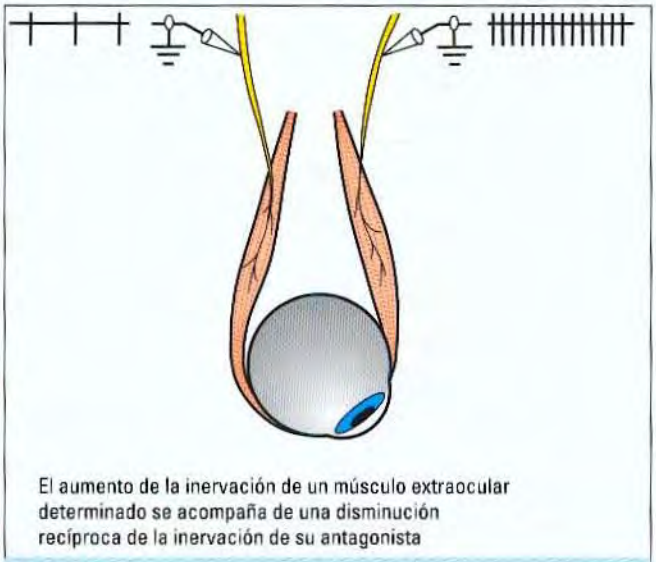


Fig. 16.9
Ley de Sherrington de inervación recíproca.

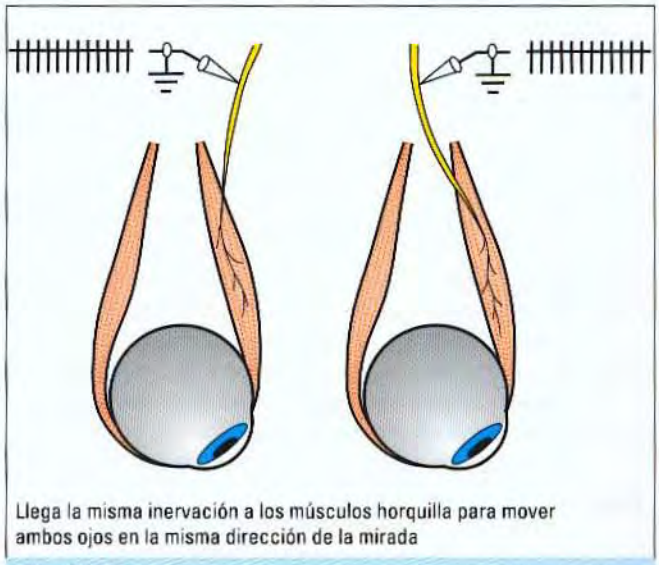


Fig. 16.10
Ley de Hering de inervación igual de los músculos horquilla.

cantidad de estimulación nerviosa en ambos ojos es simétrica y siempre está determinada por el ojo fijador, de forma que el ángulo de desviación variará de acuerdo con el ojo que se emplee para la fijación. Por ejemplo si en el caso de parálisis del recto lateral izquierdo el ojo normal derecho se emplea para la fijación, habrá una desviación interna del ojo derecho debida a la acción sin oposición del antagonista del recto lateral izquierdo parético (recto medial izquierdo). El grado de la mala alineación de los dos ojos en esta situación se denomina *desviación primaria* (Figs. 16.11, izquierda y 16.12a). Si el ojo izquierdo parético se usa ahora para la fijación, habrá inervación adicional hacia el recto lateral izquierdo, con el fin de restablecerla. Sin embargo, según la ley de Hering, una cantidad igual de inervación llegará también al recto medial derecho (músculo en horquilla). Esto ocasionará una acción excesiva del recto medial derecho y una cantidad excesiva de aducción del ojo derecho. El grado de la mala alineación entre los dos ojos en esta situación se denomina *desviación secundaria* (Figs. 16.11, derecha y 16.12b). En un estrabismo parético la desviación secundaria supera la desviación primaria.

Fig. 16.12
Parálisis del sexto par izquierdo. **(a)** Desviación primaria; **(b)** desviación secundaria. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Consecuencias funcionales del estrabismo

Ambliopía

Clasificación

La ambliopía es la disminución unilateral o bilateral (raramente) de la agudeza visual mejor corregida causada por deprivación formal de la visión y/o interacción binocular anormal, para la que no se halla una patología del ojo o la vía visual.

1. La ambliopía **estrábica** deriva de la interacción binocular anormal en la que hay una supresión monocular continua del ojo desviado. Se caracteriza por una afectación de la visión que existe incluso cuando se fuerza al ojo a fijar.
2. La ambliopía **anisometrópica** está causada por una diferencia en el error de refracción incluso tan pequeña como 1,0 D de la esfera. Resulta de una interacción binocular anormal por la superposición de una imagen enfocada y otra desenfocada o por la superposición de imágenes grandes y pequeñas (aniseiconía). También puede existir un elemento de deprivación formal de la visión ya que un ojo recibe constantemente una imagen borrosa. Con frecuencia se asocia con microestrabismo y puede coexistir con ambliopía estrábica.
3. La ambliopía por **deprivación del estímulo** se debe a deprivación formal de la visión. Puede ser unilateral o bilateral, y está causada por opacidades en los medios (p. ej., catarata) o ptosis grave.

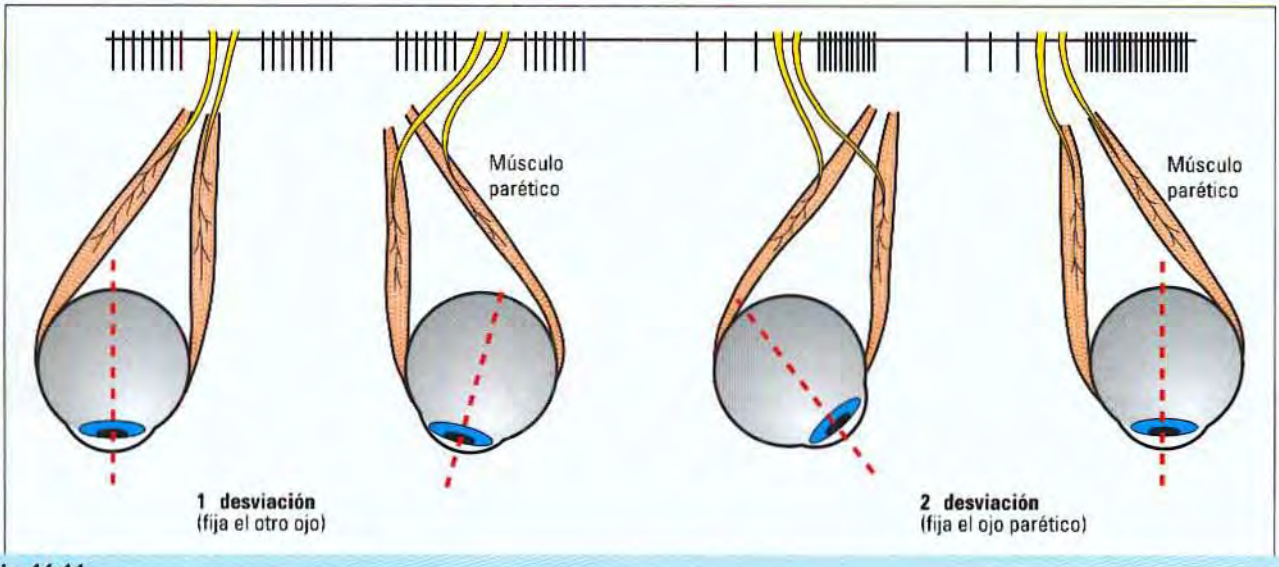


Fig. 16.11
Desviaciones primarias y secundarias en el estrabismo parético (*ver* texto).

4. La ambliopía **isoametrópica** se debe a deprivación formal de la visión. Es bilateral y está causada por errores de la refracción simétricos altos, generalmente hipermetropía.
5. La ambliopía **meridional** se debe a deprivación formal de la visión en un meridiano. Puede ser unilateral o bilateral y está causada por astigmatismo no corregido.

Diagnóstico

1. **Agudeza visual**. Si no existe una lesión orgánica, una diferencia de agudeza visual mejor corregida de dos líneas o más es indicativa de ambliopía. La agudeza visual en la ambliopía suele ser mejor cuando el paciente lee letras sueltas que líneas de letras. Esto se denomina fenómeno de «amontonamiento» y ocurre en cierto grado en personas normales pero es más intenso en los amblíopes.
2. El **filtro de densidad neutra** se puede usar para diferenciar una causa orgánica de agudeza visual alterada de la ambliopía. Se emplea un filtro de densidad neutra, que reduce la agudeza visual en dos líneas en un ojo normal, de la forma siguiente:
   a. Se determina la agudeza visual mejor corregida.
   b. El filtro se coloca delante del ojo y se determina la agudeza visual.
   c. Si no hay una reducción significativa en la agudeza visual debe suponerse la ambliopía.
   d. Una reducción significativa de la agudeza visual supone una lesión orgánica.
3. La **agudeza de rejilla** (capacidad para percibir un patrón en rejilla de frecuencias diferentes) suele superar a la agudeza espacial (Snellen) en la ambliopía.

NB: Los campos visuales y la visión de los colores son normales.

Tratamiento

El período sensitivo durante el cual la ambliopía se puede recuperar llega hasta la edad de 7-8 años en la ambliopía estrábica y más lejos (11-12 años) en la ambliopía anisometrópica.

1. La **oclusión** del ojo normal, para estimular el uso del ojo amblíope, es el tratamiento más efectivo. La pauta, a tiempo completo o parcial, depende de la edad del paciente y la densidad de la ambliopía. Cuanto más joven es el paciente más rápida es la mejoría, aunque mayor es el riesgo de inducir ambliopía en el ojo normal. Por lo tanto, es muy importante monitorizar la agudeza visual en ambos ojos durante el tratamiento. Cuanto mejor es la agudeza visual al iniciar la oclusión, más corta es la duración necesaria de la misma. Si no ha habido mejoría después de 6 meses de oclusión, el tratamiento posterior probablemente no será útil.
2. La **penalización**, en la cual la visión del ojo sano se convierte en borrosa mediante la aplicación de atropina, es un método alternativo. Puede ser útil en el tratamiento de la ambliopía relativamente leve (6/24 o mejor) asociada con hipermetropía. La penalización no funciona tan rápidamente como la oclusión, y sólo es efectiva si la visión en el ojo normal se vuelve peor que la visión en el ojo amblíope, al menos para la fijación de cerca.

NB: Es esencial excluir una enfermedad orgánica antes de iniciar el tratamiento de la ambliopía.

Confusión y diplopía

Conceptos básicos

1. La **visión binocular única** (VBU) es la capacidad de emplear ambos ojos simultáneamente con fijación bifoveal, de forma que cada ojo contribuye a una percepción única común del objeto de la mirada (Fig. 16.13a). Las condiciones necesarias para la VBU son:
   - Solapamiento de los campos visuales.
   - Desarrollo y coordinación neuromuscular correctos, de forma que los ejes visuales se dirigen al objeto.
   - Vías visuales normales.
   - Aproximadamente la misma claridad y tamaño de la imagen en los dos ojos.
   - Áreas retinianas correspondientes de forma que los ojos sean ciclópeos.
2. La **confusión** es la apreciación simultánea de dos imágenes superpuestas pero diferentes debido a la estimulación de los puntos correspondientes (generalmente las fóveas) por imágenes de objetos diferentes (Fig. 16.13b).

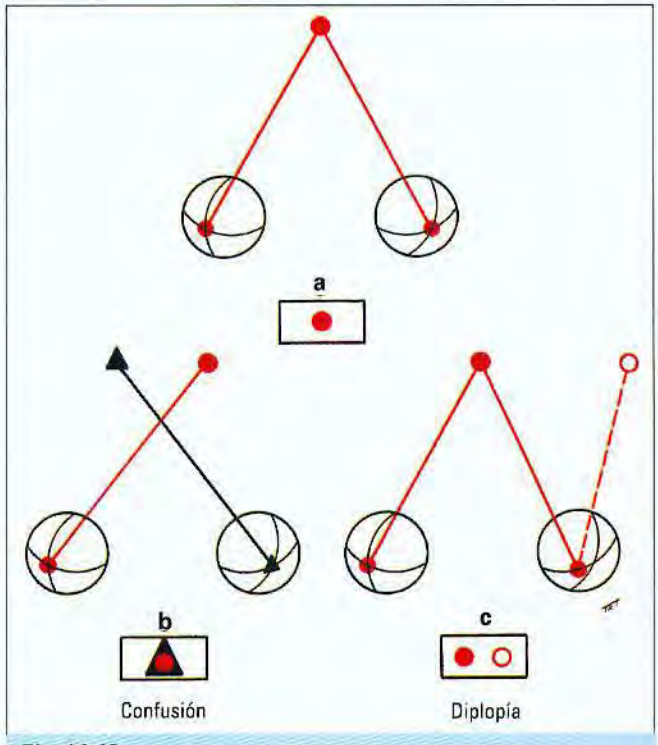


Fig. 16.13
Visión doble (*ver texto*).

3. La **diplopía** es la apreciación simultánea de dos imágenes de un mismo objeto. Deriva de imágenes del mismo objeto que caen en puntos retinianos no correspondientes (Fig. 16.13c). La percepción simultánea (visual) es la capacidad para emplear ambos ojos de forma simultánea.
4. La **dirección visual** es la proyección de un elemento retiniano determinado en una dirección específica en el espacio subjetivo.
   a. La dirección visual ***principal*** es la dirección en el espacio externo interpretada como la línea de la mirada. Suele ser la dirección visual de la fóvea.
   b. Las direcciones visuales ***secundarias*** son las direcciones de proyección de los puntos situados fuera de la fóvea con respecto a la dirección principal de la fóvea.
5. La **proyección** es la interpretación de la posición de un objeto en el espacio basada en elementos retinianos estimulados.
   - Si un objeto rojo estimula la fóvea (F) derecha y un objeto negro que se encuentra en el campo nasal estimula un elemento retiniano temporal (T), el objeto rojo será interpretado por el cerebro como originado de la posición recta hacia delante y el objeto negro se interpretará como originado en el campo nasal (Fig. 16.14a). De la misma forma, los elementos retinianos nasales se proyectan en el campo temporal, los elementos retinianos superiores en el campo inferior y a la inversa.
   - Con los dos ojos abiertos el objeto de fijación rojo estimula ahora ambas fóveas, lo que tiene puntos retinianos correspondientes. El objeto negro ahora estimula no sólo elementos retinianos temporales en el ojo derecho sino también elementos nasales en el ojo izquierdo. Por lo tanto, el ojo derecho proyecta el objeto en su campo nasal, y el ojo izquierdo proyecta el objeto en su campo temporal. Sin embargo, debido a que ambos elementos retinianos son puntos correspondientes, ambos proyectarán el objeto en la misma posición en el espacio (el lado izquierdo) y no habrá visión doble.

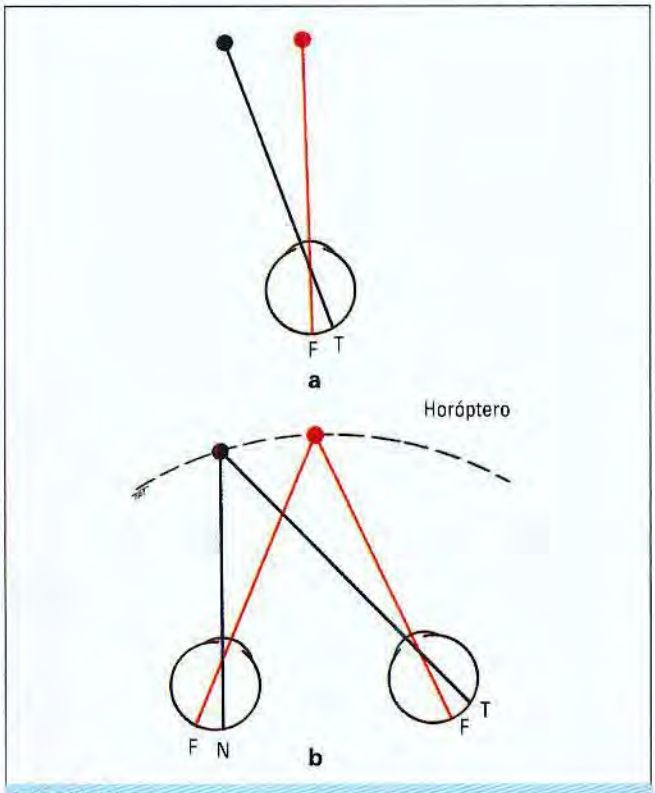


Fig. 16.14
Principios de proyección (*ver* texto).

6. **Valores retinomotores**. La imagen de un objeto situado en el campo visual periférico cae en un elemento situado por fuera de la fóvea. Para establecer la fijación en este objeto se precisa una versión sacádica de amplitud exacta. Por lo tanto, cada elemento retiniano extrafoveal tiene un valor retinomotor proporcional a su distancia desde la fóvea, lo que dirige la amplitud de los movimientos sacádicos necesarios para «mirarle». El valor retinomotor, que es cero en la fóvea, aumenta progresivamente hacia la periferia retiniana.
7. Los **puntos correspondientes** son áreas en cada retina que comparten la misma dirección visual subjetiva (p. ej., las fóveas, que proyectan recto hacia delante). Los puntos en la retina nasal de un ojo tienen puntos correspondientes en la retina temporal del otro ojo. Ésta es la base de la correspondencia retiniana normal. Por ejemplo, un objeto que produce imágenes en la retina nasal derecha y la retina temporal izquierda se proyectará en el lado derecho del campo visual.
8. El **horóptero** es un plano imaginario en el espacio externo cuyos puntos estimulan los elementos retinianos correspondientes y, por lo tanto, se ven de forma única (Fig. 16.14b). Este plano pasa por la intersección de ambos ejes visuales y, por lo tanto, incluye el punto de fijación en la visión binocular única.
9. El **área fusional de Panum de la visión binocular única** es una zona delante y detrás del horóptero en la que los objetos se ven de forma única (aunque no estimulan exactamente los elementos retinianos correspondientes). Los objetos fuera del área de Panum se ven dobles. Ésta es la base de la diplopía fisiológica. El área de Panum es estrecha en la fijación (6 segundos de arco) y se ensancha hacia la periferia. Por lo tanto, los objetos en el horóptero se ven de forma única. Los objetos en el área fusional de Panum se ven de forma única y estereoscópica. Los objetos fuera del área fusional de Panum aparecen dobles.
10. La **fusión sensorial** supone la integración, por las áreas visuales de la corteza cerebral, de dos imágenes similares de cada ojo en una sola imagen. Puede ser central, que integra las imágenes que caen en la fóvea, o periférica, que integra las imágenes que caen fuera de la fóvea.
11. La **fusión motora** supone el mantenimiento de la alineación física de los ojos para conservar la fijación bifoveal. Es dirigida por la disparidad de la imagen retiniana, que estimula las vergencias fusionales.
12. La **vergencia fusional** supone movimientos oculares disyuntivos para superar la disparidad de la imagen retiniana. Las amplitudes de vergencia fusional se pueden medir empleando prismas o el sinoptóforo. Los valores normales son:
    - Convergencia: aproximadamente 15 Δ de lejos y 25 Δ de cerca.
    - Divergencia: aproximadamente 6 Δ de lejos y 12 Δ de cerca.

- Vertical: 2-3 Δ.
- Ciclovergencia: aproximadamente 2-3°.

La convergencia fusional ayuda a controlar una exoforia mientras que la divergencia fusional ayuda a controlar una esoforia. El mecanismo de vergencia fusional puede estar disminuido por fatiga o enfermedad, lo que convierte una foria en una tropía. La amplitud de los mecanismos de vergencia fusional se pueden mejorar mediante ejercicios ortópticos, especialmente los de convergencia fusional de cerca para el alivio de la insuficiencia de convergencia.

13. La **estereopsis** es la percepción de la profundidad (la tercera dimensión; las dos primeras son la altura y la anchura). Surge cuando los objetos situados detrás y delante del punto de fijación (pero dentro del área fusional de Panum) estimulan horizontalmente elementos retinianos dispares de forma simultánea. La fusión de estas imágenes dispares da lugar a una impresión visual única que se percibe en profundidad. Un objeto sólido se ve estereoscópicamente (en 3D) porque cada ojo ve un aspecto ligeramente diferente del objeto.

Adaptación sensorial al estrabismo

El sistema ocular sensorial tiene la capacidad de adaptarse a estados anómalos (confusión y diplopía) mediante dos mecanismos: (a) *supresión* y (b) *correspondencia retiniana anómala* (CRA). Se producen debido a la plasticidad del sistema visual en desarrollo en niños menores de 6-8 años. Raramente algunos adultos que presentan estrabismo de inicio agudo pueden no quejarse de diplopía porque son capaces de ignorar la segunda imagen.

1. La **supresión** es una inhibición activa, por la corteza visual, de una imagen de un ojo cuando *ambos ojos están abiertos*. Los estímulos para la supresión son la diplopía, la confusión y una imagen borrosa como resultado de astigmatismo/anisometropía. Clínicamente la supresión puede ser:
   a. ***Central*** o ***periférica***. En la supresión central la imagen de la fóvea del ojo desviado es inhibida para evitar confusión. Por otro lado, la diplopía es erradicada por el proceso de supresión periférica, en el que la imagen de la retina periférica del ojo desviado es inhibida.
   b. ***Monocular*** o ***alternante***. La supresión es monocular cuando la imagen del ojo dominante siempre predomina sobre la imagen del ojo desviado (o más ametrópico), de forma que la imagen de este último está suprimida de forma constante. Este tipo de supresión da lugar a la aparición de ambliopía. Cuando la supresión alterna (pasa de un ojo al otro) no se produce ambliopía.
   c. ***Facultativa*** u ***obligatoria***. La supresión facultativa se produce sólo cuando los ojos están mal alineados. La supresión obligatoria existe todo el tiempo, independientemente de si los ojos están desviados o rectos.
2. La **correspondencia retiniana anómala** (CRA) es un cuadro en el que elementos retinianos no correspondientes adquieren una dirección visual subjetiva común. De esta forma la fóvea del ojo que fija se empareja con un elemento no foveal del ojo desviado. La CRA es una adaptación sensorial positiva para al estrabismo (al contrario que la supresión), lo que permite conservar alguna visión binocular con fusión limitada si existe una heterotropía. La CRA está presente con mayor frecuencia en la esotropía de ángulo pequeño. Es rara en la esotropía acomodativa por la variabilidad del ángulo de desviación o en las grandes desviaciones del ángulo debido a que la separación de las imágenes es demasiado grande. También se encuentra raramente en la exotropía porque con frecuencia es intermitente. Cuando un niño presenta estrabismo por primera vez ocurren los siguientes hechos:
   a. La fóvea del ojo desviado es suprimida para evitar la confusión.
   b. Hay diplopía, puesto que elementos retinianos no correspondientes reciben la misma imagen.
   c. Para evitar la diplopía el paciente presenta supresión periférica del ojo desviado o CRA.
   d. Si ocurre supresión esto da lugar después a ambliopía estrábica.

> ***NB:*** El inconveniente de la CRA inalterable es que después de la cirugía el paciente no puede volver a la correspondencia retiniana normal. Por lo tanto, el ángulo de desviación puede volver al estado prequirúrgico en un intento por recuperar la visión binocular.

Adaptación motora al estrabismo

Consiste en adoptar una posición anormal de la cabeza, que se denomina tortícolis compensatoria. Esto ocurre en adultos que no pueden suprimir o en niños que tienen una buena visión binocular potencial. En condiciones estrábicas los pacientes adoptan una postura anormal de la cabeza para mantener la VBU y eliminar la diplopía. El paciente gira la cabeza *en* la dirección del campo de acción del músculo débil, de forma que los ojos giran entonces automáticamente en la dirección opuesta y lo más *lejos* posible de su campo de acción (es decir, la cabeza se vuelve hacia donde el ojo no puede).

1. La desviación **horizontal** da lugar a un giro de la cara. Por ejemplo, si uno de los músculos que hace girar los ojos a la izquierda está paralizado, la cara se volverá también a la izquierda de forma que los ojos ya no necesitan mirar hacia la izquierda.
2. La desviación **vertical** da lugar a elevación o depresión del mentón. Si uno de los elevadores es débil, el mentón está elevado, de forma que los ojos están deprimidos (Fig. 16.15).
3. La desviación **torsional** da lugar a una inclinación de la cabeza hacia uno de los hombros. Por ejemplo, si un torsionador interno como el oblicuo superior izquierdo está paralizado, el ojo izquierdo se torsionará a la derecha. Para compensar esto la cabeza se inclinará hacia el hombro derecho, «torsionando internamente» de forma efectiva el ojo izquierdo (Fig. 16.16).

> ***NB:*** Por regla general, una inclinación de la cabeza suele acompañar a los defectos de alineación vertical. La inclinación suele ser hacia el ojo inferior, pero no debido al defecto de alineación vertical sino a la desviación torsional acompañante (y menos aparente).

Fig. 16.15
Tortícolis compensatorio con elevación del mentón e inclinación de la cabeza.

Fig. 16.16
Tortícolis compensatorio con inclinación de la cabeza.

Evaluación clínica

Historia

1. La **edad de inicio** puede indicar la etiología de un estrabismo. En general, cuanto más precoz es el inicio, más probable es que precise una corrección quirúrgica. Cuanto más tardío es el inicio mayor es la probabilidad de que la desviación tenga un componente acomodativo. La inspección de fotografías previas puede ser útil para la documentación del estrabismo o una postura anormal de la cabeza.
2. La **variabilidad** es significativa porque el estrabismo intermitente indica la presencia de cierto grado de visión binocular. La presencia de una desviación alternante sugiere que la agudeza visual es simétrica en ambos ojos.
3. La **salud general** o los problemas de desarrollo también son importantes (p. ej., los niños con parálisis cerebral tienen una mayor incidencia de estrabismo).
4. La **historia del nacimiento**, incluyendo el período de la gestación, el peso al nacer y cualquier problema en el parto o intrauterino.
5. La **historia familiar** es importante porque el estrabismo suele ser familiar, aunque no hay un patrón de herencia definido. También es interesante determinar qué forma de tratamiento fue necesaria para corregir la desviación en otros miembros de la familia.

Agudeza visual

Definición

La agudeza visual espacial es la capacidad de distinguir elementos separados de un objeto diana e identificarlos como un conjunto. Se cuantifica por el ángulo mínimo de separación (en el punto nodal del ojo) entre dos objetos que permite percibirlos como separados. El ángulo mínimo normal de separación es 1 minuto o menos, y corresponde a letras en la línea 6/6 (1,0) de la gráfica de Snellen, cuando se mira desde una distancia de 6 metros.

Estudio en un niño preverbal

La estimación de la visión comparativa entre los dos ojos se puede obtener por la simple exploración y observación del niño.

1. La **oclusión de un ojo**, que es fuertemente rechazada por el niño, puede indicar una mala agudeza visual en el ojo destapado (Fig. 16.17).

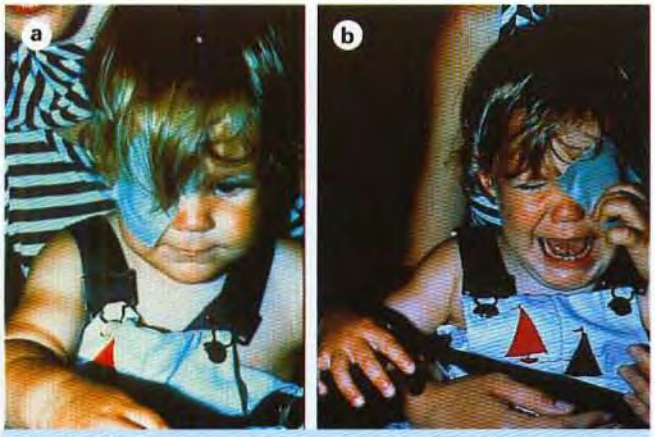


Fig. 16.17
Ojo derecho ambliope. **(a)** No objeción a la oclusión del ojo ambliope; **(b)** rechazo de la oclusión del ojo normal. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. La **prueba de fijación** se realiza de la forma siguiente:
   a. Se coloca un prisma de 16 Δ con la base hacia abajo sobre un ojo y el otro ojo se ocluye.
   b. El ojo situado detrás del prisma es forzado, por lo tanto, a elevarse y alcanzar la fijación.
   c. Se observa el ojo situado detrás del prisma.
   d. La fijación se cataloga como central o no central y como estable o inestable.
   e. El otro ojo se destapa y se observa la capacidad de mantener la fijación.
   f. Si la fijación vuelve inmediatamente al ojo destapado, la agudeza visual está afectada.
   g. Si se mantiene la fijación mediante un parpadeo, la agudeza visual es buena.
   h. Si el paciente alterna la fijación, los dos ojos tienen la misma visión.
   i. La prueba se repite con el prisma sobre el otro ojo.
   j. La fijación monocular debe ser central, estable y mantenida en cada ojo.
3. La prueba de **«cientos y miles»** caramelos es una prueba grosera que se hace pocas veces (Fig. 16.18). En principio, si el niño es capaz de ver y coger pequeños caramelos a 33 cm, la agudeza visual es al menos de 6/24 (0,25).
4. La **prueba de rotación** es una prueba cualitativa grosera de la capacidad de un lactante para fijar la vista con ambos ojos abiertos. La prueba se realiza de la forma siguiente:
   a. El examinador sostiene al niño frente a él y le gira activamente 360°.
   b. Si la visión es normal, los ojos se desvían en la dirección de la rotación bajo la influencia de la respuesta oculovestibular. Los ojos presentan sacudidas intermitentes hacia atrás a la posición primaria para producir un nistagmus rotacional.
   c. Cuando se detiene la rotación, el nistagmus debe ceder debido a la supresión del nistagmus posrotatorio por la fijación.
   d. Si la visión está gravemente afectada, el nistagmus inducido no se detiene cuando se interrumpe la rotación porque la respuesta oculovestibular no es bloqueada por *feedback* visual.
5. Las pruebas de **observación preferencial** se pueden usar desde la primera infancia. Se basan en el hecho de que los niños prefieren fijar un patrón que un estímulo homogéneo. El niño es expuesto a un estímulo y el examinador observa los ojos para detectar movimientos de fijación. Dos ejemplos son las tarjetas de agudeza de Teller, que constan de bandas negras de varios espesores, y las tarjetas de agudeza de Cardiff, que consisten en formas de contornos variables (Fig. 16.19). Las bandas de baja frecuencia (gruesas) o las formas que tienen un contorno grueso se ven con más facilidad que las que tienen contornos finos, y se hace una valoración de la agudeza visual de acuerdo con esto. La agudeza a la rejilla suele superar a la agudeza de Snellen en la ambliopía, por lo que las tarjetas de Teller pueden sobrevalorar la agudeza visual.
6. Los **potenciales evocados visuales** proporcionan una representación de la agudeza espacial, pero se usan de forma más regular para establecer el diagnóstico de neuropatía óptica.
7. El **nistagmus optocinético** puede dar una estimación de la agudeza visual dependiente del tamaño de las bandas utilizadas.

Fig. 16.18
Prueba de «cientos y miles» (*ver* texto).

En un niño verbal

1. **A los 2 años de edad** la mayoría de los niños tienen un dominio suficiente del lenguaje para ser sometidos a una prueba con nombres de las imágenes como la prueba del dibujo simple de Kay (Fig. 16.20).
2. **A los 3 años de edad** la mayoría de los niños son capaces de someterse a una prueba de emparejamiento con optotipos de letras sueltas como en la prueba de Sheridan-Gardiner (Fig. 16.21). Esta prueba tiene el inconveniente de sobrestimar la agudeza en el ojo amblíope ya que elimina el fenómeno de amontonamiento. La prueba de agrupación de Keeler LogMAR (Fig. 16.22) es más exacta en la ambliopía ya que precisa que el niño empareje una letra con un grupo de opto-

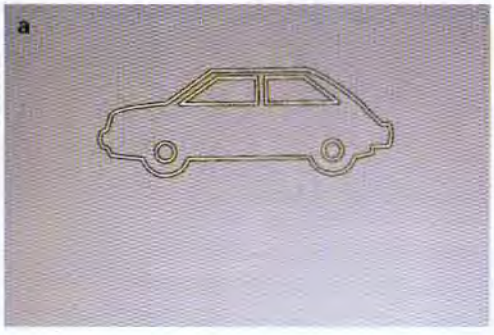


Fig. 16.19
Tarjetas de agudeza de Cardiff (*ver* texto).

tipos, que se relacionan más exactamente con la agudeza de Snellen.

3. **A los 4 años de edad** la mayoría de los niños son capaces de realizar una prueba de agudeza visual de Snellen lineal.

Fig. 16.20
Dibujos de Kay. (Cortesía de E. Dawson.)

Fig. 16.21
Prueba de Sheridan-Gardiner (*ver* texto).

Fig. 16.22
Prueba de agrupación de Keeler LogMAR (*ver* texto).
(Cortesía de E. Dawson.)

Pruebas para la estereopsis

La estereopsis se mide en segundos de arco (1° = 60 minutos de arco; 1 minuto = 60 segundos de arco). Es útil recordar que la agudeza visual espacial normal es de 1 minuto y la estereoagudeza normal de 60 segundos (que es igual a 1 minuto). Cuanto más bajo es el valor mejor es la agudeza.

Titmus

La prueba de Titmus consiste en un vectógrafo polarizado tridimensional que consta de dos láminas en forma de cuaderno que se ven a través de unas gafas polarizadas. A la derecha hay una gran mosca y a la izquierda una serie de círculos y animales (Fig. 16.23). La prueba se realiza a una distancia de 405 mm.

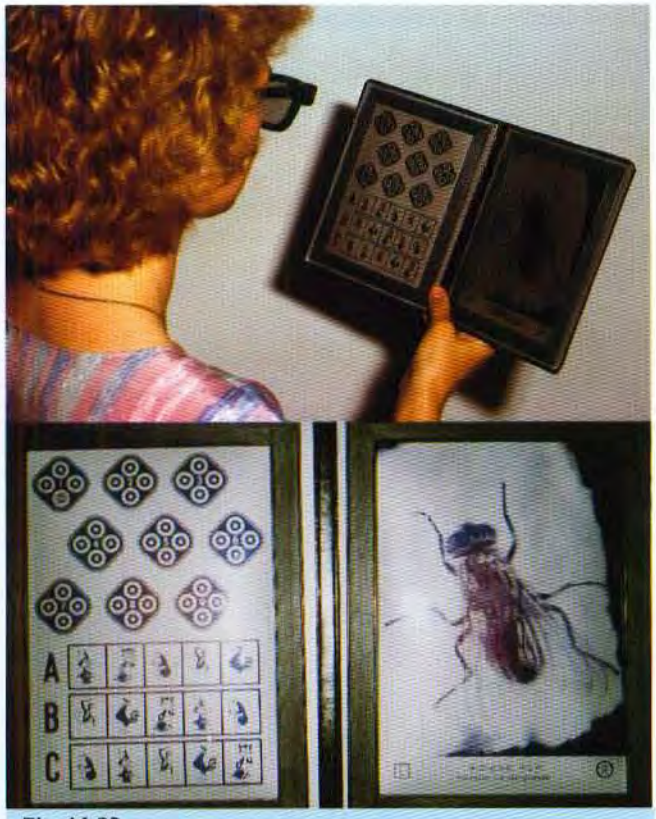


Fig. 16.23
Prueba de Titmus (*ver* texto).

1. La **mosca** es una prueba de estereopsis grosera (3.000 segundos de arco) y es especialmente útil para los niños pequeños. La mosca debe parecer «sólida» y se anima al niño a que le coja una de las alas. Si no hay estereopsis grosera la mosca aparece como una fotografía plana normal. Si el libro se invierte los puntos parecen retroceder. Si el paciente afirma que las alas de la mosca todavía están «saliendo», no está apreciando una visión estereoscópica.
2. Los **círculos** comprenden una serie graduada que valora la percepción profunda fina. Cada uno de los nueve recuadros contiene cuatro círculos. Uno de los círculos de cada recuadro tiene un grado de disparidad y aparece adelantado al plano de referencia en caso de estereopsis normal. El ángulo de estereopsis se calcula a partir de un gráfico que se proporciona con la prueba. El grado de disparidad varía entre 800 y 40 segundos de arco. Si un paciente percibe el círculo des-

plazado de lado, no está apreciando una visión estereoscópica sino que está empleando claves monoculares.

3. Los **animales** son similares a los círculos pero consisten en tres filas de animales, una de las cuales aparece adelantada al plano de referencia. El grado de disparidad varía desde 400 a 100 segundos de arco.

TNO

La prueba TNO de puntos al azar consta de siete láminas que se observan con gafas rojo-verdes. Cada una de ellas contiene varias formas (cuadrados, cruces, etc.) creadas por puntos al azar en colores complementarios. Algunas formas son visibles incluso sin gafas rojo-verdes (Fig. 16.24a), mientras que otras están «ocultas» y sólo son aparentes para una persona con estereopsis, si lleva gafas rojo-verdes (Fig. 16.24b). Las primeras tres láminas permiten al examinador establecer la presencia de visión estereoscópica y las otras láminas se usan para cuantificarla. Debido a que no hay claves monoculares, la prueba TNO proporciona una medida más fidedigna de estereopsis que la prueba de Titmus. El grado de disparidad varía entre 480 y 15 segundos de arco.

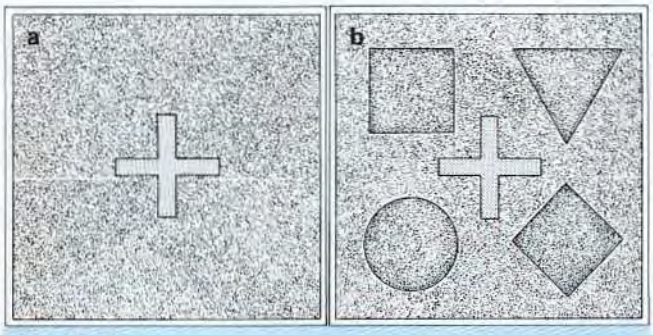


Fig. 16.24
Prueba TNO (*ver* texto).

Lang

La prueba de Lang no precisa gafas especiales, porque los objetivos se ven alternativamente por cada ojo a través de los elementos incluidos en lentes cilíndricas. El desplazamiento de los puntos crea disparidad y se pide al paciente que nombre o señale una forma simple, como una estrella (Fig. 16.25), sobre la tarjeta. La prueba de Lang es especialmente útil para buscar la presencia de estereopsis en niños muy pequeños y lactantes, de forma que ellos instintivamente llegan a tocar las figuras. El examinador también puede observar los movimientos oculares del niño mientras se mueven de una figura a otra sobre la tarjeta. El grado de disparidad es bastante grande, oscilando entre 1.200 y 600 segundos de arco.

Frisby

La prueba de Frisby consta de tres láminas plásticas transparentes de grosor variable, cada una con cuatro cuadrados de pequeñas formas aleatorias impresas en su superficie (Fig. 16.26). Uno de los cuadrados contiene un círculo «escondido», en el que las formas al azar están impresas en el reverso de la lámina. El paciente debe identificar este círculo oculto. La prueba no precisa gafas especiales porque la disparidad es creada por el espesor de la lámina y se puede variar aumentando o disminuyendo la distancia de trabajo. El grado de disparidad oscila entre 600 y 15 segundos de arco.

Prisma de base externa

La prueba del prisma de base externa es un método rápido y fácil para detectar la presencia de VBU en niños que no pueden someterse a las pruebas de estereopsis descritas antes. La prueba se lleva a cabo colocando un prisma de 20 Δ de base externa delante de un ojo (en este caso el derecho). Esto desplaza la imagen retiniana temporalmente y causa diplopía. El examinador observa los movimientos correctores del ojo de la forma siguiente:

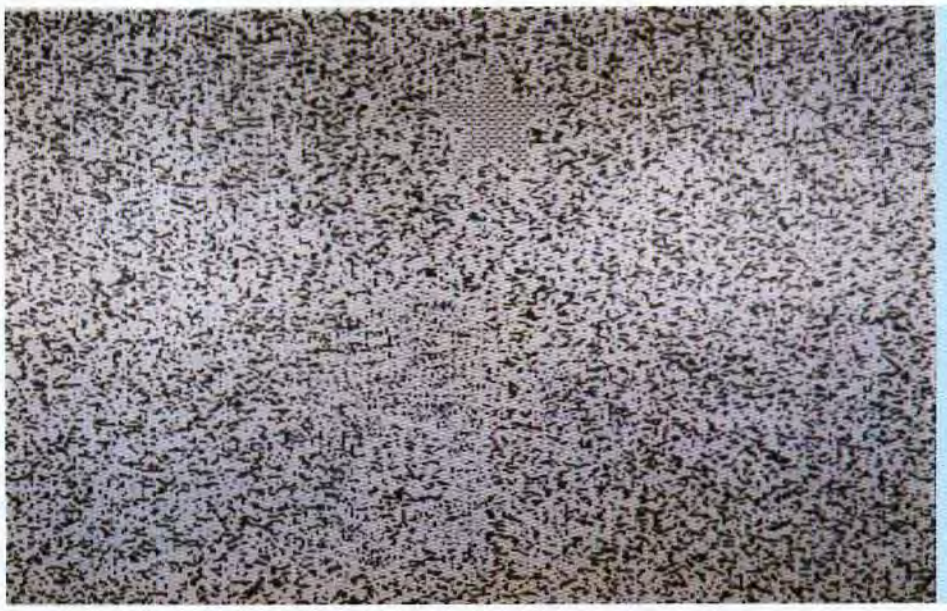


Fig. 16.25
Prueba de Lang (*ver* texto).

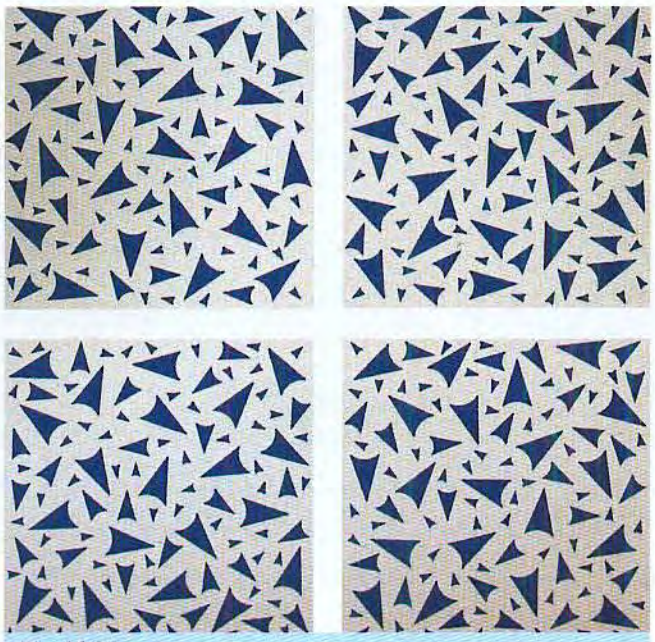


Fig. 16.26
Prueba de Frisby (*ver* texto).

a. Hay una desviación del ojo derecho a la izquierda para conseguir recuperar la fijación (aducción derecha) con la correspondiente desviación del ojo izquierdo a la izquierda (abducción izquierda) de acuerdo con la ley de Hering (Fig. 16.27b).

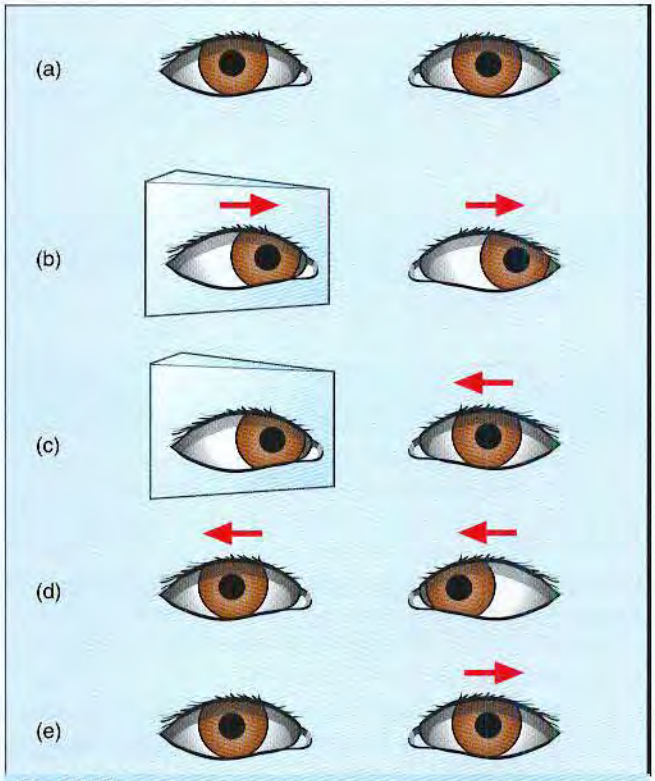


Fig. 16.27
Prueba del prisma de base externa (*ver* texto).

b. El ojo izquierdo hace un movimiento corrector sacádico de refijación a la derecha (readucción izquierda) (Fig. 16.27c).
c. Al retirar el prisma ambos ojos se mueven a la derecha (Fig. 16.27d).
d. El ojo izquierdo realiza un movimiento de fusión hacia fuera (Fig. 16.27e).

NB: La mayoría de los niños con una buena VBU deben ser capaces de superar un prisma de 20 Δ; si no es así, se pueden probar prismas más débiles (16 o 12 Δ).

Pruebas para las anomalías sensoriales

Luces de Worth

1. Procedimiento

a. El paciente lleva una lente roja frente al ojo derecho, que filtra todos los colores excepto el rojo.
b. Se coloca una lente verde delante del ojo izquierdo, que filtra todos los colores excepto el verde (Fig. 16.28).
c. El paciente mira entonces a cuatro luces: una roja, dos verdes y una blanca.

Fig. 16.28
Gafas rojo-verdes. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Resultados (fig. 16.29)

- Si se ven las cuatro luces existe una fusión normal.
- Si se ven las cuatro luces en presencia de una desviación manifiesta, existe CRA.
- Si se ven dos luces rojas existe supresión izquierda.
- Si se ven tres luces verdes existe supresión derecha.
- Si se ven dos luces rojas y tres verdes existe diplopía.
- Si las luces rojas y verdes alternan existe supresión alternante.

Gafas estriadas de Bagolini

Cada gafa está cubierta con finas estriaciones que convierten un punto de luz en una línea, de forma similar a las barras de Maddox (*ver* después).

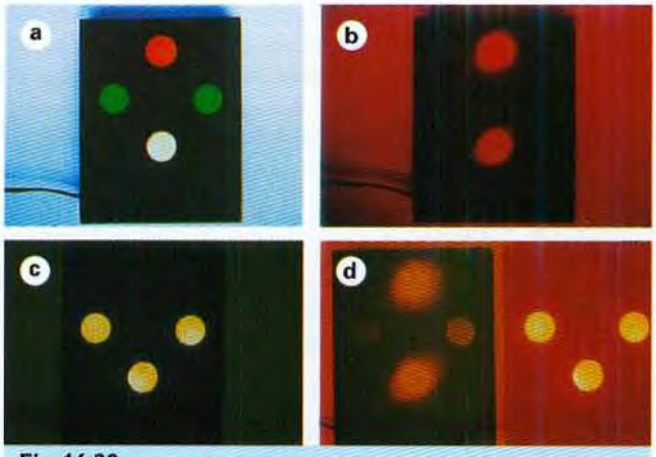


Fig. 16.29
Posibles resultados de la prueba de las cuatro luces de Worth (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 16.31
Aspecto del punto de luz a través de las lentes Bagolini. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. Procedimiento

a. Las dos lentes se colocan a 45° y a 135° delante de cada ojo y el paciente fija una fuente de luz puntiforme (Fig. 16.30).

Fig. 16.30
Prueba de Bagolini.

b. Cada ojo percibe una línea de luz oblicua, perpendicular a la percibida por el otro ojo (Fig. 16.31).
c. De esta forma las imágenes diferentes son presentadas a cada ojo en condiciones de visión binocular.

2. Los **resultados** no se pueden interpretar correctamente si no se sabe si existe estrabismo o no:
   - Si las dos líneas interseccionan en su centro en forma de cruz oblicua (una «X»), hay ortoforia o (si hay estrabismo) CRA (Fig. 16.32a).
   - Si las dos líneas se ven pero no forman una cruz, existe diplopía (Fig. 16.32b).
   - Si sólo se ve una línea no hay percepción simultánea (Fig. 16.32c).
   - Si se ve un pequeño espacio en una de las líneas existe un escotoma central de supresión (Fig. 16.32d).

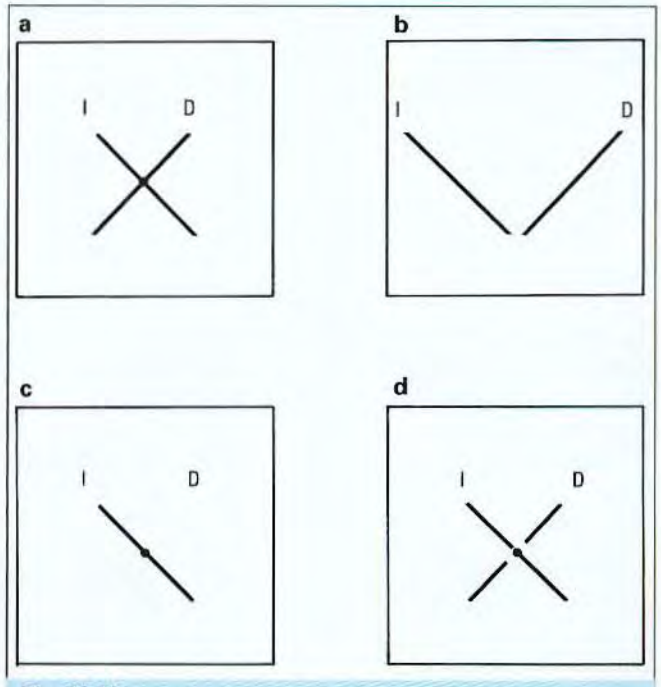


Fig. 16.32
Posibles resultados de la prueba de Bagolini (*ver* texto).

Postimagen

La prueba de la postimagen demuestra la dirección visual de las fóveas.

1. Procedimiento

a. Una fóvea es estimulada por un destello luminoso vertical y la otra fóvea es estimulada por un destello luminoso horizontal (Fig. 16.33).
b. El destello luminoso vertical es más difícil de suprimir y debe colocarse delante del ojo desviado.

Fig. 16.33
Prueba de postimagen. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 16.35
Sinoptóforo.

2. **Resultados**. El paciente dibuja entonces las posiciones relativas de las postimágenes.
   - Si las dos postimágenes se ven como una cruz la correspondencia retiniana es normal (Fig. 16.34a).
   - Si las dos imágenes no se cruzan existe CRA.
   - En la esotropía con CRA la postimagen horizontal (si se presenta al ojo derecho) se ve a la izquierda de la imagen vertical (Fig. 16.34b).
   - Estos hallazgos son contrarios en una exotropía (Fig. 16.34c).

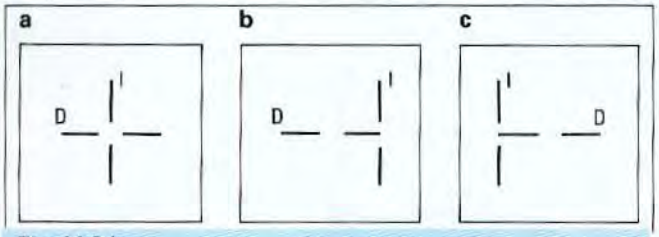


Fig. 16.34
Posibles resultados de la prueba de postimagen (*ver* texto).

- Un paciente con fijación excéntrica también ve una cruz. La fijación excéntrica es un cuadro uniocular en el que una parte de la retina que no es la fóvea se emplea para la fijación en la visión binocular y monocular. Hay reorientación de la función sensorial y motora de forma que esta nueva área asume la dirección visual principal que antes tenía la fóvea. La fóvea del ojo dominante percibe su postimagen recto hacia delante en el espacio visual. Con respecto al ojo desviado, el área excéntrica que es estimulada durante la prueba también percibe su postimagen recto hacia delante debido a que esta área ha «robado» la dirección visual principal.

Sinoptóforo

El sinoptóforo es un instrumento para la valoración del estrabismo y la cuantificación del grado de visión binocular (Fig. 16.35).

También es capaz de detectar la presencia de supresión y CRA. El instrumento consta de dos tubos cilíndricos con una banda de espejo en ángulo recto y una lente de +6,50 D en cada ocular (Fig. 16.36, arriba). Esto sitúa ópticamente la distancia de prueba en alrededor de 6 metros. Las imágenes se insertan en un marco de diapositivas situado en el extremo exterior de cada tubo. Los dos tubos están apoyados en columnas que permiten el movimiento de las imágenes una con relación a la otra, y los ajustes se indican en una escala. El sinoptóforo puede medir los alineamientos incorrectos horizontales, verticales y torsionales.

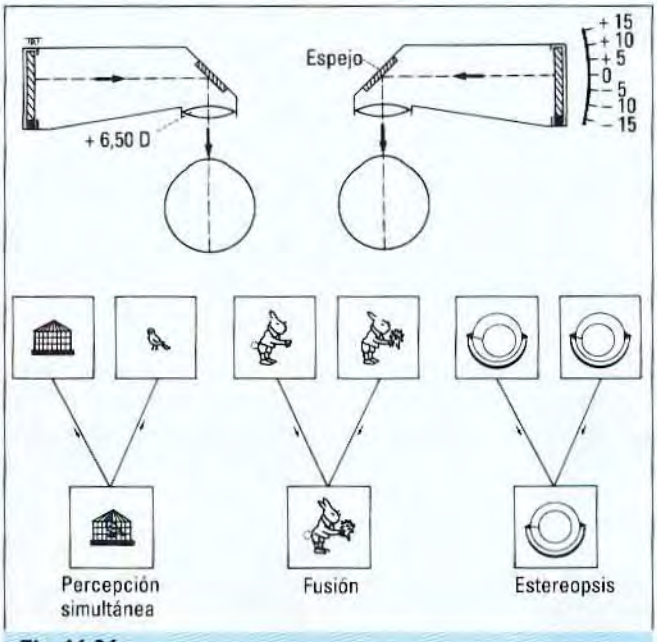


Fig. 16.36
Principios ópticos del sinoptóforo (*ver* texto).

Grados de visión binocular

La visión binocular se gradúa en el sinoptóforo de la forma siguiente (Fig. 16.36, abajo):

1. El **primer grado** (percepción simultánea) se estudia introduciendo dos imágenes diferentes pero no mutuamente antagonistas, como un pájaro y una jaula. Se pide al sujeto que ponga al pájaro dentro de la jaula alterando las columnas. Si no pueden verse las dos imágenes simultáneamente, existe supresión o ambliopía significativa. El término «percepción simultánea» da lugar a confusión porque dos objetos diferentes generalmente no se ven en la misma posición en el espacio. La «rivalidad» retiniana permite que predomine la imagen de un ojo o del otro, de forma que mientras la pequeña se ve en la fóvea la más grande se ve fuera de la fóvea (y por lo tanto está situada delante del ojo desviado).
2. El **segundo grado** (fusión) es la capacidad de los dos ojos de producir una imagen compuesta a partir de dos imágenes similares cada una de las cuales está incompleta en un pequeño detalle. El ejemplo clásico son dos conejos, a uno de los cuales le falta la cola y al otro un ramo de flores. Si existe fusión se ve un conejo completo con el rabo y el ramo de flores. Se valora el grado de fusión moviendo los brazos del sinoptóforo de forma que los ojos tengan que converger y divergir para mantener la fusión. Resulta obvio que la presencia de fusión simple sin ningún grado tiene poco valor en la vida cotidiana.
3. El **tercer grado** (estereopsis) es la capacidad de obtener una impresión de profundidad por la superposición de dos imágenes del mismo objeto que han sido obtenidas desde ángulos ligeramente diferentes. El ejemplo clásico es el cubo que es contemplado en tres dimensiones.

Detección de la correspondencia retiniana anómala

La detección de la CRA se realiza en el sinoptóforo de la forma siguiente:

1. El examinador determina el ángulo objetivo de la desviación mediante la presentación alternativa a cada fóvea de un objeto diana hasta que no se observa ningún movimiento de los ojos.
2. Si la imagen se ve superpuesta y el ángulo entre los brazos del sinoptóforo es igual al ángulo objetivo de desviación, la correspondencia retiniana es normal.
3. Si los ángulos objetivo y subjetivo son diferentes existe CRA. La diferencia en grados entre los ángulos objetivo y subjetivo es el ángulo de anomalía. Se considera que la CRA es armónica cuando el ángulo objetivo es igual al ángulo de anomalía, y disarmónico cuando es superior a él.

Determinación de la desviación

Prueba de Hirschberg

La prueba de Hirschberg da una estimación objetiva tosca del ángulo de un estrabismo manifiesto en pacientes que no colaboran o cuando la fijación es mala. Se proyecta una luz en los ojos a la distancia del brazo y se pide al paciente que se fije en la luz. El reflejo corneal de la luz está (más o menos) centrado en la pupila del ojo fijador, pero está descentrado en un ojo desviado, en dirección opuesta a la de la desviación. Se observa la distancia del reflejo corneal a la luz desde el centro de la pupila. La premisa es que cada milímetro de desviación es igual a 7° (15 Δ). Por ejemplo, si el reflejo se sitúa en el borde temporal de la pupila (asumiendo un diámetro pupilar de 4 mm), el ángulo es de alrededor de 30 Δ (Fig. 16.37); si está en el limbo, el ángulo es de alrededor de 90 Δ (Fig. 16.38). Esta prueba también es útil para detectar seudoestrabismo, que puede estar causado por los siguientes trastornos:

Fig. 16.37
Prueba de Hirschberg. El reflejo corneal derecho está cerca del borde temporal de la pupila, indicando un ángulo de 30 Δ (15°).

Fig. 16.38
Prueba de Hirschberg. El reflejo corneal izquierdo está en el limbo, indicando un ángulo de 90 Δ (45°).

1. Seudoesotropía
- *a. **Pliegues epicánticos*** (*ver* Fig. 1.138).
- *b. **Distancia interpupilar corta*** debida a ojos muy juntos.
- *c. **Ángulo kappa negativo***. El ángulo kappa es el ángulo entre el eje visual y el eje anatómico del ojo (Fig. 16.39b).

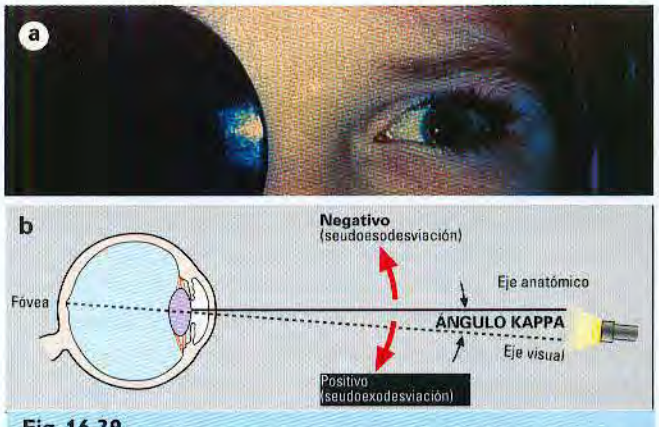


Fig. 16.39
Ángulo kappa (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Normalmente, la foveola está situada temporal al polo posterior. Por lo tanto, los ojos tienen una ligera abducción para conseguir la fijación bifoveolar. De esta forma, una luz proyectada en la córnea causa un reflejo justamente nasal al centro de la córnea en ambos ojos. Éste se denomina ángulo kappa positivo, y cuando es grande puede simular una exotropía (Fig. 16.39a). Un ángulo kappa negativo se produce cuando la fóvea está situada nasalmente al polo posterior (miopía alta y fóvea ectópica). En esta situación el reflejo corneal se sitúa temporal al centro de la córnea y puede simular una esotropía.

2. **Seudoexotropía**
   - *a.* ***Distancia interpupilar amplia*** (Fig. 16.40).
   - *b.* ***Ángulo kappa positivo***, como se ha comentado antes.

Fig. 16.40
Seudoexotropía debida a una distancia interpupilar amplia.

Prueba de Krimsky

En la prueba de Krimsky los prismas se colocan delante del ojo fijador hasta que los reflejos luminosos corneales son simétricos (Fig. 16.41). Es importante observar que una prueba de Krimsky no disocia los ojos y sólo mide una desviación manifiesta. No tiene en cuenta ningún componente latente, por lo que suele subestimar la importancia real de la desviación.

Fig. 16.41
Prueba de Krimsky. (Cortesía de K. Nischal.)

Pruebas de oclusión

La valoración más exacta con diferencia de una desviación se realiza con las pruebas de oclusión (*cover tests*). Estas pruebas permiten al examinador diferenciar entre tropías y forias, valorar el grado de control de una desviación, y apreciar la preferencia de fijación y la fuerza de fijación de cada ojo. Estas pruebas se basan en la capacidad del paciente para fijar. También se necesitan atención y cooperación.

1. La **prueba de oclusión-desoclusión** (*cover-uncover test*) consta de dos partes:
   - *a.* La ***prueba de oclusión*** para detectar una heterotropía. Debe realizarse para la visión cercana (empleando un objeto diana de acomodación) (Fig. 16.42) y lejana, de la siguiente forma:

Fig. 16.42
Cover test (*ver* texto).

- El paciente fija un objeto diana situado recto hacia delante.
- Si se sospecha una desviación del ojo derecho, el examinador cubre el ojo izquierdo opuesto y observa cualquier movimiento del ojo derecho.
- La ausencia de desplazamiento indica ortoforia (Fig. 16.43a) o heterotropía izquierda (Fig. 16.43b).
- La aducción del ojo derecho para alcanzar la fijación indica exotropía y la abducción, esotropía (Fig. 16.43c).

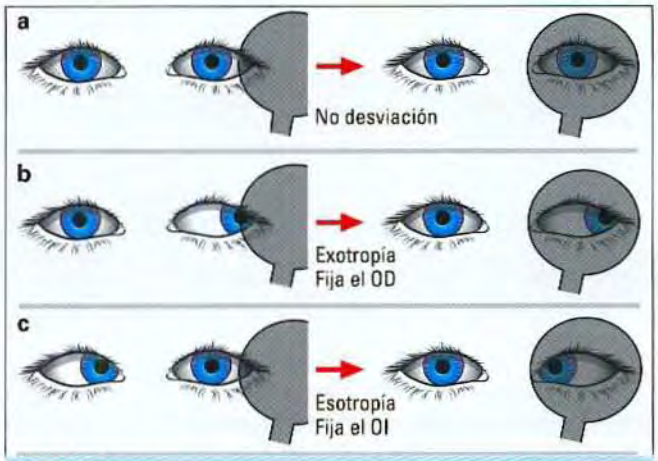


Fig. 16.43
Posibles resultados del *cover test* (*ver* texto).

- El movimiento hacia abajo indica hipertropía y el movimiento hacia arriba, hipotropía.
- La prueba se repite en el ojo opuesto.

b. La ***prueba de desoclusión*** para detectar una heteroforia. Debe realizarse para la visión cercana (empleando un objeto diana de acomodación) y lejana, de la forma siguiente:

- El paciente fija un objeto diana situado recto hacia delante.
- El examinador cubre el ojo derecho y después de algunos segundos se retira la cobertura (Fig. 16.44).

Fig. 16.44
Uncover test (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- La falta de movimiento indica ortoforia (Fig. 16.45a), aunque un observador agudo frecuentemente es capaz de detectar una desviación muy ligera en la mayoría de las personas normales, ya que muy pocas son realmente ortofóricas.

Fig. 16.45
Posibles resultados del *uncover test* (*ver* texto).

- Si el ojo derecho se ha desviado durante la cobertura, ahora muestra un movimiento de refijación al ser destapado.
- La aducción del ojo derecho indica exoforia (Fig. 16.45b) y la abducción, esoforia (Fig. 16.45c).
- Los movimientos hacia arriba o hacia abajo indican una foria vertical. En el caso de un estrabismo latente, no necesariamente un ojo es «hipo» o el otro ojo es «hiper», al contrario que en un estrabismo manifiesto.
- La prueba se repite en el ojo opuesto.

> ***NB:*** La mayoría de los examinadores realizan el *cover test* y el *uncover test* de forma simultánea, de ahí el término *cover-uncover test*.

2. La **prueba de oclusión alternante** interrumpe los mecanismos de fusión binocular y revela la desviación total (foria más tropía) (Fig. 16.46). Se debe realizar después de la prueba de oclusión-desoclusión ya que si se hace primero será imposible diferenciar la foria de la tropía.

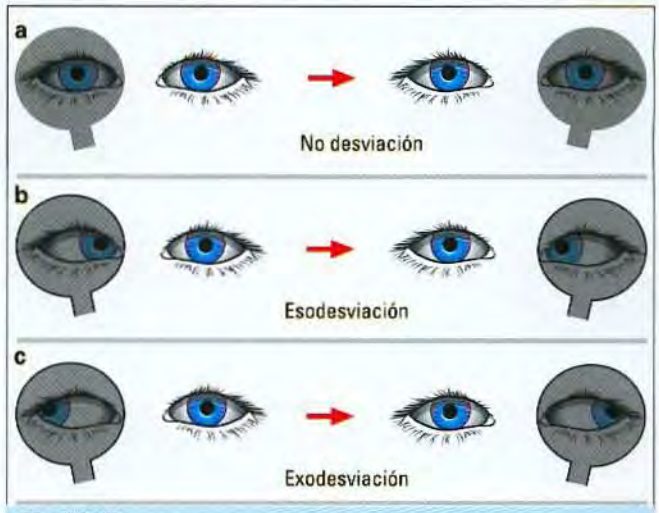


Fig. 16.46
Posibles resultados del *cover test* alternado (*ver* texto).

a. El ojo derecho se cubre durante unos 2 segundos.
b. Después se desplaza la cobertura rápidamente al ojo opuesto durante 2 segundos, y luego de nuevo al revés y así varias veces.
c. Después de retirar la cobertura el examinador observa la velocidad y la suavidad de la recuperación mientras los ojos vuelven a su estado predisociado.
d. Un paciente con una heteroforia tiene los ojos rectos antes y después de haber realizado la prueba (Fig. 16.46a), mientras que un paciente con una heteroforia tiene una desviación manifiesta (Fig. 16.46b y c).

3. La **prueba de oclusión con prisma** mide precisamente el ángulo de la desviación. Se realiza de la forma siguiente:

a. Se lleva a cabo primero una prueba de oclusión alternante.
b. Los prismas de potencia creciente se colocan delante de un ojo con la base del prisma situada en la dirección que es opuesta a la desviación (es decir, apuntar el vértice del prisma en la dirección de la desviación). Por ejemplo, en un estrabismo convergente el prisma se mantiene con la base externa.

c. La prueba de oclusión alternante se realiza después (Fig. 16.47). Cuando se colocan prismas más potentes, la amplitud de los movimientos de refijación ocular disminuye gradualmente.

Fig. 16.47
Cover test con prisma (*ver* texto).

d. El punto final se alcanza cuando el prisma anula los movimientos oculares; el ángulo de desviación iguala la potencia del prisma.

Pruebas de imagen diferente

1. La **prueba del ala de Maddox** disocia los ojos para la visión de cerca (1/3 m) y mide la heteroforia. El instrumento está construido de tal forma que el ojo derecho ve sólo una flecha blanca vertical y una flecha roja horizontal, mientras que el ojo izquierdo ve sólo líneas de números horizontales y verticales (Fig. 16.48). Las determinaciones se realizan de la siguiente forma:

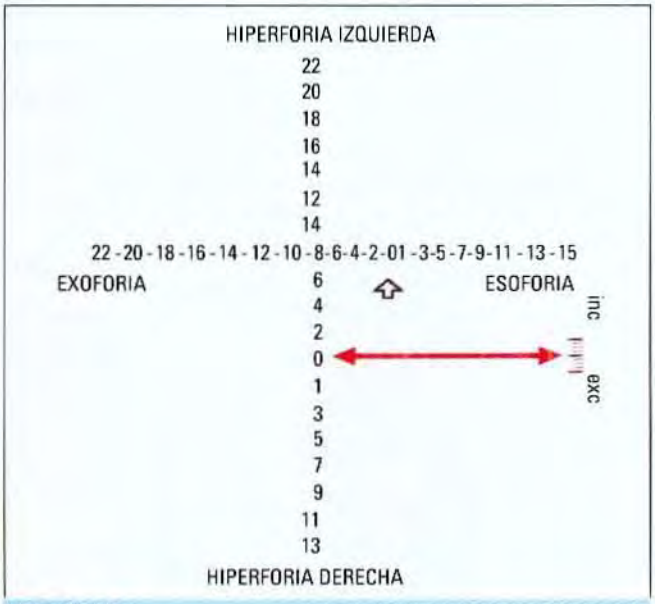


Fig. 16.48
Prueba del ala de Maddox (*ver* texto).

- La desviación horizontal se mide preguntando al paciente a qué número apunta la flecha blanca.
- La desviación vertical se mide preguntando al paciente con qué número se cruza la flecha roja.
- La cantidad de cicloforia se mide pidiendo al paciente que mueva la flecha roja de forma que sea paralela con la fila horizontal de números.

2. La **prueba de las barras de Maddox** consiste en una serie de barras de cristal cilíndricas de color rojo (Fig. 16.49) que convierten el aspecto de un punto blanco en una raya roja (Fig. 16.50). Las propiedades ópticas de las barras hacen que la raya de luz forme un ángulo de 90° con el eje largo de las barras; cuando las barras de cristal se inclinan horizontalmente, la raya es vertical, y a la inversa. La prueba se realiza de la siguiente forma:

Fig. 16.49
Prueba de las barras de Maddox (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

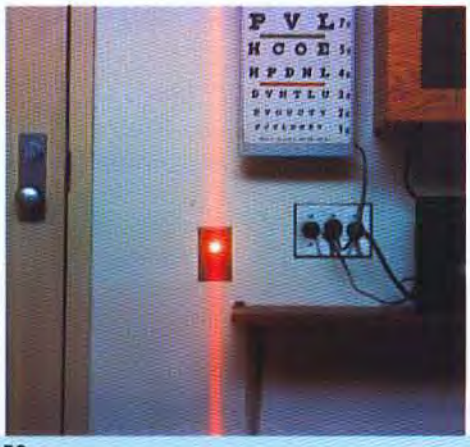


Fig. 16.50
Aspecto de un punto de luz a través de las barras de Maddox. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Se colocan las barras delante del ojo derecho. Esto disocia los dos ojos porque la raya roja que ve el ojo derecho no se puede fusionar con el punto blanco no alterado que ve el ojo izquierdo (Fig. 16.51).

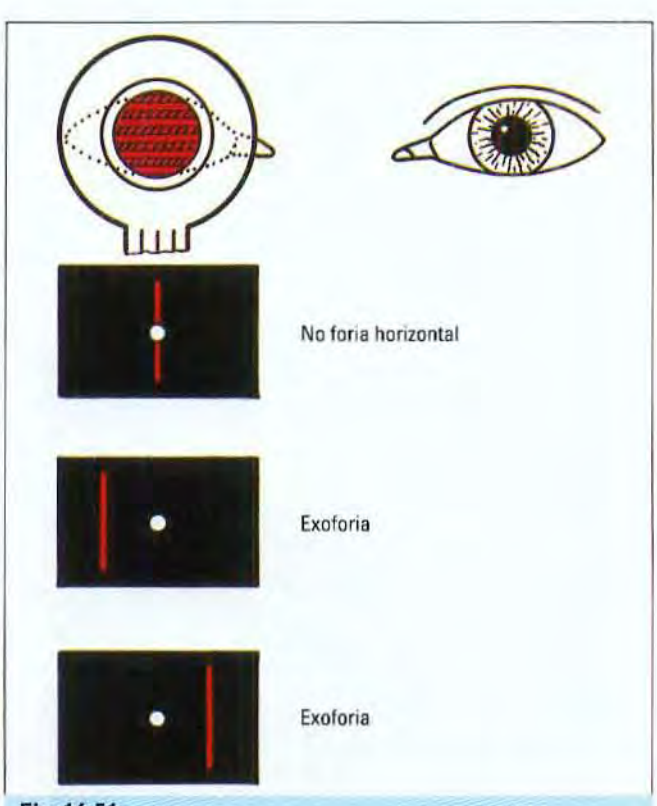


Fig. 16.51
Posibles resultados de la prueba de las barras de Maddox (*ver* texto).

- La importancia de la disociación se mide por la superposición de las dos imágenes empleando prismas. La base del prisma se coloca en la posición opuesta a la dirección de la desviación.
- Se pueden medir las desviaciones verticales y horizontales de esta forma, pero la prueba no puede diferenciar foria de tropía.

Pruebas de motilidad

Movimientos oculares

La exploración de los movimientos oculares supone la valoración de los movimientos suaves de seguimiento y después los movimientos sacádicos.

1. Las **versiones** hacia las ocho posiciones excéntricas de la mirada se estudian pidiendo al paciente que siga un objeto diana, generalmente un lápiz o una linterna (que ofrece la ventaja de que los reflejos corneales luminosos ayudan a la valoración). Pueden obtenerse voluntariamente, acústicamente o por la maniobra de los ojos de muñeca.
2. Las **ducciones** se valoran si se observa una reducción de la motilidad ocular en uno o los dos ojos. Debe emplearse una linterna con extrema atención a la posición de los reflejos corneales. Se ocluye el otro ojo y se pide al paciente que siga la linterna en varias posiciones de la mirada. Puede emplearse un sistema numérico simple que asigna el 0 para expresar un movimiento completo, y –1 y –4 para expresar los grados crecientes de menor acción (Fig. 16.52).

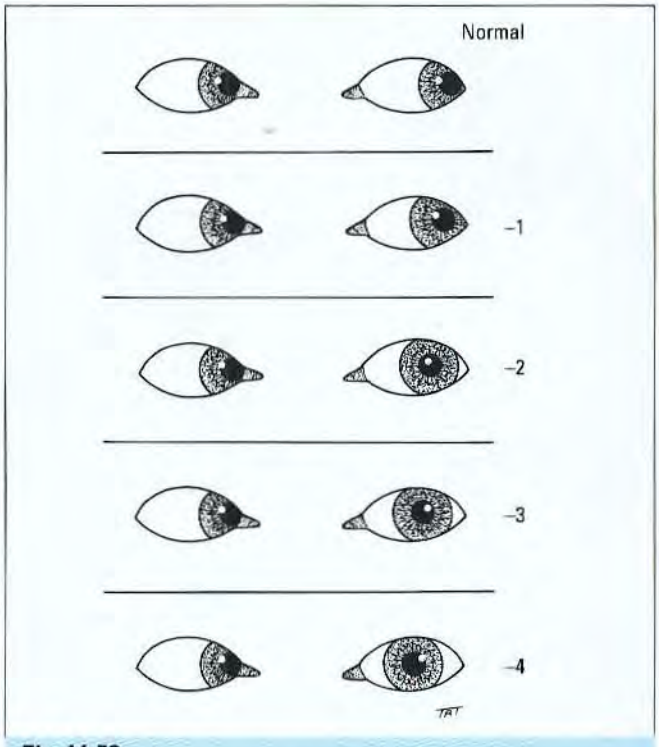


Fig. 16.52
Gradación de la subacción del recto lateral izquierdo

Punto cercano de convergencia

El punto cercano de convergencia (PCC) es el punto más cercano en el que los ojos pueden mantener la fijación. Se puede medir con la regla RAF, que se apoya en las mejillas del paciente (Fig. 16.53). Un objeto diana se mueve lentamente a lo largo de la regla hacia los ojos del paciente hasta que uno de ellos pierde la fijación y se desvía hacia fuera (PCC objetivo). El PCC

Fig. 16.53
Regla de RAF (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

subjetivo es el punto en el cual el paciente refiere diplopía. El PCC normal debe ser inferior a 10 cm.

Punto cercano de acomodación

El punto cercano de acomodación (PCA) es el punto más cercano en que los ojos pueden mantener el foco claro. También puede medirse con la regla RAF. El paciente fija una línea impresa adherida a la regla, que entonces se mueve lentamente hacia el paciente hasta que se vuelve borrosa. La distancia a la que se detecta primero esta borrosidad en la regla se considera el PCA. El PCA retrocede con la edad; cuando está lo suficientemente lejos para que la lectura sea difícil sin corrección óptica, indica presbiopía. A los 20 años de edad la PCA es de 8 cm, y a los 50 años de edad ha retrocedido hasta los 46 cm.

Amplitudes fusionales

Las amplitudes fusionales miden la eficacia de los movimientos disyuntivos. Se pueden estudiar empleando prismas o con el sinoptóforo. Potencias crecientes del prisma se colocan delante de un ojo, hasta que presenta abducción o aducción (dependiendo de si el prisma tiene la base interior o exterior, respectivamente), con el fin de mantener la fijación bifoveal. Cuando se alcanza un prisma mayor que la amplitud fusional se refiere diplopía o uno de los ojos se desvía. Éste es el límite de la capacidad de vergencia.

NB: Se puede valorar el rango de fusión del prisma en cualquier paciente en quien existe riesgo de aparición de diplopía después de la cirugía del estrabismo.

Refracción y funduscopia

Debe remarcarse que la funduscopia con dilatación es *obligatoria* en todos los pacientes en caso de estrabismo, para excluir cualquier patología ocular subyacente como cicatriz macular, hipoplasia de la papila óptica o retinoblastoma. El estrabismo suele ser secundario a un error de refracción. Hipermetropía, astigmatismo, anisometropía y miopía pueden asociarse con estrabismo.

Cicloplejía

El error de refracción que con mayor frecuencia causa estrabismo es la hipermetropía. Una determinación exacta de la hipermetropía requiere una parálisis efectiva del músculo ciliar (cicloplejía), con el fin de neutralizar el efecto de la acomodación, que enmascara el grado real de este error de refracción.

1. El **ciclopentolato** proporciona una cicloplejía adecuada en la mayoría de los niños. La concentración es el 0,5% por debajo de la edad de 6 meses y el 1% después. Una gota, repetida después de 5 minutos, generalmente da lugar a cicloplejía máxima en 30 minutos, con una recuperación de la acomodación después de 24 horas. La adecuación de la cicloplejía se puede determinar comparando las lecturas de la retinoscopia con el paciente fijando la vista de lejos y de cerca. Si la cicloplejía es adecuada existe una diferencia mínima o nula. Si la cicloplejía es incompleta, existe una diferencia entre las dos lecturas y puede ser necesario esperar otros 15 minutos o instilar otra gota.

NB: La anestesia tópica con un agente como proximetacaína, antes de la instilación de ciclopentolato, es útil para evitar la irritación ocular y el lagrimeo reflejo, lo que permite una mejor retención del ciclopentolato en el saco conjuntival y una cicloplejía efectiva.

2. La **atropina** puede ser necesaria en algunos niños por debajo de los 4 años de edad con hipermetropía alta o iris fuertemente pigmentados, en los que el ciclopentolato puede ser ineficaz. La atropina se puede usar en gotas o en pomada, aunque las gotas son más fáciles de instilar para una persona no entrenada. La concentración es el 0,5% por debajo de los 12 meses de edad y el 1% después. La cicloplejía máxima ocurre a las 3 horas, y la recuperación de la acomodación empieza después de unos 3 días y suele ser completa a los 10 días. La atropina se instila (por los padres) tres veces al día durante 3 días antes de la retinoscopia. Se debe recomendar a los padres que suspendan la medicación si hay signos de toxicidad sistémica, como enrojecimiento, fiebre e intranquilidad, y que busquen atención médica inmediata.

¿Cuándo prescribir?

Cualquier error de refracción significativo debe corregirse, especialmente en pacientes con anisohipermetropía o anisoastigmatismo asociado con ambliopía.

1. **Hipermetropía**. La corrección hipermétrope más baja prescrita depende de la edad y del alineamiento ocular del paciente. Si no existe esotropía en un niño de menos de 2 años de edad, ésta es +4,00 D, pero en un niño mayor se debe considerar la prescripción de +2,00 D. Sin embargo, en caso de esotropía, hay que prescribir una corrección de +2,00 D, incluso por debajo de la edad de 2 años.
2. **Astigmatismo**. Debe prescribirse un cilindro de 1,00 D o más, especialmente en los casos de anisometropía.
3. **Miopía**. La necesidad de corrección depende de la edad del niño. Por debajo de la edad de 2 años debe corregirse la miopía de –5,00 D o más, y entre las edades de 2 y 4 la cantidad es –3,00 D. En los niños mayores debe corregirse cualquier miopía significativa para permitir una visión a distancia adecuada.

Cambio de la refracción

El cambio de la refracción ocurre con la edad y es importante explorar la refracción cada 6 meses. Al nacer la mayoría de los niños son hipermétropes. Después de los 2 años de edad puede haber un aumento en la hipermetropía y una disminución en el astigmatismo. La hipermetropía puede continuar aumentan-

do hasta aproximadamente la edad de 6 años, y entre los 6 y los 8 años de edad disminuye, posiblemente hasta los primeros años de la adolescencia. Los niños menores de 6 años de edad, con menos de +2,50 D, probablemente serán virtualmente emétropes a la edad de 14 años. Sin embargo, un esótrope menor de 6 años de edad, con más de +4,00 D, es improbable que pierda la suficiente hipermetropía y mantenga los ojos rectos sin gafas.

Exploración de la diplopía

La prueba de Hess y la pantalla de Lees representan la posición ocular como una función de los músculos extraoculares y permiten la diferenciación del estrabismo parético causado por patología neurológica de una miopatía restrictiva como en la enfermedad ocular tiroidea o una fractura por hundimiento de la órbita.

Prueba de Hess

La pantalla contiene un patrón tangente impreso sobre un fondo verde oscuro. Luces rojas que pueden iluminarse individualmente indican las posiciones de la mirada de cada uno de los músculos extraoculares.

1. El paciente está sentado a 50 cm de la pantalla y lleva unas gafas rojo-verdes, la lente roja sobre el ojo derecho, y sostiene un puntero de proyección de luz verde.
2. El examinador proyecta una hendidura vertical de luz roja sobre la pantalla con un puntero rojo, que se emplea como punto de fijación. Sólo el ojo derecho puede ver la luz roja proyectada sobre una pantalla y, por tanto, el ojo derecho está fijando.
3. Se pide al paciente que superponga su hendidura horizontal de luz verde sobre la luz roja.
4. En circunstancias normales de ortoforia, los dos punteros deben estar más o menos superpuestos en las nueve posiciones de la mirada.
5. Se invierten las gafas (de forma que el filtro rojo está ahora delante del ojo izquierdo), y se repite el procedimiento.
6. Se conectan las posiciones relativas con líneas rectas.

Pantalla de Lees

El aparato consiste en dos pantallas de cristal opalescente en ángulo recto entre ellas, biseccionadas por un espejo plano de dos caras que disocia los dos ojos (Fig. 16.54). Cada pantalla tiene un patrón tangente marcado sobre la superficie posterior que se muestra sólo cuando se ilumina la pantalla. La prueba se realiza con la fijación alternativa de cada ojo.

1. El paciente se coloca frente a la pantalla no iluminada y fija los puntos en el espejo.
2. El examinador indica el punto que debe representar el paciente.
3. El paciente coloca en la pantalla no iluminada el puntero que percibe encima del punto indicado por el examinador.

Fig. 16.54
Pantalla de Lees (*ver* texto).

4. Cuando se han representado todos los puntos, se vuelve a colocar al paciente frente a la otra pantalla, y se repite el procedimiento.

Interpretación

1. Se comparan los dos gráficos (Fig. 16.55).

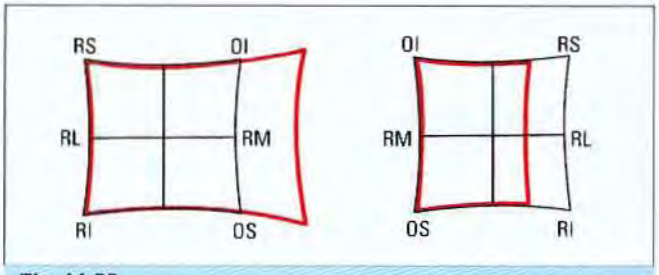


Fig. 16.55
Gráfica de Hess de una parálisis reciente del recto lateral derecho (*ver* texto).

2. El gráfico menor indica el ojo con el músculo parético (ojo derecho).
3. El gráfico mayor indica el ojo con el músculo que funciona excesivamente (ojo izquierdo).
4. El gráfico menor muestra su mayor restricción en la dirección principal de acción del músculo parético (recto lateral derecho).
5. El gráfico mayor muestra su mayor expansión en la dirección principal de acción del músculo horquilla (recto medial izquierdo).

Cambios con el tiempo

Los cambios con el tiempo de las gráficas también son extremadamente útiles como guía pronóstica. Por ejemplo, en una parálisis del recto superior derecho la gráfica de Hess muestra menor acción del músculo afectado con una acción excesiva de su músculo horquilla (oblicuo inferior izquierdo) (Fig. 16.56a). Debido a la gran diferencia entre las dos gráficas, el diagnóstico es sencillo. Si el músculo parético recupera su función, ambas

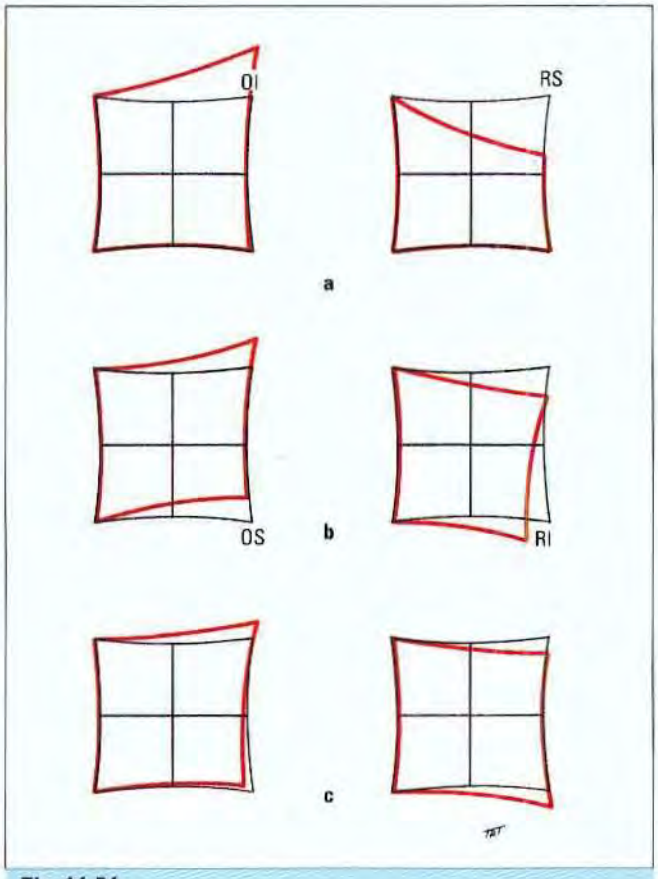


Fig. 16.56
Gráfica de Hess de una parálisis del recto superior derecho que muestra cambios con el tiempo (*ver texto*).

gráficas vuelven a ser normales. Sin embargo, si la paresia persiste las formas de ambas gráficas cambian de la forma siguiente:

- Se produce una contractura secundaria del antagonista ipsilateral (recto inferior derecho), que se muestra en la gráfica como una acción excesiva que da lugar a una parálisis secundaria (inhibitoria) del antagonista del músculo horquilla (oblicuo superior izquierdo), que se muestra en la gráfica como una menor acción (Fig. 16.56b). Esto puede producir la impresión incorrecta de que el oblicuo superior izquierdo era el primer músculo afectado.
- Con el paso siguiente del tiempo, las dos gráficas van coincidiendo cada vez más hasta que puede ser imposible determinar cuál fue el músculo parético al principio (Fig. 16.56c).

Ejemplos clínicos

Vale la pena analizar los siguientes ejemplos después de conocer las parálisis de los nervios motores oculares en el Capítulo 18.

1. La **parálisis del tercer par** muestra lo siguiente (Fig. 16.57):
   - Contracción de la gráfica izquierda y expansión de la derecha.
   - Exotropía izquierda: obsérvese que las zonas de fijación en las gráficas interiores de ambos ojos están desviadas lateralmente. La desviación es mayor en la gráfica derecha (cuando el ojo izquierdo está fijando), lo que indica que la desviación secundaria supera la primaria, y es típica de un estrabismo parético.
   - La gráfica izquierda muestra menor acción de todos los músculos excepto el recto lateral y el oblicuo superior.
   - La gráfica derecha muestra exceso de acción de todos los músculos excepto el recto medial y el oblicuo inferior, los «músculos horquilla» de los músculos respetados.
2. La **parálisis del cuarto par** muestra lo siguiente (Fig. 16.58):
   - No hay diferencias significativas en el tamaño de la gráfica.
   - Hipertropía derecha: obsérvese que la zona de fijación de la gráfica interna derecha está desviada hacia arriba y la izquierda está desviada hacia abajo. La gráfica también muestra que la hipertropía aumenta en levoversión y desaparece en dextrorversión.

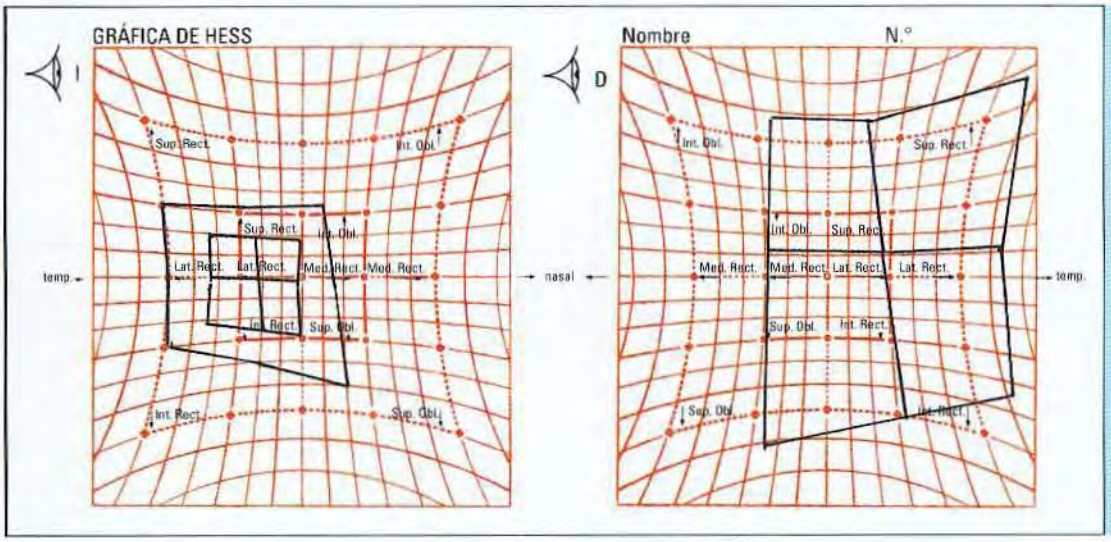


Fig. 16.57
Gráfica de Hess de una parálisis del tercer par izquierdo (*ver texto*).

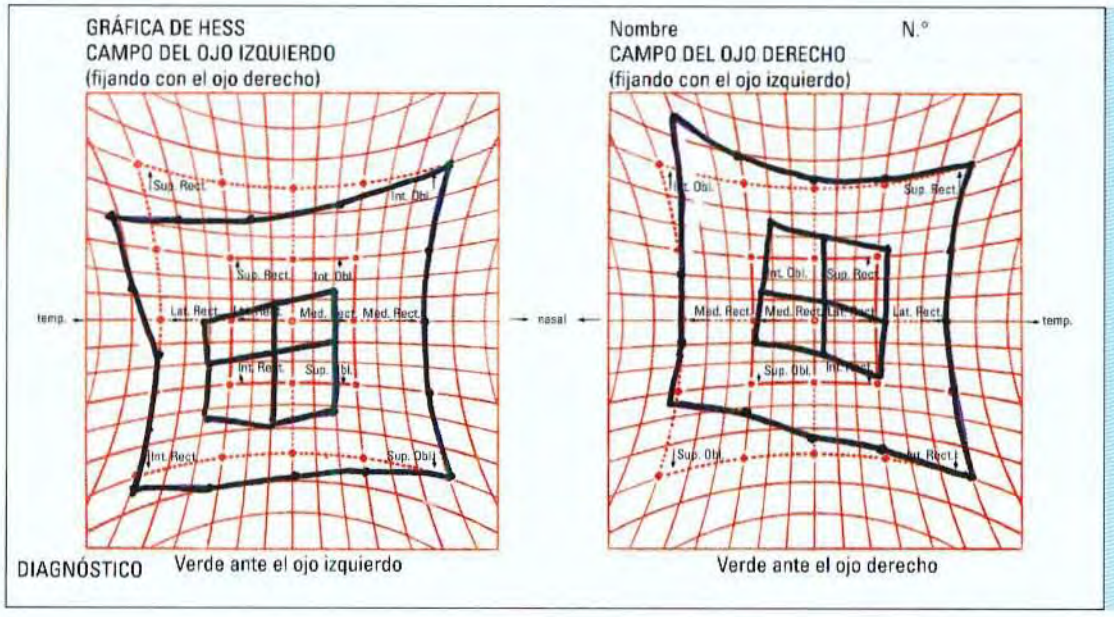


Fig. 16.58 Gráfica de Hess de una parálisis del cuarto par derecho (*ver* texto).

- La gráfica derecha muestra menor acción del oblicuo superior y acción excesiva del oblicuo inferior.
- La gráfica izquierda muestra exceso de acción del recto inferior y menor acción (parálisis inhibitoria) del recto superior.

3. **La parálisis del sexto par** (Fig. 16.59) muestra lo siguiente:
   - Contracción de la gráfica derecha y expansión de la izquierda.
   - Esotropía derecha: obsérvese que la zona de fijación de la gráfica derecha interna está desviada nasalmente.
   - La gráfica derecha muestra una menor acción marcada del recto lateral derecho y un ligero exceso de acción del recto medial.
   - La gráfica izquierda muestra exceso de acción del recto medial.

Esotropía

La esotropía (estrabismo convergente manifiesto) puede ser comitante o incomitante. En una esotropía comitante, la variabilidad del ángulo de desviación está dentro de 5 Δ en las diferentes posiciones de la mirada horizontal. En una desviación incomitante el ángulo difiere en varias posiciones de la mirada como resultado de estimulación nerviosa anormal o restricción.

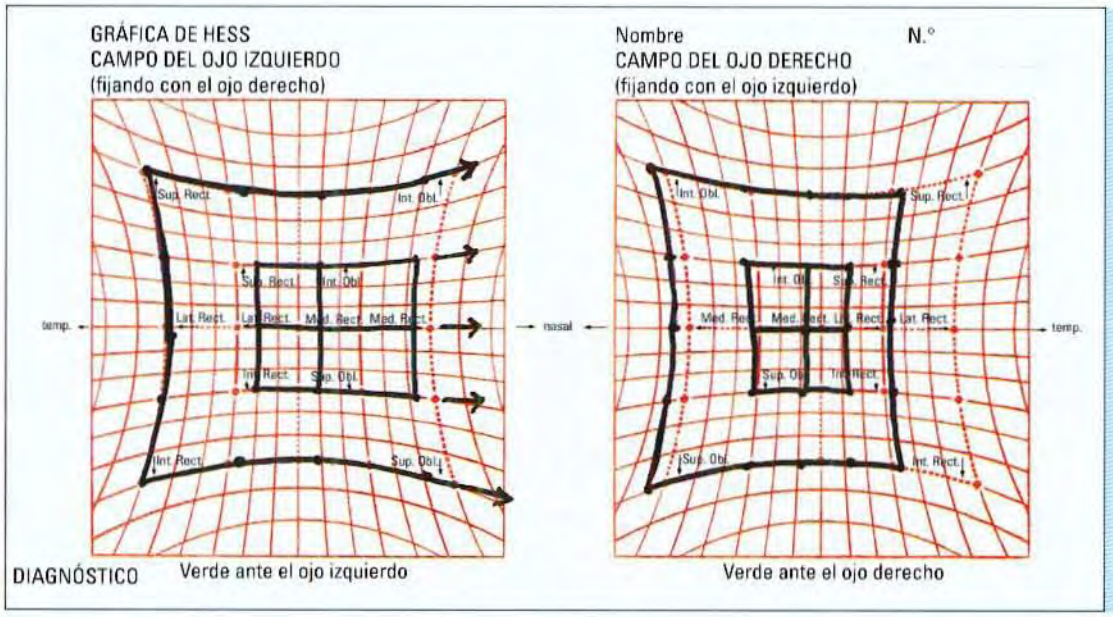


Fig. 16.59 Gráfica de Hess de una parálisis del sexto par derecho (*ver* texto).

Las desviaciones incomitantes se comentan después, y esta sección trata sólo de la esotropía comitante. La clasificación se muestra en la Tabla 16.1.

Tabla 16.1 Clasificación de la esotropía

1. Acomodativa
- ***a. Refractiva***
  - Completamente acomodativa
  - Parcialmente acomodativa
- ***b. No refractiva***
  - Con exceso de convergencia
  - Con debilidad de la acomodación
- ***c. Acomodativa mixta***

2. No acomodativa
- Infantil esencial
- Microtropía
- Básica
- Exceso de convergencia
- Espasmo de convergencia
- Divergencia insuficiente
- Parálisis de divergencia
- Sensorial
- Consecutiva
- De inicio agudo
- Cíclica

Esotropía acomodativa

La visión de cerca implica acomodación y convergencia. La acomodación es el proceso por el que los ojos enfocan un objeto diana cercano, alterando la curvatura del cristalino. De forma simultánea, los ojos convergen, con el fin de fijar bifovealmente el objeto diana. Tanto la acomodación como la convergencia están relacionadas cuantitativamente con la proximidad del objeto diana, y tienen una relación bastante constante entre sí (relación AC/A), como se ha comentado previamente. Las anomalías de la relación AC/A son una causa importante de ciertos tipos de esotropía.

Esotropía acomodativa refractiva

La esotropía acomodativa refractiva, con una relación AC/A normal, es una respuesta fisiológica a la hipermetropía excesiva, que suele estar entre +4,00 y +7,00 D. El grado considerable de acomodación necesaria para enfocar claramente incluso un objeto lejano se acompaña de una cantidad proporcional de convergencia, que está más allá de la amplitud de la divergencia fusional del paciente. Por lo tanto, no se puede controlar, y se produce un estrabismo convergente manifiesto. La magnitud de la desviación varía poco (generalmente < 10 Δ) entre lejos y cerca. La desviación se presenta hacia los 2,5 años (rango de 6 meses a 7 años).

1. La **completamente acomodativa** es eliminada totalmente con la corrección del error de refracción hipermétrope (Fig. 16.60).
2. La **parcialmente acomodativa**, que sólo se corrige parcialmente con la corrección de la hipermetropía.

Esotropía acomodativa no refractiva

La esotropía acomodativa no refractiva se asocia con una relación AC/A alta en la que un aumento de una unidad en la acomodación se acompaña de un incremento desproporcionadamente elevado de la convergencia en ausencia de hipermetropía importante. Los dos tipos son:

1. **Con exceso de convergencia**, que se caracteriza por:
   - Alta relación AC/A debida a AC aumentada (la acomodación es normal, la convergencia es exagerada).
   - Punto cercano de acomodación normal.
   - Ojos rectos en la mirada lejana, pero esotropía en la mirada próxima.
2. **Con debilidad de la acomodación** (hipoacomodativa), que se caracteriza por:
   - Relación AC/A alta debida a A disminuida (la acomodación es débil y necesita un esfuerzo aumentado, que se acompaña de una respuesta de convergencia fuerte).
   - Punto cercano de acomodación remoto.
   - Es preciso un esfuerzo extra de acomodación para la mirada próxima, lo que da lugar a un exceso de convergencia.

Esotropía acomodativa mixta

A veces en un paciente pueden coexistir una hipermetropía y una relación AC/A alta, lo que da lugar a esotropía de lejos, con aumento marcado (> 10 Δ) en la fijación de cerca. La desviación de la mirada lejana suele corregirse con gafas (Fig. 16.61a y b), pero el paciente todavía tiene esotropía para la mirada de cerca (Fig. 16.61c), a no ser que lleve cristales bifocales.

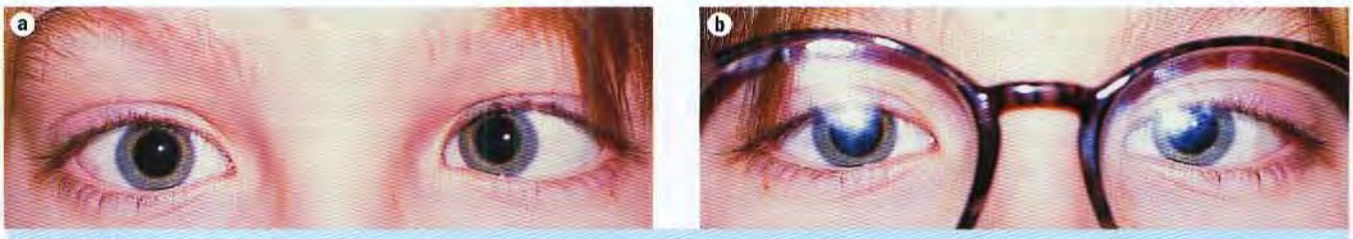


Fig. 16.60
Esotropía acomodativa completamente refractiva. **(a)** Esotropía derecha; **(b)** ojos rectos para lejos y cerca con corrección con gafas. (Cortesía de K. Nischal.)

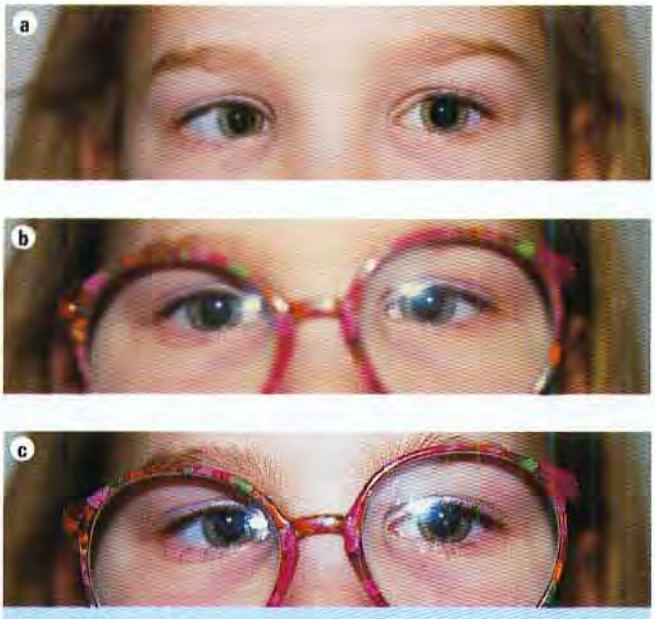


Fig. 16.61
Esotropía acomodativa mixta. (**a**) Esotropía derecha; (**b**) ojos rectos para lejos con corrección con gafas; (**c**) esotropía derecha para cerca con corrección con gafas. (Cortesía de K. Nischal.)

Tratamiento

1. Hay que corregir cualquier **error de refracción**, como se ha descrito antes. En los niños menores de 6 años de edad debe indicarse la retinoscopia para estudio de la refracción con cicloplejía completa (con una deducción sólo para la distancia de trabajo). En el esótrope refractivo acomodativo completo esto controla la desviación para la visión próxima y para la visión lejana. Después de los 8 años de edad la refracción debe determinarse con retinoscopia sin cicloplégicos y con la prescripción de la máxima cantidad de «plus» que pueda tolerar el paciente (la hipermetropía manifiesta).
2. Se pueden prescribir **bifocales** si hay esotropía acomodativa para la visión próxima (relación AC/A elevada). Las lentes bifocales alivian la acomodación (y, por lo tanto, la convergencia acomodativa), lo que permite que el niño mantenga la fijación bifoveal/alineamiento ocular de cerca. Se emplea el «plus» mínimo necesario para conseguirlo. La forma más satisfactoria de las bifocales es el tipo ejecutivo en el que la intersección cruza la parte inferior o media de la pupila. La potencia del segmento inferior debe reducirse gradualmente hasta eliminarse en los primeros años de la adolescencia. El pronóstico final respecto a la retirada completa de las gafas está relacionado con el grado de la relación AC/A, de hipermetropía y de astigmatismo asociado. En algunos casos las gafas sólo deben llevarse para el trabajo de cerca.
3. La **terapia miótica** se puede emplear a corto plazo en niños con esotropía acomodativa como resultado de una relación AC/A alta, que no llevarán gafas. La dosis inicial es yoduro de ecotiopato al 0,125% una vez al día o pilocarpina al 4% cuatro veces al día durante 6 semanas. Si esto es efectivo, la intensidad y la frecuencia se pueden disminuir gradualmente hasta una dosis efectiva mínima. La formación de quistes del iris inducidos por el ecotiopato se puede evitar mediante la administración simultánea de gotas de fenilefrina al 2,5% dos veces al día. La terapia miótica actúa induciendo una acomodación «periférica» (es decir, estimulación directa del músculo ciliar más que mediada por el tercer par craneal). Por lo tanto, se requiere un esfuerzo acomodativo menor por parte del paciente para la visión de cerca y, por lo tanto, se induce menos convergencia acomodativa. Sin embargo, puede dar lugar a visión borrosa de lejos.
4. El **tratamiento de la ambliopía**, como ya se ha descrito, es muy importante antes de plantear la cirugía.
5. La **cirugía** debe plantearse si las gafas no corrigen completamente la desviación y después de haber hecho todos los intentos para tratar la ambliopía. El principio de la cirugía es el debilitamiento de los rectos mediales, los músculos activos en la convergencia ocular.
   - Recesiones del recto medial bilaterales se realizan en pacientes con igual visión en ambos ojos, en quienes la desviación para la visión próxima es mayor que para la visión lejana.
   - Si no existe una diferencia significativa entre las determinaciones de lejos y de cerca, y la visión es igual en ambos ojos, algunos autores realizan recesión del recto medial combinada con resección del recto lateral, mientras que otros prefieren las recesiones bilaterales del recto medial.
   - Recesión-resección en el ojo amblíope en pacientes con ambliopía residual.

Esotropía infantil esencial

La esotropía infantil esencial es una esotropía idiopática que aparece en los 6 primeros meses de vida en un niño que por lo demás está sano y no tiene ningún defecto de refracción importante ni limitaciones de los movimientos oculares.

Signos

- El ángulo suele ser bastante grande (> 30 Δ) y estable (Fig. 16.62).
- La fijación en la mayoría de los niños es alternante en la posición primaria y con fijación cruzada en la mirada lateral, de forma que el niño emplea el ojo derecho en la mirada izquierda (Fig. 16.63b) y el ojo izquierdo en la mirada derecha (Fig. 16.63a). Este patrón de mirada cruzada puede dar la falsa impresión de deficiencias de abducción bilateral, como en una parálisis bilateral del sexto par. Sin embargo, la abducción se puede evidenciar habitualmente empleando la maniobra de los ojos de muñeca o girando al niño. Si esto no lo consigue, se puede ocluir uno de los ojos durante algunas horas con lo que la capacidad de abducción del otro ojo se desenmascara (Fig. 16.63c).
- El nistagmus, si existe, suele ser horizontal (aunque puede ser latente o manifiesto-latente) mayor en la abducción.
- El error de refracción suele ser normal para la edad del niño (alrededor de +1,50 D).
- Asimetría del nistagmus optocinético (NOC).

Fig. 16.62
Esotropía infantil esencial.

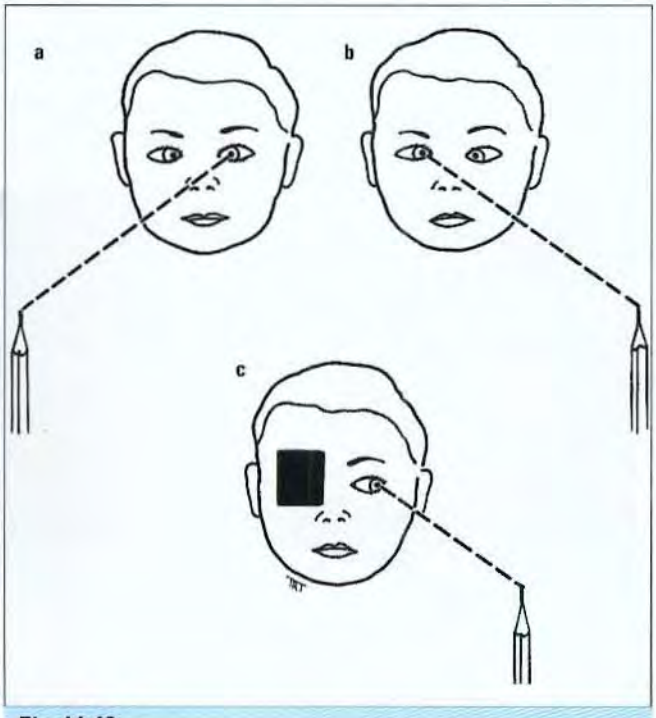


Fig. 16.63
Fijación cruzada en la esotropía infantil esencial. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Puede existir exceso de acción del oblicuo inferior inicialmente o aparecer más tarde.
- La desviación vertical disociada se produce en el 80% de los casos hacia los 3 años de edad (*ver* después).
- Escaso potencial para la VBU.

Diagnóstico diferencial

- Parálisis congénita del sexto par, que se puede excluir como se ha descrito antes.
- Esotropía sensorial debida a enfermedad ocular orgánica.
- Síndrome de bloqueo del nistagmus en el que la esotropía calma un nistagmus horizontal.
- Síndrome de Duane tipos I y III.
- Síndrome de Möbius.
- Estrabismo fijo.

Tratamiento inicial

Idealmente, los ojos deben alinearse quirúrgicamente hacia los 12 meses y como muy tarde a los 2 años de edad, pero sólo después de haber corregido la ambliopía o los errores de refracción importantes. El procedimiento inicial es la recesión de los rectos mediales. En algunos niños con ángulos muy grandes pueden necesitarse recesiones de 6,5 mm o más. Cualquier exceso de acción asociado de los oblicuos inferiores debe tratarse también. Un objetivo aceptable es el alineamiento de los ojos dentro de una esotropía de 10 Δ, junto con fusión periférica (combate la diplopía) y supresión central (combate la confusión) (Fig. 16.64). Este estrabismo residual de ángulo pequeño suele ser estable, incluso si no se consigue la fusión de ambas fóveas.

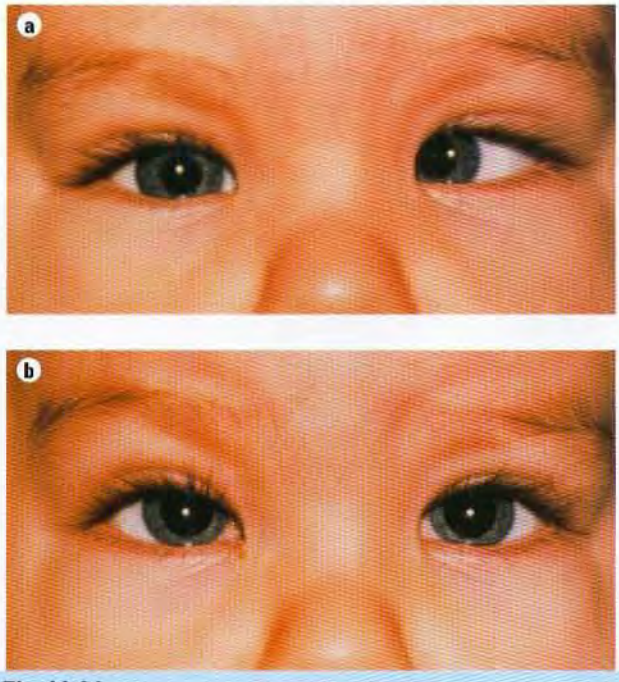


Fig. 16.64
(a) Esotropía infantil esencial; **(b)** después de la cirugía apropiada.

Tratamiento posterior

1. La **infracorrección** puede requerir una nueva recesión de los rectos mediales o la resección de uno o ambos rectos laterales.
2. El **exceso de acción de los oblicuos inferiores** puede aparecer más tarde, habitualmente a los 2 años de edad (Fig. 16.65). Se debe avisar a los padres de que puede ser necesaria la cirugía de nuevo a pesar de que haya un buen resultado inicial. El exceso de acción es unilateral al principio, pero

Fig. 16.65
Sobreacción oblicua inferior izquierda.

con frecuencia se vuelve bilateral en 6 meses. Los procedimientos de debilitamiento del oblicuo inferior son miotomía, miectomía y recesión (*ver* después).

3. La **desviación vertical disociada** (DVD) puede aparecer varios años después de la cirugía inicial, especialmente en niños con nistagmus. Se caracteriza por lo siguiente:
   - Desviación hacia arriba con exociclodesviación del ojo cubierto o durante los períodos de falta de atención visual (Fig. 16.66).

Fig. 16.66
Desviación vertical disociada (*ver* texto).

   - Cuando se retira la cobertura, el ojo afectado se mueve hacia abajo sin una desviación hacia abajo correspondiente en el otro ojo. Por lo tanto, la DVD no obedece la ley de Hering. Aunque suele ser bilateral, puede ser asimétrica. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando el cuadro es inaceptable cosméticamente. La recesión del recto superior con o sin el procedimiento del hilo (*ver* después) y/o la transposición anterior del oblicuo inferior son operaciones populares para la DVD, aunque la corrección total es prácticamente imposible.
4. La **ambliopía** se desarrolla posteriormente en alrededor del 50% de los casos.
5. Debe sospecharse un **elemento acomodativo** si los ojos están inicialmente rectos, o casi rectos, después de la cirugía y empiezan a converger de nuevo. Por lo tanto, es importante realizar refracciones repetidas en todos los niños y corregir cualquier nuevo elemento acomodativo según los resultados.

Microtropía

La microtropía (síndrome de monofijación) puede ser primaria o verse después de la cirugía de una gran desviación.

Signos

1. **Anisometropía** en casi todos los casos, habitualmente con hipermetropía o astigmatismo hipermétrope.
2. **Ángulo muy pequeño**, que mide 8 Δ o menos, que puede ser detectable o no en la prueba de oclusión (Fig. 16.67).

Fig. 16.67
Microtropía derecha.

3. **Escotoma central de supresión** en el ojo desviado que evita la confusión y se puede detectar por lo siguiente:
   a. ***Gafas estriadas de Bagolini***, en las que se ve una cruz pero hay un vacío en la línea oblicua percibida por el ojo microtrópico (con escotoma), en el punto de intersección (*ver* Fig. 16.32d).
   b. ***Prueba de base externa con 4 Δ***
   - Cuando se coloca un prisma de base externa con 4 Δ delante de un ojo normal, el brusco desplazamiento de la imagen desde la fóvea a un punto temporal parafoveal en la retina provoca un movimiento de nueva fijación.
   - No se ve ningún movimiento en un ojo microtrópico, ya que la imagen se desplaza dentro del escotoma de supresión central.
   - De acuerdo con la ley de Hering, el otro ojo se mueve hacia fuera cuando el ojo situado bajo el prisma vuelve a fijar y de forma subsiguiente realiza un movimiento

de fusión lento en la dirección opuesta para corregir el desplazamiento de su imagen.
- Si un escotoma central ha afectado a la función foveal, el segundo movimiento de fusión no tiene lugar.

4. **Otros signos** son CRA, amplitudes de fusión periféricas normales o casi normales y estereopsis reducida.

Tratamiento

Consiste en corrección con gafas de la anisometropía y oclusión para la ambliopía, pero casi nunca es eficaz para restaurar la fijación bifoveal.

Otras esotropías no acomodativas

Básica

1. **Signos**
   - Error de refracción no significativo.
   - La desviación es igual para la visión próxima y para la visión lejana.
2. El **tratamiento** es quirúrgico.

Exceso de convergencia

1. **Signos**
   - Error de refracción no significativo.
   - Ortoforia o pequeña esoforia de lejos.
   - Esotropía de cerca pero relación AC/A normal o baja.
   - Punto cercano de acomodación normal.
2. El **tratamiento** incluye recesiones bilaterales del recto medial.

Espasmo oculomotor cíclico

Es un fenómeno intermitente que suele ser histérico pero que en ocasiones puede tener una causa orgánica como un traumatismo o un tumor de fosa posterior.

1. Los **signos** durante un ataque son:
   - Esotropía debida a convergencia mantenida.
   - Seudomiopía debida a espasmo de acomodación.
   - Miosis bilateral.
2. El **tratamiento** se realiza con ciclopléjicos y bifocales.

Insuficiencia de divergencia

Afecta típicamente a adultos jóvenes sanos.

1. **Signos**
   - Esotropía intermitente o constante de lejos.
   - Desviación mínima o nula de cerca.
   - Abducción completa bilateral.
   - Las amplitudes de divergencia fusional pueden estar reducidas.
   - Ausencia de anomalías neurológicas.
2. El **tratamiento** es con prismas hasta la resolución espontánea o resecciones del recto lateral bilateral en los casos persistentes.

Parálisis de divergencia

Puede presentarse a cualquier edad y puede ser difícil de diferenciar de la parálisis unilateral o bilateral del sexto par, pero este cuadro suele ser comitante. Se caracteriza por:

- La esotropía no cambia o puede disminuir con la laterover-sión, al contrario que en la parálisis del sexto par.
- Las amplitudes de divergencia fusional están gravemente disminuidas o ausentes.
- Existe enfermedad neurológica subyacente como traumatismo craneal, lesiones intracraneales que ocupan espacio y accidentes vasculares cerebrales.

Esotropía sensorial

Está causada por una reducción unilateral de la agudeza visual que interfiere o impide la fusión, como una catarata, atrofia óptica o hipoplasia, retinocoroiditis por *Toxoplasma* o retinoblastoma.

> ***NB:*** Por lo tanto, el examen del fondo de ojo con midriasis es esencial en todos los niños con estrabismo.

Esotropía consecutiva

Sigue a la sobrecorrección quirúrgica de una exodesviación. Si la desviación no es muy grande, la cirugía debe posponerse durante varios meses a causa de la mejoría espontánea que puede tener lugar en algunos casos.

Esotropía de inicio agudo

Suele deberse a una descompensación brusca de la esoforia o la microtropía. El paciente se queja de diplopía y es importante excluir la parálisis del sexto par o la parálisis de la divergencia.

Esotropía cíclica

Es un cuadro muy raro caracterizado por esotropía manifiesta alternante que dura 24 horas seguida de ortoforia durante 24 horas. Estos ciclos pueden durar meses o años, y el paciente puede desarrollar a veces una esotropía constante que requiere cirugía.

Exotropía

La exotropía (estrabismo divergente manifiesto) puede ser constante o intermitente (Tabla 16.2).

Exotropía constante

Exotropía congénita

1. La **presentación** tiene lugar en el nacimiento, al contrario que la esotropía infantil.

Tabla 16.2 Clasificación de la exotropía

1. Constante
- Congénita
- Sensorial
- Consecutiva

2. Intermitente
- Básica
- Debilidad de convergencia
- Exceso de divergencia

2. Signos
- Refracción normal.
- Ángulo grande y constante.
- Puede existir DVD.

3. Las **anomalías neurológicas** existen con frecuencia, al contrario que en la esotropía infantil.
4. El **tratamiento** es principalmente quirúrgico y consiste en recesiones del recto lateral bilateral, generalmente combinadas con resección de uno o ambos rectos mediales, dependiendo del ángulo.

Otros tipos

1. Exotropía **sensorial**, que es el resultado de la afectación visual monocular o binocular por lesiones adquiridas, como catarata u otras opacidades de los medios, en niños con edades superiores a los 5 años o en adultos (Fig. 16.68). El tratamiento consiste en corrección de la deficiencia visual, si es posible, seguida de cirugía, si es necesario.
2. Exotropía **consecutiva**, que generalmente sigue a la corrección quirúrgica de una esodesviación.

Fig. 16.68
Exotropía sensorial izquierda debida a catarata densa.

Exotropía intermitente

1. La **presentación** es más frecuente alrededor de los 2 años de edad con exoforia, que se convierte en exotropía en condiciones de falta de atención visual, luz brillante (dando lugar a cierre reflejo del ojo afectado), fatiga o mala salud. Con el paso del tiempo la desviación tiende a ser menos controlada.

2. Tipos clínicos

a. ***Exotropía básica***, en la que el ángulo de desviación es igual para la fijación lejana y para la fijación próxima (Fig. 16.69).

Fig. 16.69
Exotropía básica. Desviación igual para lejos (**a**) y cerca (**b**). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

b. ***Debilidad de la convergencia***, que tiende a ocurrir en niños mayores y adultos. El ángulo de desviación es mayor para la fijación próxima (Fig. 16.70). Puede asociarse con miopía adquirida.

Fig. 16.70
Exotropía de convergencia por debilidad. Desviación mayor de cerca (**b**) que de lejos (**a**). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

c. ***Exceso de divergencia***, en el que el ángulo de desviación es mayor para la visión lejana (Fig. 16.71). Este tipo de exotropía puede ser real o simulado.
- En el tipo real el ángulo de cerca es consistentemente menor que el de lejos.
- El tipo simulado se asocia con una relación AC/A elevada. Las desviaciones de cerca y de lejos son similares cuando se vuelve a medir el ángulo de cerca con el paciente mirando a través de una lente +3,00 D o después de un período de oclusión uniocular.

Fig. 16.71
Exotropía con exceso de divergencia. Desviación mayor de lejos (**a**) que de cerca (**b**). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Tratamiento

1. La **corrección con gafas** en los pacientes miopes puede, en algunos casos, controlar la desviación estimulando la acomodación y, con ella, la convergencia.
2. El **tratamiento ortóptico** consiste en una terapia de oclusión, conciencia de la diplopía y mejoría de la convergencia fusional, y puede ser útil en algunos casos seleccionados.
3. La **cirugía** es necesaria en la mayoría de los pacientes hacia los 5 años de edad. Algunos autores recomiendan recesiones de ambos rectos laterales, mientras que otros recomiendan cirugía bilateral sólo para aquellos pacientes con exceso de divergencia, y prefieren una operación de recesión-resección en la que las determinaciones cerca-lejos son las mismas.

Síndromes especiales

Síndrome de Duane

El dato clave del síndrome de Duane es la retracción del globo ocular al intentar la aducción causada por la contracción conjunta de los rectos medial y lateral. El trastorno suele ser bilateral, aunque con frecuencia la afectación de un ojo puede ser tan sutil que pase desapercibida. Generalmente la afectación mayor corresponde al ojo izquierdo. Algunos niños con síndrome de Duane tienen defectos congénitos asociados; el más frecuente es la sordera de percepción, que se acompaña de trastornos del lenguaje.

Clasificación (Huber)

1. El **tipo I**, el más frecuente, se caracteriza por:
   - Abducción limitada o ausente.
   - Aducción normal o ligeramente limitada.
   - En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente esotrópicos.
2. El **tipo II**, el menos frecuente, se caracteriza por:
   - Aducción limitada.
   - Abducción normal o ligeramente limitada.
   - En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente exotrópicos.
3. El **tipo III** se caracteriza por:
   - Aducción y abducción limitadas.
   - En la posición primaria, ojos rectos o ligeramente esotrópicos.

Otros signos

Otros signos que pueden ocurrir en cada uno de los tres subgrupos son los siguientes:

- Al intentar la aducción hay retracción del globo ocular y estrechamiento de la hendidura palpebral, producido por la contracción conjunta de los rectos medial y lateral del ojo afectado (Fig. 16.72a). El grado de retracción del globo ocular puede variar desde muy importante hasta casi imperceptible. Al intentar la abducción, la hendidura palpebral se abre y el globo recupera su posición normal (Fig. 16.72b).

Fig. 16.72
Síndrome de retracción de Duane izquierdo (*ver texto*).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Para compensar la limitación del desplazamiento ocular es frecuente el tortícolis compensatorio en la dirección del déficit.
- En algunos pacientes se observa un ascenso o un descenso rápidos en la aducción. Se ha sugerido que existe un fenómeno de «brida» o «correa», producido por un músculo recto lateral tenso que se desliza por encima o por debajo del globo ocular y produce un movimiento vertical anómalo del ojo. Sin embargo, estudios recientes con RNM han demostrado que esto no ocurre siempre.

Tratamiento

En la mayoría de los casos los ojos están rectos en la posición primaria y no hay ambliopía. La cirugía está indicada si los ojos no están rectos en la posición primaria y el paciente debe adoptar una postura anómala de la cabeza para conseguir la fusión.

La cirugía también puede ser necesaria para casos estéticamente inaceptables, como subidas y bajadas rápidas y retracción grave del globo ocular. La ambliopía, cuando existe, suele ser el resultado de anisometropía y no de estrabismo.

NB: El músculo recto lateral del lado afectado no debe resecarse, ya que esto aumenta la retracción.

Síndrome de Brown

El síndrome de Brown suele ser congénito, pero en ocasiones puede ser adquirido.

Clasificación

1. **Congénito**
   - Idiopático.
   - Síndrome del clic congénito donde hay movimiento afectado del tendón del oblicuo superior a través de la tróclea.
2. **Adquirido**
   - Lesión iatrogénica de la tróclea o del tendón del oblicuo superior.
   - Inflamación del tendón que puede estar causada por artritis reumatoide, pansinusitis y escleritis.

Signos clínicos

Un síndrome de Brown derecho tiene las siguientes características:

1. **Signos mayores**
   - Habitualmente ojos rectos en la posición primaria (Fig. 16.73a).
   - Elevación derecha limitada en aducción y a veces también en la línea media (Fig. 16.73b).
   - Habitualmente elevación derecha normal en abducción (Fig. 16.73c).
   - No hay exceso de acción del oblicuo superior o es muy limitado.
   - Prueba de ducción forzada positiva al elevar el globo ocular en aducción.
2. **Signos variables**
   - Descenso rápido en aducción.
   - Hipotropía en la posición primaria.
   - Posición anómala de la cabeza con inclinación ipsilateral y levantamiento del mentón.

Diagnóstico diferencial

1. **Parálisis del oblicuo inferior**, que tiene más desviación vertical en la posición primaria, sobreacción oblicua superior, patrón «A» y prueba de ducción forzada negativa.
2. **Deficiencia de elevación monocular**, que se caracteriza por imposibilidad para elevar un ojo en cualquier posición (Fig. 16.74).

Fig. 16.73
Síndrome de Brown derecho. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Tratamiento

1. Los casos **congénitos** no suelen precisar tratamiento. Las indicaciones de la cirugía incluyen la presencia de una hipotropía en la posición primaria y/o una postura anormal de la cabeza. El procedimiento que se recomienda para los casos congénitos es el debilitamiento del oblicuo superior.
2. Los casos **adquiridos** pueden beneficiarse de los corticoides, orales o mediante inyección cerca de la tróclea, junto con el tratamiento de la causa subyacente.

Síndrome de Möbius

El síndrome de Möbius es un trastorno esporádico, congénito y muy raro.

1. **Signos oculares**
   - Parálisis de la mirada horizontal en el 50% de los casos, pero la mirada vertical suele estar intacta.
   - Parálisis bilateral del sexto par (Fig. 16.75a).

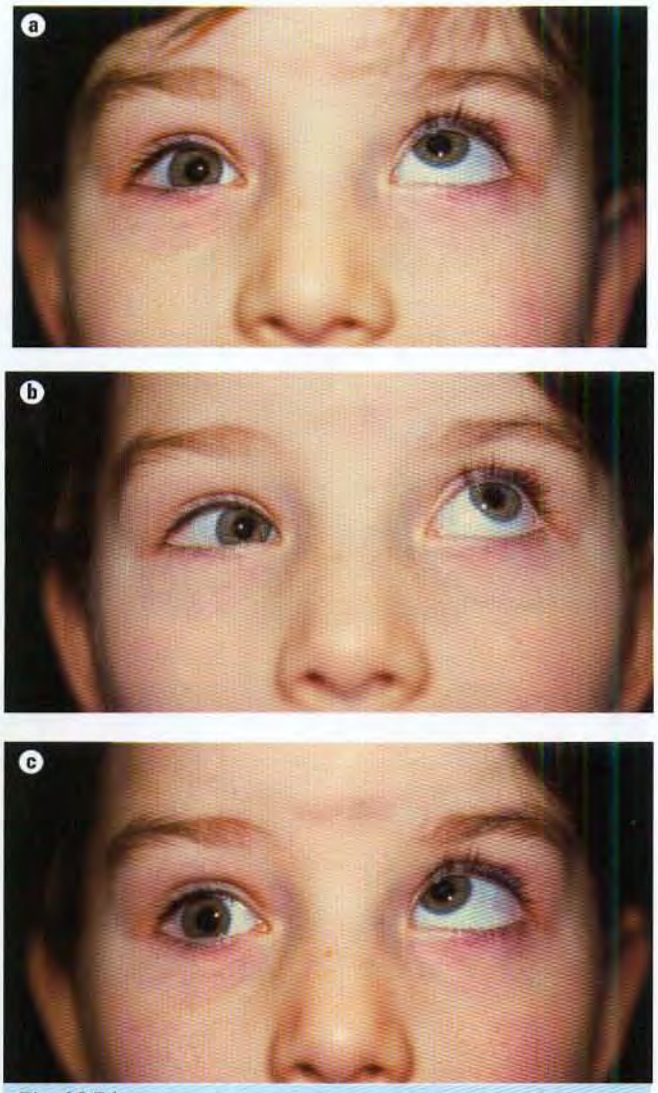


Fig. 16.74
Deficiencia de monoelevación derecha que muestra una elevación defectuosa en todas las posiciones

- En la posición primaria en el 50% de los casos hay esotropía; en el resto de casos es recta.
- Se puede ver una seudoesotropía en niños que aprenden a cruzar la fijación debido a que la aducción y la convergencia están intactas.

2. **Signos sistémicos**
   - Parálisis facial bilateral, generalmente asimétrica e incompleta, lo que da lugar a una expresión facial como una máscara y problemas del cierre palpebral (Fig. 16.75b).
   - Paresia de los pares craneales noveno y duodécimo. La última produce atrofia de la lengua (Fig. 16.75c).
   - Retraso mental ligero.
   - Anomalías de las piernas.

Síndromes de fibrosis

1. El **estrabismo fijo** es un cuadro muy raro en el que ambos ojos están fijos por un estiramiento fibroso de los rectos mediales (estrabismo fijo convergente) o de los rectos laterales (estrabismo fijo divergente).

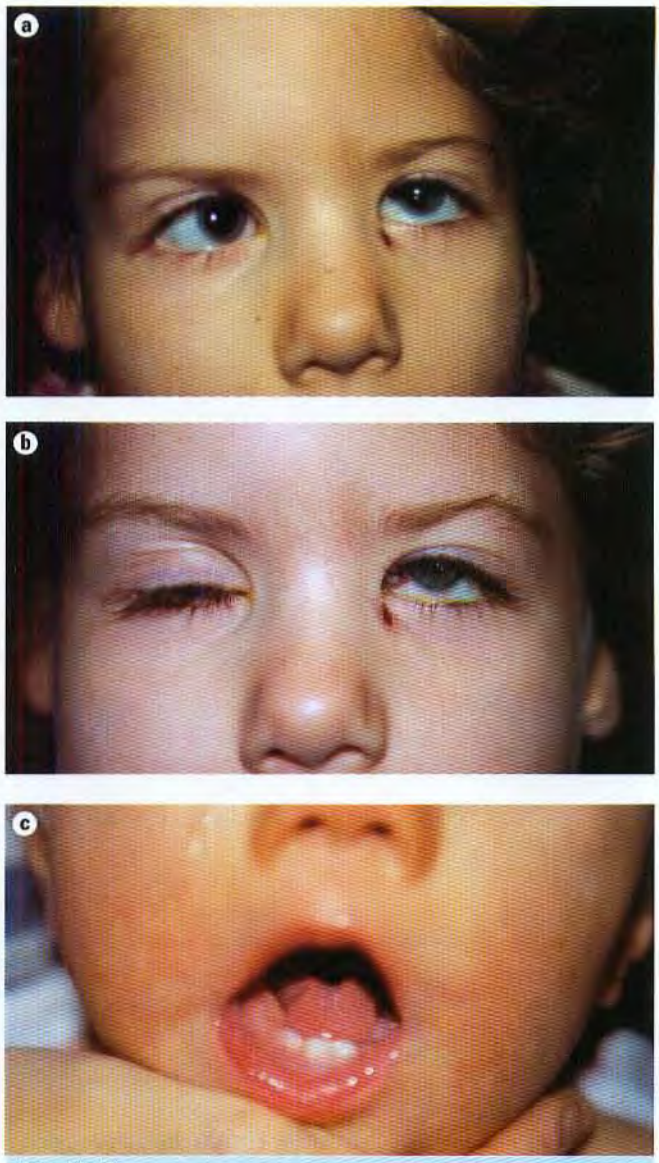


Fig. 16.75
Síndrome de Möbius. (**a**) Abducción izquierda defectuosa debida a una parálisis del sexto par; (**b**) parálisis facial; (**c**) lengua atrófica. (Cortesía de K. Nischal.)

2. El **síndrome de fibrosis congénita de los músculos extraoculares** es un trastorno raro, no progresivo y autosómico dominante caracterizado por hipoplasia y fibrosis de los músculos extraoculares. Se caracteriza por ptosis congénita bilateral y oftalmoplejía externa restrictiva. En la posición «primaria» cada ojo está fijo por debajo de la horizontal, aproximadamente 10°. El ojo hipotrópico puede ser exotrópico secundariamente (Fig. 16.76), esotrópico o normal. El grado de movimiento horizontal residual varía desde completo hasta totalmente restringido. Sin embargo, los movimientos verticales siempre están gravemente limitados con incapacidad para elevar los ojos por encima del plano horizontal.

Fig. 16.76
Exotropía en el síndrome de fibrosis congénita de los músculos extraoculares. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

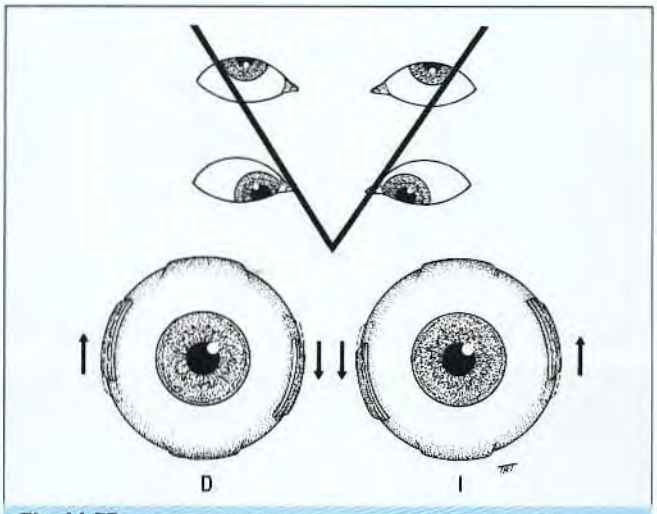


Fig. 16.77
Tratamiento del patrón en «V» mediante transposición hacia abajo de los rectos medios o transposición hacia arriba de los rectos laterales (*ver* texto).

Patrones alfabéticos

Las desviaciones horizontales pueden variar cuando se miden en la posición primaria, en la mirada hacia arriba y en la mirada hacia abajo, independientemente de si es comitante o incomitante.

Patrón en «V»

El patrón en «V» es importante cuando la diferencia entre la mirada hacia arriba y la mirada hacia abajo es > 15 Δ.

Causas

- Síndrome de Brown.
- Exceso de acción del oblicuo inferior asociado con parálisis del cuarto par.
- Menor acción del oblicuo superior con el subsiguiente exceso de acción del oblicuo inferior que se ve en la esotropía infantil así como otras esotropías de la infancia. Los ojos suelen estar rectos en la mirada hacia arriba, con una esodesviación marcada en la mirada hacia abajo.
- Menor acción del recto superior.
- Exceso de acción del recto lateral.
- Anomalías craneofaciales que se asocian con órbitas poco profundas y hendiduras palpebrales oblicuas hacia abajo. A menudo hay una exotropía importante en la mirada hacia arriba y los ojos están casi rectos en la mirada hacia abajo.

Tratamiento

Sin disfunción del músculo oblicuo (Fig. 16.77):

1. La **esotropía de patrón en «V»** (Fig. 16.78) se trata mediante recesiones del recto medial bilateral y transposición hacia debajo de los tendones.
2. La **exotropía de patrón en «V»** (Fig. 16.79) se trata mediante recesiones del recto lateral bilateral y transposición hacia arriba.

Fig. 16.78
Esotropía con patrón en «V». (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Patrón en «A»

El patrón en «A» es significativo si la diferencia entre la mirada hacia arriba y la mirada hacia abajo es > 10 Δ.

Causas

- Exceso de acción del oblicuo superior primaria que suele asociarse con exodesviación en la posición primaria de la mirada.
- Menor acción/parálisis del oblicuo inferior con el subsiguiente exceso de acción del oblicuo superior.
- Menor acción del recto lateral.
- Menor acción del recto inferior.

Tratamiento

Sin disfunción del músculo oblicuo (Fig. 16.80):

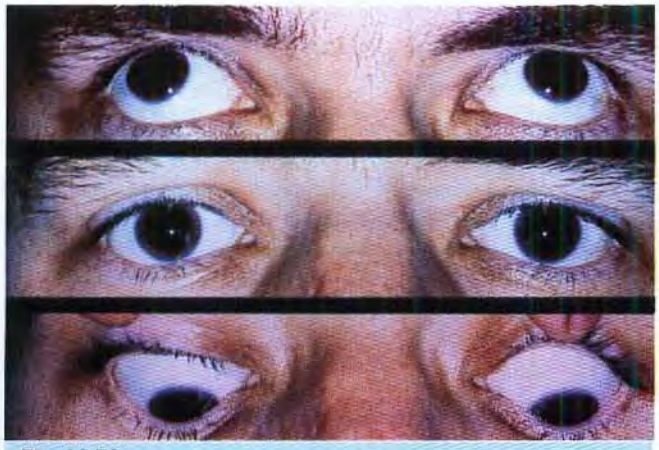


Fig. 16.79
Exotropía con patrón en «V». (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

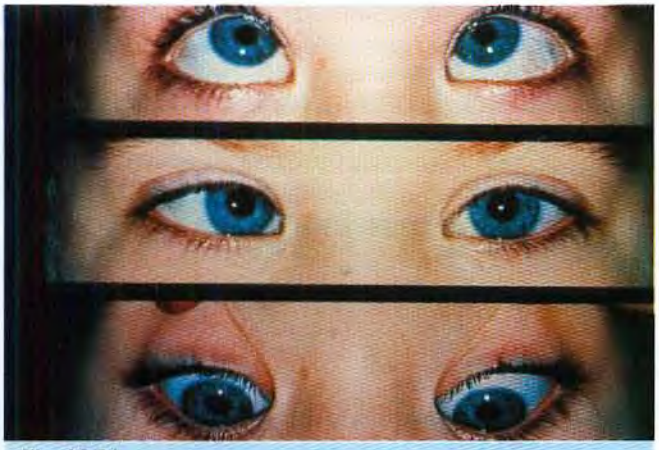


Fig. 16.81
Esotropía con patrón en «A». (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

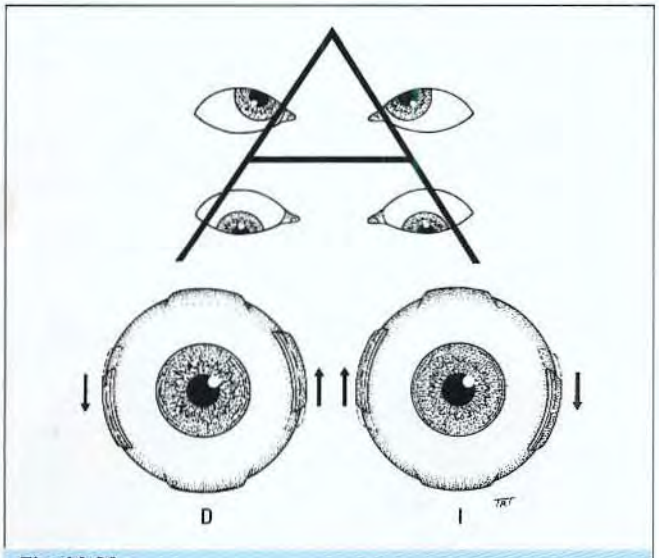


Fig. 16.80
Tratamiento del patrón en «A» mediante transposición hacia arriba de los rectos medios o transposición hacia abajo de los rectos laterales (ver texto).

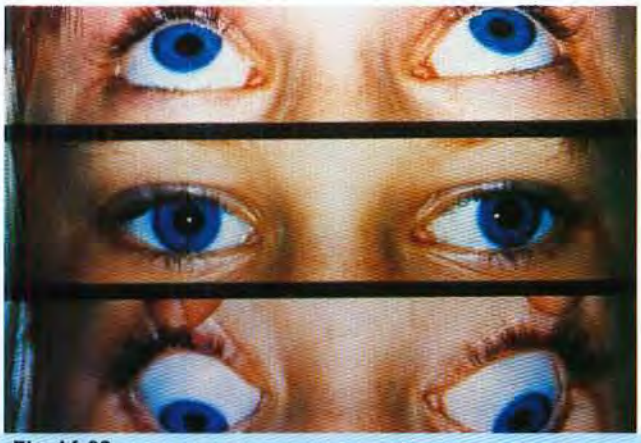


Fig. 16.82
Exotropía con patrón en «A». (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. La **esotropía de patrón en «A»** (Fig. 16.81) se trata mediante recesiones del recto medial bilateral y transposición hacia arriba.
2. La **exotropía de patrón en «A»** (Fig. 16.82) se trata mediante recesiones del recto lateral bilateral y transposición hacia abajo.

Principios de cirugía

Los objetivos de la cirugía de los músculos extraoculares son corregir el alineamiento incorrecto de los ojos y, si es posible, también restaurar la VBU. Sin embargo, la primera etapa en el tratamiento del estrabismo infantil implica la corrección de cualquier error de refracción significativo y/o ambliopía. Cuando se consigue la máxima potencia visual en ambos ojos, cualquier desviación residual puede tratarse quirúrgicamente. Los tres tipos principales de procedimientos son: (a) *de debilitamiento*, que disminuyen la tracción de un músculo, (b) *de refuerzo*, que aumentan la tracción de un músculo, y (c) procedimientos que *cambian la dirección de la acción de un músculo*.

Procedimientos de debilitamiento

Los procedimientos de debilitamiento de la acción de un músculo son: (a) *recesión*, (b) *miectomía* y (c) *sutura de fijación posterior*.

Recesión

La recesión debilita un músculo al desplazar su inserción hacia su origen. Se puede realizar en cualquiera de los músculos extraoculares excepto el oblicuo superior.

1. Recesión del músculo recto

a. El músculo se expone y se pasan dos suturas absorbibles a través de los cuartos externos del tendón.
b. El tendón se desinserta de la esclerótica, y la cantidad de recesión se mide y se marca sobre la esclerótica con calibradores.
c. El fragmento se vuelve a suturar a la esclerótica por detrás de su inserción original (Fig. 16.83).

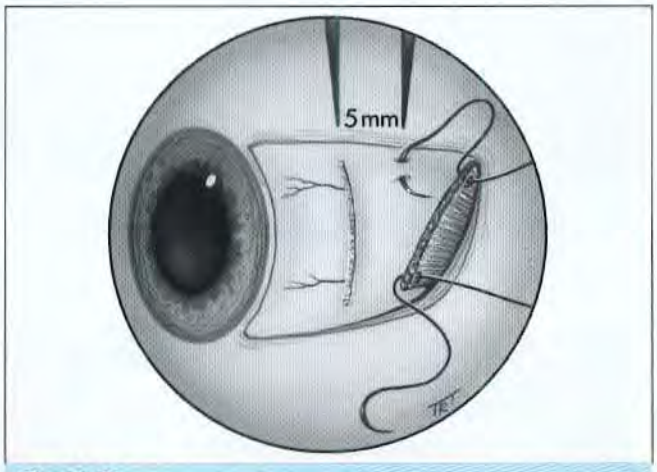


Fig. 16.83
Recesión del músculo recto horizontal.

2. Recesión del oblicuo inferior

a. El vientre del músculo se expone a través de una incisión en el fondo de saco inferotemporal.
b. Se pasa una o dos suturas absorbibles a través del músculo cerca de su inserción.
c. El músculo se desinserta y el muñón se resutura a la esclerótica, 2 mm posterior y temporal al extremo temporal de la inserción del recto inferior (Fig. 16.84).

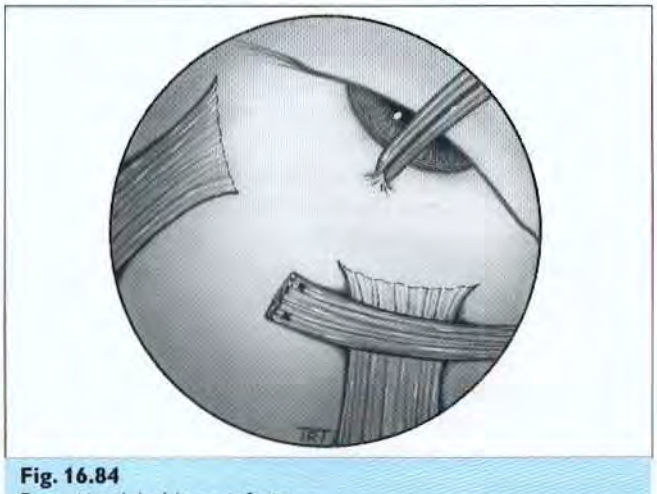


Fig. 16.84
Recesión del oblicuo inferior.

Miectomía

La miectomía implica separar el músculo de su inserción sin volverlo a suturar. Se emplea con mayor frecuencia para debilitar un músculo oblicuo inferior que actúa en exceso. Muy ocasionalmente el procedimiento se realiza en un músculo recto gravemente contraído.

Sutura de fijación posterior

El principio de la sutura de fijación posterior (procedimiento del hilo o *Fadenoperation*) es disminuir la tracción del músculo en su campo de acción sin afectar a la posición primaria. Se puede usar para tratar la DVD, aunque también puede emplearse para debilitar un músculo recto horizontal. Cuando se trata la DVD el músculo recto superior suele ser seccionado primero y después anclado en la esclerótica con una sutura no absorbible alrededor de 12 mm por detrás de su inserción.

Procedimientos de refuerzo

1. La **resección** acorta la longitud de un músculo para aumentar su tracción efectiva. Está disponible sólo para un músculo recto y supone las siguientes etapas:

a. Se expone el músculo y se insertan dos suturas absorbibles en el músculo en un punto predeterminado por detrás de su inserción.
b. El músculo anterior a las suturas se secciona y el fragmento se vuelve a unir a la inserción original (Fig. 16.85).

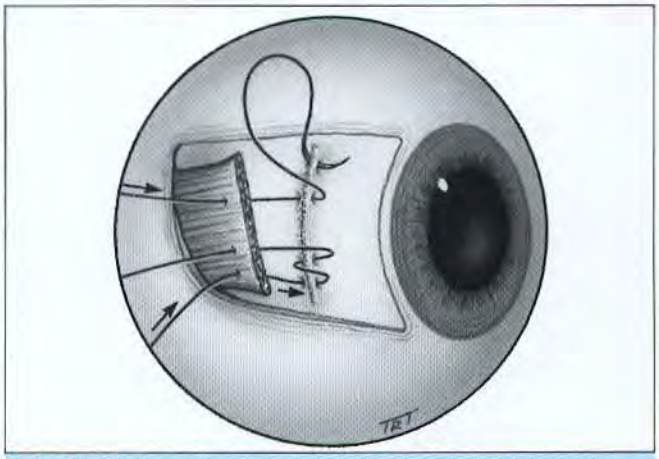


Fig. 16.85
Resección del músculo recto horizontal.

2. El **plegamiento** de un músculo o su tendón se suele reservar para aumentar la acción del músculo oblicuo superior en la parálisis congénita del cuarto par.
3. El **avance** del músculo más cerca del limbo puede emplearse para aumentar la acción de un músculo recto previamente seccionado.

Tratamiento del estrabismo parético

Parálisis del recto lateral

La intervención quirúrgica para una parálisis del sexto par debe plantearse sólo cuando es evidente que no se producirá la mejo-

ría espontánea. Esto suele ocurrir después de 6 meses. Los dos procedimientos principales dirigidos a mejorar la abducción son los siguientes:

1. Procedimiento de Hummelsheim

a. Se secciona el recto medial.
b. Se desinsertan las mitades laterales de los rectos superior e inferior y se vuelven a unir a los bordes superior e inferior del músculo recto lateral parético (Fig. 16.86a).

NB: Este procedimiento supone el desprendimiento de los tres músculos rectos el globo ocular, por lo que existe el riesgo de isquemia postoperatoria del segmento anterior. Para evitar esta complicación, la resección del músculo recto medio debe sustituirse por la quimiodenervación con toxina botulínica (*ver* después).

2. El **procedimiento de Jensen** también se emplea para mejorar la abducción y se combina con la recesión del músculo recto medial o la inyección de toxina botulínica en el músculo.

a. Los rectos superior, lateral e inferior se dividen longitudinalmente.
b. Con una sutura no absorbible, la mitad lateral del recto superior se liga con la mitad superior del recto lateral, y la mitad inferior del recto lateral se liga con la mitad lateral del recto inferior (Fig. 16.86b).

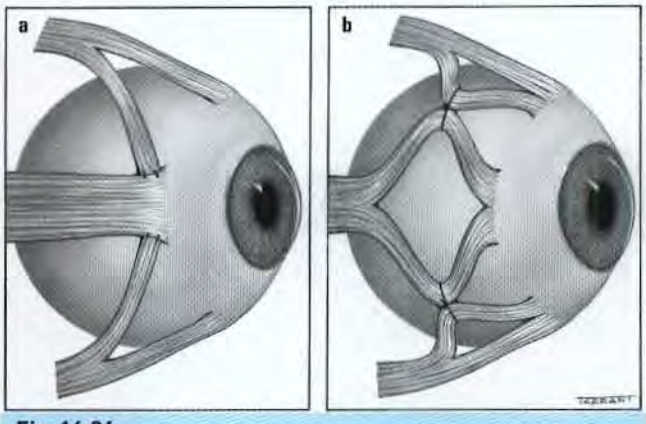


Fig. 16.86
Tratamiento de la parálisis del músculo recto lateral. (**a**) Procedimiento de Hummelsheim; (**b**) procedimiento de Jensen.

Parálisis del oblicuo superior

La intervención quirúrgica debería plantearse en casos de postura anormal de la cabeza y diplopía que no responde a los prismas. Los principios generales son los siguientes:

1. Los casos **congénitos** con una gran hipertropía en la posición primaria se tratan mediante un procedimiento de plegamiento del oblicuo superior.

2. Adquiridas

a. Las hipertropías adquiridas ***pequeñas*** pueden tratarse mediante debilitamiento del oblicuo inferior ipsilateral.
b. Las hipertropías adquiridas ***moderadas*** o grandes pueden tratarse mediante debilitamiento del oblicuo inferior ipsilateral combinado con debilitamiento del recto superior ipsilateral y/o debilitamiento del recto inferior contralateral. Hay que tener en cuenta que el debilitamiento del oblicuo inferior y el recto superior del mismo ojo puede dar lugar a una elevación defectuosa.
c. Los casos de ***exciclotropía pura***, sin hipertropía, se tratan mediante el procedimiento de Harada-Ito, que supone la división y la transposición anterolateral de la mitad lateral del tendón oblicuo superior (Fig. 16.87).

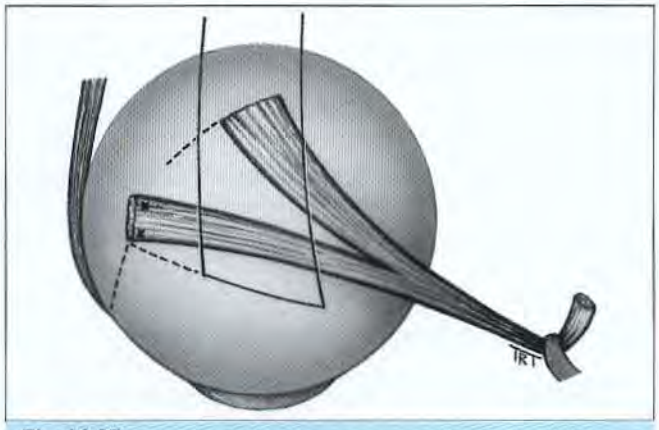


Fig. 16.87
Procedimiento de Harada-Ito para la parálisis oblicua superior.

Suturas ajustables

Indicaciones

En algunos casos los resultados de la cirugía del estrabismo pueden mejorarse mediante el uso de técnicas de sutura ajustables. Éstas están especialmente indicadas cuando es esencial un resultado preciso y cuando los resultados con procedimientos más convencionales son probablemente impredecibles; por ejemplo, desviaciones verticales adquiridas asociadas con miopatía tiroidea o después de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita. Otras indicaciones relativas para el uso de suturas ajustables son parálisis del sexto par, exotropía del adulto, y reintervenciones en las que la cicatrización de los tejidos circundantes puede hacer que el resultado final sea impredecible. La principal contraindicación es un paciente que es demasiado joven o que no quiere cooperar durante el ajuste postoperatorio de la sutura.

Etapas iniciales

1. Se expone el músculo, se insertan las suturas y se desinserta el tendón de la esclerótica (como en la recesión del músculo recto).
2. Los dos extremos de la sutura se pasan, muy juntos, a través del fragmento de la inserción.
3. Se hace un nudo fuerte alrededor de la sutura muscular anterior hasta su emergencia del fragmento (Fig. 16.88a).
4. Un extremo de la sutura se secciona corto, y los dos extremos se ligan juntos para formar un asa (Fig. 16.88b).
5. La conjuntiva se deja abierta.

Ajuste postoperatorio

1. Se valora la extensión del alineamiento.
2. Si el alineamiento ocular es satisfactorio la sutura del músculo se liga y su extremo largo se secciona corto.
3. Si se precisa más resección, el nudo se tracciona anteriormente junto con la sutura muscular, proporcionando de esta forma libertad adicional para el músculo seccionado y permitiendo que se mueva posteriormente (Fig. 16.88c).
4. Si se precisa menos resección, se tracciona la sutura muscular anteriormente y el nudo se tracciona contra el fragmento del músculo (Fig. 16.88d).
5. Se cierra la conjuntiva.

Una técnica similar se emplea para la resección del músculo recto.

Quimiodenervación con toxina botulínica

La parálisis temporal de un músculo extraocular se puede emplear junto con los procedimientos de transposición como ya se ha descrito o de forma aislada. Las principales indicaciones para plantear la quimiodenervación son las siguientes:

- Para determinar la función del recto lateral después de una parálisis del sexto par en la que la contractura del recto medial evita la abducción. Se inyecta una mínima dosis de toxina botulínica B en el vientre del músculo antagonista que actúa en exceso (recto medial) bajo control electromiográfico (Fig. 16.89a). La parálisis temporal del músculo hace que se relaje, de forma que las fuerzas horizontales sobre el globo ocular están más equilibradas, lo que permite la valoración de la función del recto lateral (Fig. 16.89b).
- Para determinar el riesgo de presentar diplopía postoperatoria y valorar el potencial de VBU. Por ejemplo, en un adulto con un estrabismo divergente izquierdo y buena visión en ambos ojos, se puede inyectar en el músculo recto lateral izquierdo de forma que los ojos se rectifican o convergen.
- No obstante, colocar un prisma corrector delante del ojo desviado proporciona un método más sencillo y quizá más exacto para determinar el riesgo de diplopía postoperatoria. Si nada de lo anterior indica la probabilidad de diplopía, hay que avisar al paciente de esta posibilidad antes de la intervención. Sin embargo, esta diplopía se resuelve espontáneamente casi siempre.

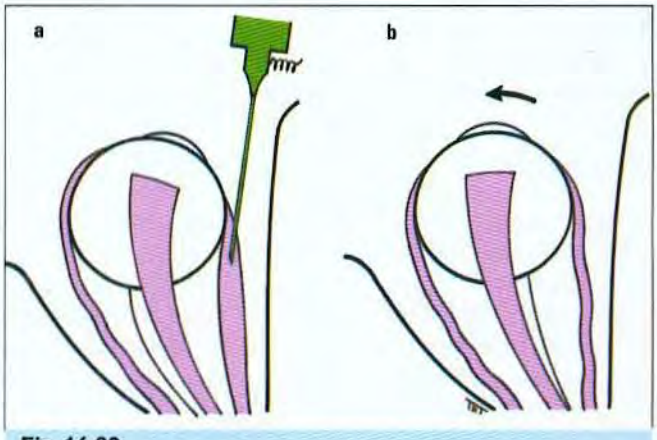


Fig. 16.89
Principios de la quimiodenervación con toxina botulínica en la parálisis del sexto par izquierdo (*ver* texto).

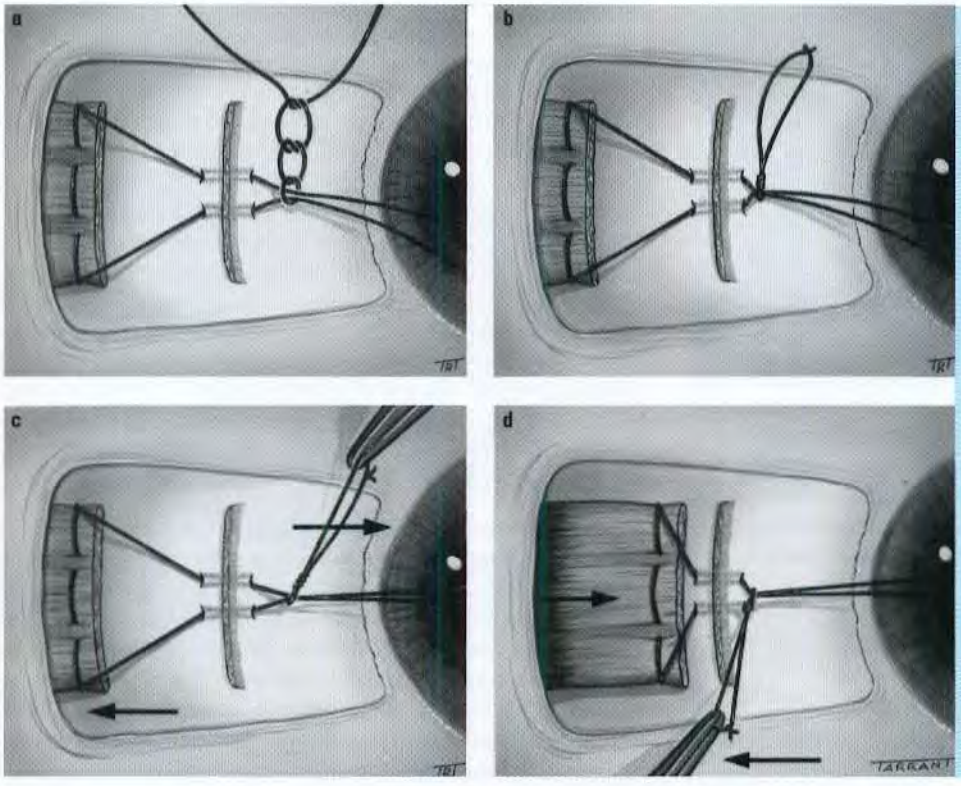


Fig. 16.88
Suturas ajustables (*ver* texto).

CAPÍTULO 17

Órbita

- **INTRODUCCIÓN** 568
  - Anatomía aplicada 568
  - Signos clínicos de enfermedad orbitaria 568
  - Exploraciones especiales 572
- **OFTALMOPATÍA TIROIDEA** 573
  - Introducción 573
  - Afectación de partes blandas 574
  - Retracción palpebral 574
  - Proptosis 576
  - Neuropatía óptica 577
  - Miopatía restrictiva 577
- **INFECCIONES** 578
  - Celulitis preseptal 578
  - Celulitis orbitaria bacteriana 578
  - Mucormicosis rinoorbitaria 579
- **ENFERMEDADES INFLAMATORIAS** 580
  - Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática 580
  - Dacrioadenitis aguda 581
  - Miositis orbitaria 582
  - Síndrome de Tolosa-Hunt 582
  - Granulomatosis de Wegener 582
- **MALFORMACIONES VASCULARES** 582
  - Varices primarias 582
  - Linfangioma 584
  - Fístula carótido-cavernosa 584
- **LESIONES QUÍSTICAS** 586
  - Dacriops 586
  - Quiste dermoide 586
  - Mucocele 586
  - Encefalocele 587
- **TUMORES** 588
  - Hemangioma capilar 588
  - Hemangioma cavernoso 589
  - Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal 589
  - Carcinoma de la glándula lagrimal 591
  - Glioma del nervio óptico 592
  - Meningioma de la vaina del nervio óptico 593
  - Neurofibroma 594
  - Linfomas 595
  - Rabdomiosarcoma 596
  - Tumores metastásicos de la infancia 597
  - Tumores metastásicos en adultos 598
  - Invasión orbitaria por tumores sinusales 598
- **CRANEOSINOSTOSIS** 599
  - Síndrome de Crouzon 599
  - Síndrome de Apert 599

Introducción

Anatomía aplicada

La órbita es una cavidad en forma de pera cuyo tallo es el canal óptico (Fig. 17.1). La porción intraorbitaria del nervio óptico es más larga (25 mm) que la distancia entre la parte posterior del globo ocular y el canal óptico (18 mm). Esto permite un desplazamiento hacia delante importante del globo ocular (proptosis o exoftalmos) sin causar una tracción excesiva del nervio óptico.

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

NB: Por lo tanto, la inflamación de la fisura orbitaria superior y el ápex orbitario puede dar lugar a un gran número de signos, incluyendo oftalmoplejía y obstrucción del flujo venoso, lo que resulta en edema de los párpados y proptosis.

Signos clínicos de enfermedad orbitaria

Afectación de los tejidos blandos

1. Los **signos** son edema palpebral y periorbitario, ptosis, quemosis e inyección conjuntival (Fig. 17.2).

Fig. 17.2
Afectación de partes blandas en una enfermedad orbitaria.

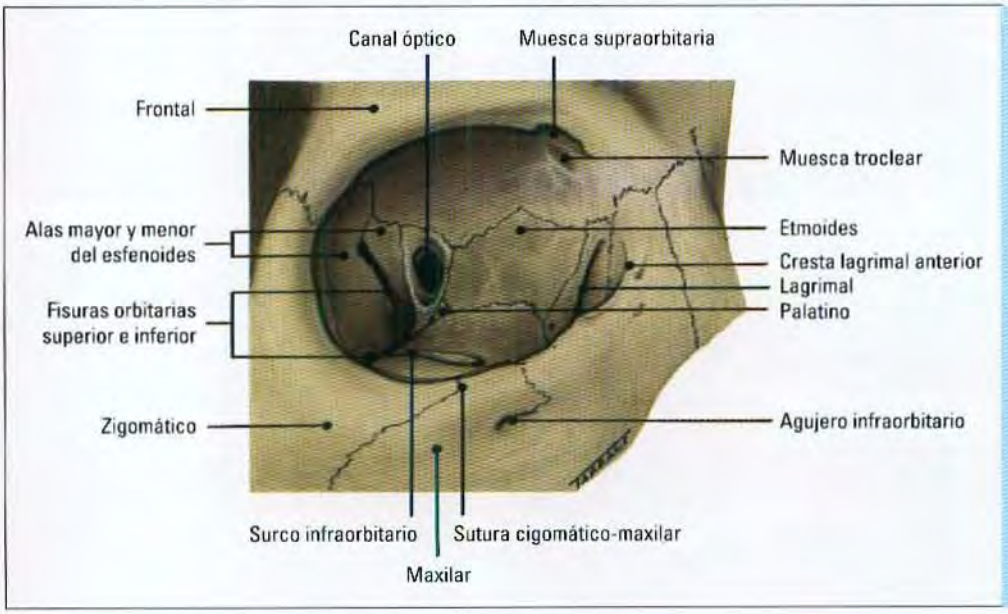


Fig. 17.1
Anatomía de la órbita.

2. Las **causas** son: oftalmopatía tiroidea, celulitis orbitaria, enfermedad orbitaria inflamatoria y shunts arteriovenosos.

Proptosis

La proptosis es una protrusión anormal del globo ocular que puede estar causada por lesiones retrobulbares o, más raramente, por una órbita poco profunda. La proptosis asimétrica se detecta mejor mirando hacia abajo al paciente desde encima de él (Fig. 17.3). Las siguientes características son importantes:

Fig. 17.3
Proptosis.

1. La **dirección de la proptosis** puede indicar la posible patología. Por ejemplo, las lesiones que ocupan espacio dentro del cono muscular, como un hemangioma cavernoso y los tumores del nervio óptico, causan una proptosis axial, mientras que las lesiones por fuera del cono suelen dar lugar a proptosis excéntrica, cuya dirección depende del lugar donde se encuentra la masa.
2. La **gravedad de la proptosis** se puede determinar con una regla de plástico apoyada sobre el borde orbitario lateral (Fig. 17.4) o con un exoftalmómetro de Hertel, en el que los vértices corneales se ven en los espejos y el grado de protrusión del globo se lee en una escala (Fig. 17.5). Idealmente, las medidas se deben obtener en las posiciones supina y erecta. Las lecturas superiores a 20 mm son indicativas de proptosis, y una diferencia de 2 mm entre los dos ojos es sospechosa independientemente del valor absoluto. La proptosis se clasifica en leve (21-23 m), moderada (24-27 mm) y grave (28 mm o más). También se observan las dimensiones de las aberturas palpebrales y la presencia de lagoftalmos.

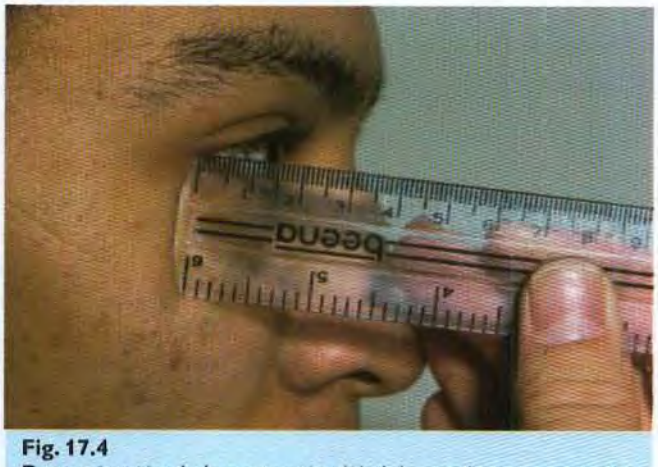
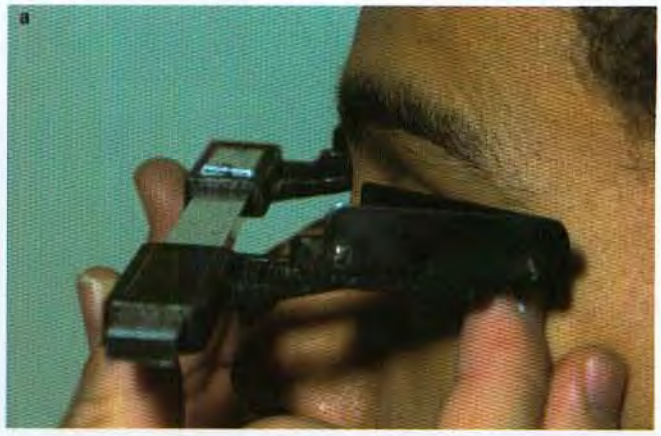


Fig. 17.4
Determinación de la protrusión del globo ocular con una regla de plástico.



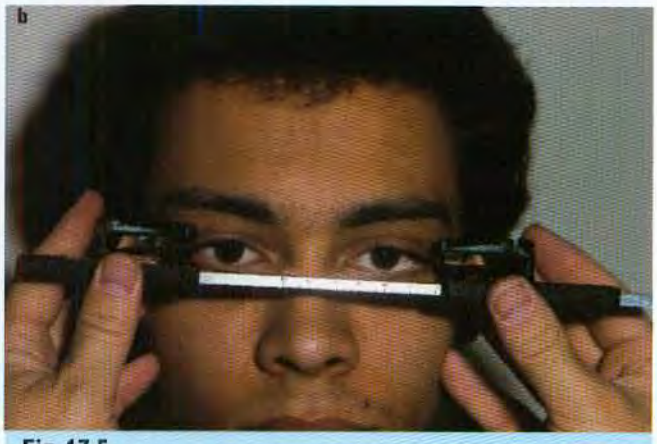


Fig. 17.5
Determinación de la protrusión del globo ocular con un exoftalmómetro de Hertel.

3. La **seudoproptosis** o seudoexoftalmos (falsa impresión de proptosis) puede deberse a asimetría facial, un globo ipsilateral muy grande (p. ej., miopía muy alta o buftalmos) (Fig. 17.6), retracción palpebral ipsilateral o enoftalmos contralateral (Fig. 17.7).

Distopia

Supone el desplazamiento del globo en el plano coronal, debido generalmente a una masa orbitaria exterior al cono, como un tumor de la glándula lagrimal (Fig. 17.8). Puede coexistir con proptosis o enoftalmos. El desplazamiento horizontal se mide desde la línea media (nariz) hasta el limbo nasal, mientras que la distopia vertical se lee en una escala vertical perpendicular a una

Fig. 17.6
Seudoproptosis del ojo derecho causada por una combinación de un gran globo ocular derecho por miopía alta y un globo izquierdo con ptisis bulbi.

Fig. 17.7
Enoftalmos izquierdo leve.

Fig. 17.8
Distopia inferior izquierda.

regla horizontal colocada sobre el puente de la nariz. En el contexto de un estrabismo coexistente es esencial establecer que el ojo fija la mirada, si es necesario, ocluyendo el otro ojo, a la vez que se determina la distopia.

Enoftalmos

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

1. **Anomalías estructurales** de las paredes orbitarias que pueden se traumáticas, como en las fracturas por hundimiento del suelo orbitario (Fig. 17.9), o congénitas.
2. **Atrofia del contenido orbitario** que puede ser secundaria a radioterapia, esclerodermia y manipulación de los ojos (signo oculodigital) en los niños ciegos (*ver* Fig. 15.33).

Fig. 17.9
Enoftalmos derecho causado por una fractura por hundimiento del suelo orbitario.

3. **Lesiones orbitarias cicatrizantes** como carcinoma metastásico escirro y enfermedad orbitaria inflamatoria esclerosante crónica.

NB: El seudoenoftalmos puede estar causado por microftalmos o ptisis bulbi.

Oftalmoplejía

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

1. Una **masa orbitaria**.
2. **Miopatía restrictiva** en la oftalmopatía tiroidea o miositis orbitaria.
3. **Lesiones nerviosas motoras oculares** que pueden presentarse en pacientes con fístula carótido-cavernosa, síndrome de Tolosa-Hunt y tumores malignos de la glándula lagrimal.
4. **Limitaciones** de los músculos extraoculares o la fascia en una fractura por hundimiento.
5. **Astillado** del nervio óptico por un meningioma de la vaina del nervio óptico.

Oftalmoplejía restrictiva frente a neurológica

Las dos pruebas siguientes se pueden emplear para diferenciar un defecto neurológico de un defecto en la motilidad ocular:

1. **Prueba de ducción forzada**
   a. Se instilan gotas anestésicas tópicas.
   b. Se coloca algodón empapado en anestésico en ambos ojos sobre los músculos que se van a examinar y se deja unos 5 minutos.
   c. La inserción del músculo en el ojo afectado se sujeta con una pinza con dientes, y el globo ocular se rota en la dirección de la motilidad limitada.
   d. La prueba se repite en el ojo sano.
      (i) *Resultado positivo*: la dificultad o incapacidad para mover el globo ocular con la pinza indica un problema

restrictivo como miopatía tiroidea o atrapamiento del músculo en una fractura del suelo de la órbita. En el otro ojo no se encontrará esta resistencia a menos que la patología sea bilateral.

(ii) *Resultado negativo*: no se encuentra resistencia en ningún ojo si el músculo está parético como resultado de una lesión neurológica.

2. **Prueba de presión intraocular diferencial**
   a. Se mide la presión intraocular en la posición primaria de la mirada.
   b. Se repite la determinación con el paciente intentando mirar hacia la dirección de la motilidad limitada.
      (i) *Resultado positivo*: un aumento de la presión intraocular de 6 mmHg o más denota una resistencia transmitida al globo ocular como consecuencia de la restricción muscular.
      (ii) *Resultado negativo*: un aumento de la presión intraocular de menos de 6 mmHg sugiere una lesión neurológica.

NB: Las ventajas de esta prueba sobre la ducción forzada son unas molestias menores y un objetivo final objetivo más que subjetivo.

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

Causas de disfunción visual

1. **Queratopatía por exposición** secundaria a proptosis grave, asociada con lagoftalmos y alteración de fenómeno de Bell, que es la más frecuente.
2. **Neuropatía óptica compresiva**, que se caracteriza por signos de disfunción del nervio óptico como afectación de la agudeza visual, afectación de la visión de los colores y la sensibilidad al contraste, defectos del campo visual, defectos de la conducción aferente y cambios en la papila óptica (*ver* Capítulo 18).
3. Los **pliegues coroideos** en la mácula pueden causar a veces afectación visual.

Propiedades dinámicas

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

1. **Presión venosa aumentada** dependiendo de la posición de la cabeza. La maniobra de Valsalva o la compresión yugular pueden inducir o exacerbar la proptosis en pacientes con anomalías venosas orbitarias o niños con hemangiomas orbitarios capilares.
2. La **pulsación** se debe a una comunicación arteriovenosa o a un defecto en el techo de la órbita.
   - En este último caso la pulsación es transmitida desde el cerebro por el líquido cefalorraquídeo y no hay soplo asociado.
   - En la primera causa la pulsación puede asociarse con un soplo dependiendo del tamaño de la comunicación.

NB: Una pulsación suave se detecta mejor con la lámpara de hendidura, especialmente cuando se realiza una tonometría de aplanación.

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

Cambios en la papila óptica

1. La **atrofia óptica** (Fig. 17.10), que puede ir precedida por edema, es un signo de neuropatía óptica por compresión grave. Las causas importantes incluyen oftalmopatía tiroidea y tumores del nervio óptico.

Fig. 17.10
Atrofia óptica.

2. Los **shunts opticociliares** constan de capilares parapapilares preexistentes agrandados que pasan sangre desde la circulación venosa retiniana central hasta la circulación coroidea parapapilar cuando hay obstrucción de los canales de drenaje normales (Fig. 17.11d). En la oftalmoscopia los vasos aparecen como canales grandes y tortuosos generalmente en la superficie temporal de la papila que desaparecen en su borde (Fig. 17.11a-c). Aunque son raros, se pueden desarrollar en cualquier tumor orbitario o del nervio óptico que comprime el nervio óptico intraorbitario e impide el flujo sanguíneo a través de la vena central de la retina. El tumor más frecuente asociado con shunts es el meningioma de la vaina del nervio óptico, pero también se han descrito en pacientes con glioma del nervio óptico y hemangioma cavernoso.

Pliegues coroideos

Son una serie de delicadas líneas o estrías, toscamente paralelas y con alternancia de luz y oscuridad, que se observan con mayor

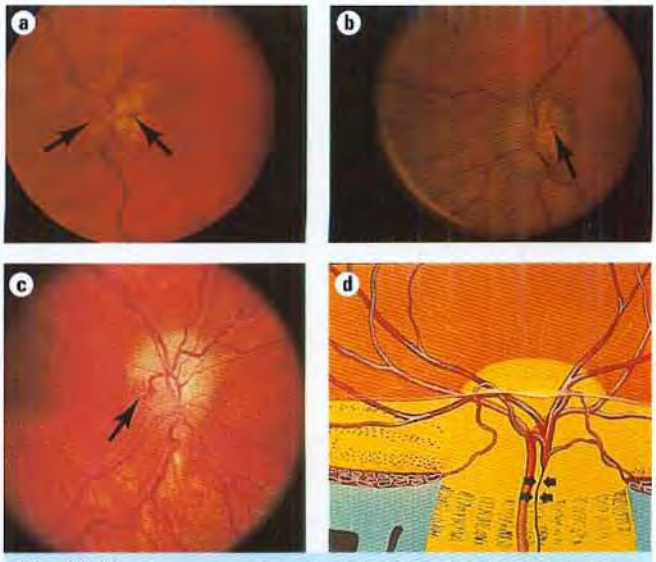


Fig. 17.11
Vasos de un shunts opticociliares (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

frecuencia en el polo posterior (Fig. 17.12). Los pliegues coroideos son una manifestación frecuente de una amplia variedad de lesiones orbitarias, incluyendo tumores, oftalmopatía distiroidea, cuadros inflamatorios diversos y mucoceles. En la mayor parte de los casos los pliegues son asintomáticos y no causan pérdida visual, aunque algunos pacientes presentan un aumento de la hipermetropía. Aunque los pliegues coroideos tienden a ser más frecuentes con grados mayores de proptosis y tumores localizados anteriormente, en algunos casos su presencia puede preceder al inicio de una proptosis clínicamente evidente.

Fig. 17.12
Pliegues coroideos. (Cortesía de C. Barry.)

Cambios vasculares retinianos

1. La **dilatación y tortuosidad venosas** ocurren de forma característica en las comunicaciones arteriovenosas.
2. La **dilatación venosa** puede asociarse también con tumefacción de la papila en pacientes con una masa orbitaria.
3. Las **oclusiones vasculares** pueden producirse en la fístula carótido-cavernosa, celulitis orbitaria y tumores del nervio óptico.

Exploraciones especiales

1. La **tomografía computarizada** (TC) es útil para describir las estructuras óseas así como la localización y el tamaño de las lesiones que ocupan espacio. Tiene gran valor en el traumatismo orbitario porque puede detectar pequeñas fracturas, cuerpos extraños y sangre, herniación de un músculo extraocular y enfisema. Sin embargo no puede distinguir diferentes masas patológicas de tejidos blandos que radiológicamente son isodensas.
2. La **resonancia nuclear magnética** (RNM) puede mostrar lesiones del ápex orbitario y la extensión intracraneal de tumores orbitarios. Las imágenes STIR (*short tau inversion recovery*) seriadas son útiles para valorar la actividad inflamatoria en la oftalmopatía tiroidea.
3. Las **radiografías simples** tienen una menor importancia desde la aparición de la TC y la RNM. Las dos proyecciones principales son:
   a. La proyección de ***Caldwell***, obtenida con la nariz y la frente del paciente tocando la placa, es muy útil en la detección de lesiones orbitarias (Fig. 17.13).
   b. La proyección de ***Waters***, obtenida con el mentón del paciente ligeramente elevado, es útil para detectar fracturas del suelo de la órbita (Fig. 17.14).
4. La **biopsia con aguja fina** se realiza bajo control con TC empleando una aguja de calibre 23. Esta técnica es muy útil en pacientes en quienes se sospecha la existencia de metástasis orbitarias y en los que tienen neoplasias secundarias a partir de estructuras orbitarias contiguas. Los posibles problemas son hemorragia y penetración ocular.

Fig. 17.13
Proyección de Caldwell.

Fig. 17.14
Proyección de Waters que muestra herniación del contenido orbitario en el antro maxilar a través de una fractura por hundimiento del suelo orbitario (flecha).

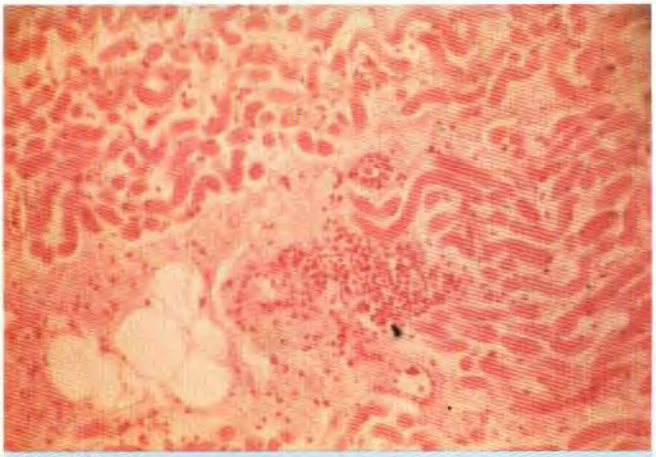


Fig. 17.15
Infiltración de células redondas de un músculo extraocular en una oftalmopatía tiroidea.

Oftalmopatía tiroidea

Introducción

Tirotoxicosis

La tirotoxicosis (enfermedad de Graves) es un trastorno autoinmune que suele presentarse en la tercera o cuarta décadas de la vida y afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres con una relación 8:1 (*ver* Capítulo 20). La oftalmopatía tiroidea (OT) puede producirse en ausencia de evidencia clínica y bioquímica de disfunción tiroidea. Habitualmente existen signos sistémicos, pero pueden seguir una evolución completamente diferente de la OT. Cuando los signos oculares de la enfermedad de Graves ocurren en un paciente que no tiene hipertiroidismo clínico, el cuadro se denomina enfermedad de Graves eutiroidea u oftálmica. Ésta es la forma de presentación más frecuente para los oftalmólogos.

Fig. 17.16
TC axial que muestra músculos extraoculares agrandados en una oftalmopatía tiroidea.

Patogenia

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

1. **Inflamación de los músculos extraoculares**, caracterizada por infiltración celular pleomórfica (Fig. 17.15), asociada con un aumento de los glucosaminoglucanos e inhibición osmótica del agua. Los músculos se agrandan, a veces hasta ocho veces su tamaño normal, y pueden comprimir el nervio óptico (Fig. 17.16). La degeneración posterior de las fibras musculares puede ocasionar fibrosis, que ejerce un efecto de anclaje del músculo afectado, dando lugar a miopatía restrictiva y diplopía.
2. La **infiltración celular inflamatoria** de los tejidos intersticiales, la grasa y las glándulas lagrimales con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y mastocitos, con acumulación de glucosaminoglucanos y retención de líquidos. Esto causa aumento del volumen del contenido orbitario y elevación secundaria de la presión intraorbitaria, lo que puede causar más retención de líquido dentro de la órbita.

Manifestaciones clínicas

La OT puede preceder, coincidir o seguir al hipertiroidismo y no guarda relación con la gravedad de la disfunción tiroidea. Puede variar desde una simple molestia hasta una ceguera secundaria a queratopatía por exposición o neuropatía óptica. Las cinco principales manifestaciones clínicas de la OT son: (a) *afectación de partes blandas*, (b) *retracción palpebral*, (c) *proptosis*, (d) *neuropatía óptica* y (e) *miopatía restrictiva*. Existen dos etapas en el desarrollo de la enfermedad:

1. Estadio **congestivo** (inflamatorio) en el que los ojos están enrojecidos y son dolorosos. Tiende a remitir en 3 años y sólo

el 10% de los pacientes presentan problemas oculares graves a largo plazo.
2. Estadio **fibrótico** (quiescente) en el que los ojos están blancos, aunque puede existir un defecto indoloro de la motilidad.

Afectación de partes blandas

Signos clínicos

1. Los **síntomas** incluyen sensación de arena en los ojos, fotofobia, lagrimeo y malestar retrobulbar.
2. **Signos**
   a. La ***tumefacción periorbitaria y palpebral*** está causada por edema e infiltración detrás del septum orbitario que puede asociarse con prolapso de la grasa periorbitaria dentro de los párpados (Fig. 17.17).

Fig. 17.17
Tumefacción periorbitaria grave en una oftalmopatía tiroidea.

b. La ***hiperemia conjuntival y epiescleral*** es un signo sensible de actividad inflamatoria. Una hiperemia focal intensa puede resaltar los tendones del recto horizontal (Fig. 17.18).

Fig. 17.18
Inyección de la conjuntiva y epiescleral sobre un músculo recto horizontal en una oftalmopatía tiroidea.

c. La ***quemosis*** se refiere al edema de la conjuntiva y la carúncula. Si es mínima se manifiesta por un pequeño pliegue de conjuntiva redundante que sobresale por encima del borde del párpado inferior. En los casos graves la conjuntiva se prolapsa entre los párpados (Fig. 17.19).

Fig. 17.19
Quemosis grave en una oftalmopatía tiroidea.

d. ***Queratoconjuntivitis límbica superior*** (Fig. 17.20).
e. ***Queratoconjuntivitis seca*** secundaria a infiltración de las glándulas lagrimales.

Fig. 17.20
Queratoconjuntivitis límbica superior en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

1. Tratamiento **tópico con lubricantes** para la queratoconjuntivitis límbica, exposición corneal y sequedad.
2. **Elevación de la cabeza** empleando tres almohadas durante el sueño para reducir el edema periorbitario.
3. **Colocar un esparadrapo en los párpados** durante el sueño puede ser útil en la queratopatía por exposición leve.

Retracción palpebral

Patogenia

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

1. La **contractura fibrótica** del elevador asociada con adherencias con los tejidos orbitarios subyacentes causa retracción palpebral, que es peor en la mirada inferior. La fibrosis del músculo recto inferior puede inducir de forma similar una retracción del párpado inferior a través de su cabeza capsulopalpebral.

2. **Sobreacción secundaria** del complejo recto superior-elevador en respuesta a hipoforia producida por fibrosis y tensión del músculo recto inferior, que se manifiesta por aumento de la retracción palpebral desde la mirada inferior hasta la mirada superior. La retracción del párpado inferior a causa de la sobreacción del recto inferior también puede ser secundaria a fibrosis del músculo recto superior.
3. **Sobreacción inducida humoralmente** del músculo de Müller como resultado de una sobrestimulación simpática secundaria por cifras elevadas de hormonas tiroideas. A favor de esta hipótesis está la observación de que la retracción palpebral puede reducirse a veces con un fármaco simpaticolítico tópico (guanetidina); en contra de esta hipótesis está la ausencia de dilatación pupilar asociada y el hecho de que la retracción palpebral puede suceder sin hipertiroidismo.

Signos

El margen del párpado superior se encuentra normalmente a 2 mm por debajo del limbo (Fig. 17.21, ojo derecho). La retracción palpebral se sospecha cuando el borde palpebral está a nivel o por encima del limbo superior, permitiendo que la esclerótica sea visible («*scleral show*») (Fig. 17.21, ojo izquierdo). Asimismo, el párpado inferior suele encontrarse en el limbo inferior; se sospecha retracción cuando la esclerótica se ve por debajo del limbo. La retracción palpebral puede ocurrir sola (Fig. 17.22) o asociarse con proptosis, que exagera su gravedad.

Fig. 17.21
El ojo derecho muestra posiciones normales de los párpados; el ojo izquierdo muestra retracción palpebral y proptosis leve en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)

Fig. 17.22
Retracción palpebral bilateral sin proptosis en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)

1. El **signo de Dalrymple** es una retracción palpebral en la mirada primaria.
2. El **signo de Von Graefe** es un descenso retardado del párpado superior en la mirada hacia abajo (Fig. 17.23).

Fig. 17.23
Signo de Von Graefe (ojo derecho) en una oftalmopatía tiroidea.

3. El **signo de Kocher** es una mirada fija con aspecto de temor especialmente marcada en la fijación atenta (Fig. 17.24).

Fig. 17.24
Signo de Kocher en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

Muchos pacientes con retracción palpebral leve no precisan tratamiento porque, en la mayoría de los casos, mejora espontáneamente. El tratamiento del hipertiroidismo asociado puede mejorar también la retracción palpebral. La cirugía para disminuir las dimensiones verticales de las hendiduras palpebrales puede plantearse en pacientes con una retracción palpebral significativa pero estable, aunque sólo después de corregir la proptosis y el estrabismo. Por lo tanto, en general, la secuencia de procedimientos quirúrgicos realizada en pacientes con OT es: (a) *órbita*,

(b) *estrabismo* y (c) *párpado*. El motivo de esta secuencia es que la descompresión puede afectar a la motilidad ocular y a la posición palpebral, y la cirugía de los músculos extraoculares también puede influir en la posición de los párpados. Los principales procedimientos quirúrgicos para la retracción palpebral son:

1. La **recesión del recto inferior** cuando se considera que la fibrosis del recto inferior es importante.
2. La **müllerectomía** (escisión del músculo de Müller) para la retracción palpebral leve. Los casos más graves también precisan recesión/desinserción de la aponeurosis del elevador y el ligamento suspensorio del fondo de saco conjuntival superior.
3. **Recesión de los retractores del párpado inferior** con injerto escleral cuando la retracción del párpado inferior es de 2 mm o más.

Proptosis

Signos

La proptosis es axial, unilateral o bilateral, simétrica o asimétrica, y con frecuencia permanente. La proptosis grave (Fig. 17.25) evita el cierre correcto de los párpados y, si no se trata, puede originar una queratopatía por exposición y ulceración corneal.

Fig. 17.25
Retracción palpebral y proptosis bilateral grave en una oftalmopatía tiroidea. (Cortesía de G. Rose.)

Tratamiento

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

1. Los **corticoides sistémicos** se pueden usar en pacientes con proptosis rápidamente progresiva y dolorosa durante la fase congestiva, siempre que no exista una contraindicación (como tuberculosis o úlcera péptica).
   a. La ***prednisolona oral*** 60-80 mg/día se administra inicialmente. A las 48 horas se observa reducción de la molestia, la quemosis y el edema periorbitario, y después debe reducirse escalonadamente la dosis. Suele obtenerse una respuesta máxima en 2-8 semanas. Idealmente, el tratamiento con corticoides debe interrumpirse aproximadamente después de 3 meses, aunque puede ser necesaria una dosis de mantenimiento a largo plazo.
   b. La ***metilprednisolona endovenosa*** (0,5 g en 200 ml de suero salino isotónico a pasar en 30 minutos), que puede repetirse al cabo de 48 horas, también puede ser efectiva pero suele reservarse para la neuropatía óptica por compresión. Debido a los riesgos cardiovasculares potenciales precisa una supervisión por parte del internista
2. La **radioterapia** debe considerarse como una alternativa al tratamiento con corticoides sistémicos en pacientes que tienen contraindicaciones para ellos o en quienes son ineficaces. Una respuesta positiva suele ser evidente en 6 semanas, con una mejoría máxima a los 4 meses.
3. La **terapia combinada** con irradiación, azatioprina y prednisolona a dosis baja puede resultar más efectiva que los corticoides o la radioterapia solos.
4. La **descompresión quirúrgica** puede considerarse como tratamiento primario o cuando los métodos no invasivos no son efectivos, y cuando éstos no son adecuados como en la fase inactiva de la enfermedad en pacientes con proptosis inaceptable cosméticamente. Los siguientes son los tipos principales de descompresión quirúrgica, que suele realizarse endoscópicamente:
   a. Descompresión de ***dos paredes*** (antral-etmoidea), en la que se retira una parte del suelo y de la porción posterior de la pared medial (Fig. 17.26). Esta técnica alcanza 3-6 mm de desplazamiento posterior del globo ocular.

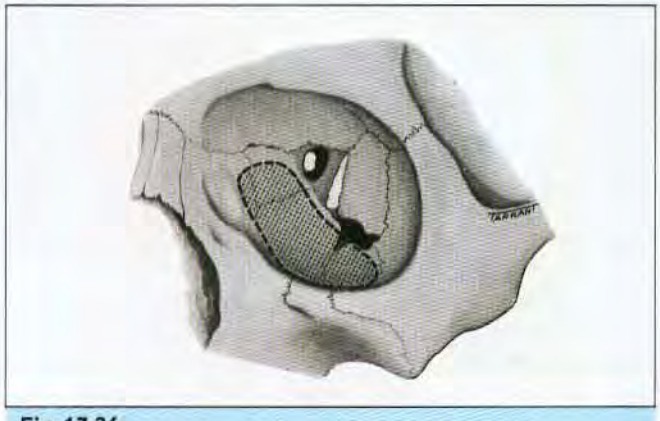


Fig. 17.26
Descompresión orbitaria de dos paredes.

   b. Descompresión de ***tres paredes***, en la que se combina una descompresión antral-etmoidea con la eliminación de la pared lateral. Se consiguen 6-10 mm de desplazamiento posterior.
   c. La descompresión de ***cuatro paredes*** es una descompresión de tres paredes combinada con la eliminación de una gran porción del hueso esfenoides en el ápex de la órbita y la mitad lateral del suelo orbitario. Esto da lugar a un desplazamiento posterior de 10-16 mm y se reserva para la proptosis muy grave.

Neuropatía óptica

La neuropatía óptica es una complicación grave que afecta a alrededor del 5% de los pacientes. Se produce principalmente a través de la compresión directa del nervio óptico o su aporte sanguíneo en el ápex orbitario por los rectos congestionados y agrandados. Esta compresión, que suele ocurrir sin que exista proptosis significativa, puede dar lugar a afectación grave aunque prevenible.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con una afectación de la visión central. Para detectar la afectación precoz, hay que recomendar a los pacientes que controlen su propia función visual mediante la alternancia de oclusión de cada ojo y lectura de letras pequeñas y valoración de la intensidad de los colores, por ejemplo, en la pantalla del televisor.
2. **Signos**
   - La agudeza visual suele estar disminuida, aunque no de forma invariable, y se asocia con defecto pupilar aferente relativo, desaturación del color y disminución de la apreciación del brillo de la luz.
   - Los defectos del campo visual suelen consistir en un escotoma central o paracentral que se puede combinar con defectos del haz de fibras nerviosas. Estos hallazgos, combinados con una presión intraocular aumentada, pueden confundirse con glaucoma primario de ángulo abierto (*ver* después).
   - La papila óptica suele ser normal, en ocasiones está edematosa y raramente atrófica.

NB: Es importante no atribuir una pérdida visual desproporcionada a complicaciones corneales menores y pasar por alto la neuropatía óptica.

Tratamiento

El tratamiento inicial suele ser con metilprednisolona endovenosa. La descompresión orbitaria se puede plantear si este tratamiento resulta ineficaz o inadecuado.

Miopatía restrictiva

Signos

Entre el 30 y el 50% de los pacientes OT presentan oftalmoplejía, que puede ser permanente. La motilidad ocular está restringida por edema inflamatorio durante la fase inicial y por fibrosis después. La presión intraocular puede aumentar en la mirada hacia arriba como resultado de la compresión del globo ocular por un músculo recto inferior fibrótico. A veces puede haber un incremento sostenido en la presión intraocular por la compresión del globo por una combinación de músculos extraoculares fibrosados y presión intraorbitaria aumentada. En orden de frecuencia, los cuatro defectos de la motilidad ocular son:

1. Defecto de la **elevación** causado por una contracción fibrótica del músculo recto inferior (Fig. 17.27), que puede simular una parálisis del recto superior.

Fig. 17.27
Elevación restringida del ojo izquierdo causada por un recto inferior en tensión en una oftalmopatía tiroidea.

2. Defecto de la **abducción** causado por fibrosis del recto medial (Fig. 17.28) que puede simular una parálisis del sexto par.
3. Defecto de la **depresión** causado por fibrosis del recto superior.
4. Defecto de la **aducción** causado por fibrosis del recto lateral.

Fig. 17.28
Abducción restringida del ojo izquierdo causada por un recto medial en tensión en una oftalmopatía tiroidea.

Tratamiento

1. **Cirugía**
   a. Las ***indicaciones*** son diplopía en la posición primaria o de lectura de la mirada, siempre que el ángulo de desviación sea estable durante al menos 6 meses. Hasta que se cumplen estos criterios la diplopía se puede mejorar, si es posible, con prismas.
   b. El ***objetivo*** es conseguir una visión binocular simple en la posición primaria de la mirada o al leer. La miopatía restrictiva, que causa un estrabismo concomitante, suele excluir la binocularidad en todas las posiciones de la mirada. Sin embargo, con el tiempo el campo de la visión binocular simple puede agrandarse como resultado del aumento de las vergencias.
   c. La ***técnica*** quirúrgica más comúnmente practicada es la recesión de los rectos inferiores y/o rectos mediales, obteniéndose los mejores resultados con suturas ajustables. La sutura se ajusta el primer día tras la intervención para obtener un alineamiento óptimo, y se anima al paciente a practicar para conseguir una visión única con un objeto distante como la televisión.
2. La **inyección de toxina botulínica** dentro del músculo afectado puede ser útil en casos seleccionados.

Infecciones

Celulitis preseptal

La celulitis preseptal es una infección de los tejidos subcutáneos por delante del septum orbitario. Aunque, estrictamente hablando, no es una enfermedad orbitaria, se incluye en esta sección porque debe diferenciarse de la celulitis orbitaria, mucho menos frecuente y potencialmente más grave. En ocasiones se puede producir una progresión rápida a celulitis orbitaria.

1. **Causas**
   - *a.* Un ***traumatismo cutáneo*** como una laceración o picaduras de insecto. El microorganismo causal suele ser *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*.
   - *b.* ***Diseminación de la infección local*** como un orzuelo agudo o dacriocistitis.
   - *c.* ***A partir de una infección a distancia*** de las vías respiratorias altas o del oído medio por diseminación hematógena.
2. **Signos**. Edema palpebral y periorbitario unilateral, doloroso y enrojecido (Fig. 17.29).

Fig. 17.29
Celulitis preseptal secundaria a una laceración cutánea.

NB: Al contrario que en la celulitis orbitaria, no existe proptosis. La agudeza visual, las reacciones pupilares y la motilidad ocular no están afectadas.

3. El **tratamiento** se realiza con amoxicilina-clavulanato por vía oral 250 mg cada 6 horas. La infección muy grave puede precisar benzilpenicilina intramuscular 2,4-4,8 mg dividida en cuatro dosis y flucloxacilina oral 250-500 mg cada 6 horas.

Celulitis orbitaria bacteriana

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

Causas

1. La **relacionada con los senos**, la más frecuente y habitualmente secundaria a sinusitis etmoidal, afecta típicamente a niños y adultos jóvenes.
2. **Extensión de celulitis preseptal** a través del septum orbitario.
3. **Diseminación local** a partir de dacriocistitis adyacente e infecciones mediofaciales o dentales. El último cuadro puede causar una celulitis orbitaria a partir de una sinusitis maxilar intermedia.
4. **Diseminación hematógena**.
5. La **postraumática** se produce antes de las 72 horas de una lesión que penetra en el septum orbitario. En algunos casos los signos clínicos típicos pueden estar enmascarados por una laceración o un hematoma asociado.
6. La **posquirúrgica** puede ser una complicación de la cirugía retiniana, lagrimal u orbitaria.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con un inicio rápido de malestar grave, fiebre, dolor y afectación de la visión.
2. **Signos**
   - Edema palpebral y periorbitario unilateral, con enrojecimiento, dolor y calor (Figs. 17.30 y 17.31).

Fig. 17.30
Celulitis orbitaria relacionada con los senos.

   - La proptosis, que a menudo está enmascarada por la tumefacción palpebral, suele ser lateral y mirando hacia abajo.
   - Oftalmoplejía dolorosa.
   - Disfunción del nervio óptico.

Complicaciones

1. Las complicaciones **oculares** son queratopatía por exposición, presión intraocular aumentada, oclusión de la arteria o la vena centrales de la retina, endoftalmitis y neuropatía óptica.

Fig. 17.31
Celulitis orbitaria después de cirugía por un desprendimiento de retina.

2. Las complicaciones **intracraneales**, que son raras, incluyen meningitis, absceso cerebral y trombosis del seno cavernoso. La última es una complicación rara pero extremadamente grave que debe sospecharse cuando existe evidencia de afectación bilateral, proptosis rápidamente progresiva y congestión de las venas faciales, conjuntivales y retinianas. Los signos adicionales son progresión brusca de todos los signos clínicos asociados con postración, cefalea intensa, náuseas y vómitos.
3. El **absceso subperióstico** se localiza habitualmente a lo largo de la pared medial de la órbita. Es un problema grave debido a la posibilidad de progresión rápida y extensión intracraneal.
4. El **absceso orbitario** es relativamente raro en la celulitis orbitaria relacionada con los senos, pero puede producirse en los casos postraumáticos o postoperatorios (Fig. 17.32).

Fig. 17.32
Absceso orbitario supurado.

Tratamiento

1. El **ingreso hospitalario** es obligatorio y el paciente debe ser evaluado de forma frecuente por un oftalmólogo y un otorrinolaringólogo. A veces es preciso un neurocirujano para drenar un absceso intracraneal.
2. El **tratamiento antibiótico** incluye ceftazidima intramuscular 1 g cada 8 horas y metronidazol oral 500 mg cada 8 horas para cubrir los anaerobios. La vancomicina endovenosa es una alternativa útil en caso de alergia a la penicilina. El tratamiento antibiótico debe mantenerse hasta que el paciente esté apirético durante 4 días.
3. Monitorizar la **función del nervio óptico** cada 4 horas mediante el estudio de las reacciones pupilares, medición de la agudeza visual y valoración de la visión de los colores y la apreciación del brillo de la luz.
4. Las **exploraciones**, cuando están indicadas, son las siguientes:
   - Recuento leucocitario.
   - Hemocultivo.
   - TC de la órbita, los senos y el cerebro. La TC orbitaria es útil en la diferenciación entre una celulitis preseptal grave y una celulitis orbitaria (Fig. 17.33).
   - La punción lumbar está indicada si aparecen signos meníngeos o cerebrales.

Fig. 17.33
TC axial que muestra una celulitis preseptal izquierda.

5. Debería plantearse la **intervención quirúrgica** en las siguientes circunstancias:
   - Falta de respuesta a los antibióticos.
   - Visión disminuida.
   - Absceso orbitario o subperióstico.
   - Necesidad de una biopsia diagnóstica en los casos atípicos.

> *NB:* Suele ser necesario drenar los senos infectados además de la órbita.

Mucormicosis rinoorbitaria

La mucormicosis es una infección oportunista rara causada por hongos de la familia *Mucoraceae*, que afecta típicamente a pacientes con cetoacidosis diabética o inmunosupresión. Esta infección agresiva y fatal se adquiere por la inhalación de esporas, que dan lugar a una infección de vías respiratorias altas. Des-

pués la infección se extiende a los senos contiguos y posteriormente a la órbita y el cerebro. La invasión de los vasos sanguíneos por las hifas produce una vasculitis oclusiva con infarto isquémico de los tejidos orbitarios.

1. La **presentación** es con tumefacción facial y periorbitaria de inicio gradual, diplopía y pérdida visual.
2. **Signos**
   - Un infarto isquémico superpuesto a necrosis séptica es responsable de la escara negra que puede aparecer sobre el paladar, los cornetes, el tabique nasal, la piel y los párpados (Fig. 17.34).
   - Oftalmoplejía.
   - La progresión es más lenta que en la celulitis orbitaria bacteriana.

Fig. 17.34
Necrosis del párpado en una mucormicosis rinoorbitaria.

3. Las **complicaciones** incluyen oclusión vascular retiniana, parálisis múltiples de pares craneales y oclusión cerebrovascular.
4. **Tratamiento**
   - Anfotericina endovenosa.
   - Vendaje e irrigación diarios de las áreas afectadas con anfotericina.
   - Escisión amplia de los tejidos desvitalizados y necróticos.
   - El oxígeno hiperbárico asociado puede ser útil.
   - Corrección de los defectos metabólicos subyacentes, si es posible.
   - La exenteración puede ser necesaria en los casos graves que no responden.

Enfermedades inflamatorias

Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), previamente denominada seudotumor orbitario, es un trastorno inhabitual caracterizado por lesiones orbitarias no neoplásicas y no infecciosas que ocupan espacio. El proceso inflamatorio puede afectar a cualquiera o a todos los componentes de los tejidos blandos de la órbita. El análisis histopatológico muestra la existencia de infiltración inflamatoria celular pleomórfica por fibrosis reactiva, pero aún no se ha conseguido mostrar una relación entre los signos clínicos y patológicos y el curso subsiguiente de la enfermedad. La enfermedad unilateral es la norma en los adultos, pero en los niños puede haber afectación bilateral. La afectación orbitaria y sinusal simultánea es una entidad distinta rara.

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser entre la tercera y la sexta décadas de la vida con enrojecimiento, tumefacción y dolor agudo, que suele ser unilateral.
2. **Signos**
   - Proptosis congestiva y oftalmoplejía.
   - Disfunción del nervio óptico si la inflamación afecta a la órbita posterior.
3. **Curso clínico**. Es variable y sigue uno de los patrones siguientes:
   - Remisión espontánea después de algunas semanas sin secuelas.
   - Episodios intermitentes prolongados de actividad sin remisión eventual.
   - Inflamación prolongada grave que a veces da lugar a fibrosis progresiva de los tejidos orbitarios y produce una «órbita congelada» caracterizada por oftalmoplejía (Fig. 17.35a-c), que se puede asociar con ptosis y afectación visual causada por afectación del nervio óptico.

Tratamiento

1. **Observación**, en los casos relativamente leves, en previsión de una posible remisión espontánea.
2. La **biopsia** puede ser necesaria en los casos persistentes para confirmar el diagnóstico y descartar una neoplasia.
3. Los **corticoides sistémicos** son eficaces en el 50-75% de los pacientes con afectación moderada o grave. La prednisolona oral, inicialmente 60-80 mg/día, se reduce después progresivamente y se interrumpe, en función de la respuesta clínica, aunque puede ser necesaria su reintroducción en caso de recidiva.
4. La **radioterapia** puede tenerse en cuenta si no ha habido mejoría después de 2 semanas de tratamiento adecuado con corticoides. Incluso un tratamiento con dosis bajas (es decir, 10 Gy) puede producir una remisión a largo plazo, y a veces permanente.
5. Pueden ser necesarios **fármacos citotóxicos** como ciclofosfamida 200 mg/día en caso de resistencia a los corticoides y a la radioterapia.

Diagnóstico diferencial

1. La **celulitis orbitaria bacteriana** debe considerarse cuando los tejidos orbitarios anteriores están muy inflamados. Puede ser necesaria una tanda de antibióticos sistémicos de prueba antes de que el diagnóstico correcto sea evidente.

Fig. 17.35
Oftalmoplejía debida a una «órbita congelada». (Cortesía de G. Rose.)

2. La **OT aguda grave** tiene muchos signos en común con la EIOI, pero la EIOI suele ser unilateral mientras que la OT suele ser bilateral.
3. **Trastornos sistémicos** como granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa y macroglobulinemia de Waldenström pueden manifestar una afectación orbitaria similar a la EIOI.
4. **Tumores orbitarios malignos**, especialmente metastásicos.
5. La **rotura de un quiste dermoide** puede recordar una reacción inflamatoria granulomatosa dolorosa secundaria.

Dacrioadenitis aguda

La afectación de la glándula lagrimal ocurre en aproximadamente el 25% de los pacientes con EIOI. Sin embargo, habitualmente la dacrioadenitis se produce de forma aislada, se resuelve espontáneamente y no precisa tratamiento.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con un inicio agudo de molestias en la región de la glándula lagrimal.
2. **Signos**
   - El edema del segmento lateral del párpado puede dar lugar a una ptosis característica en forma de S y distopia hacia abajo y hacia dentro (Fig. 17.36).
   - Tumefacción en la región de la fosa de la glándula lagrimal.
   - Inyección de la porción palpebral de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente (Fig. 17.37).
   - La secreción lagrimal puede estar reducida.

Diagnóstico diferencial

1. **Infección de la glándula lagrimal** causada por parotiditis, mononucleosis y, más raramente, bacterias.

Fig. 17.36
Dacrioadenitis derecha aguda. (Cortesía de G. Rose.)

Fig. 17.37
Inyección de la glándula lagrimal y la conjuntiva adyacente en una dacrioadenitis aguda.

2. La **rotura de un quiste dermoide** puede causar inflamación localizada en la región de la glándula lagrimal.
3. Los **tumores malignos de la glándula lagrimal** pueden causar dolor pero el inicio no suele ser agudo.

Miositis orbitaria

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

Signos clínicos

1. La **presentación** suele ser al principio de la vida adulta con un inicio brusco de dolor exacerbado con los movimientos oculares y diplopía.
2. **Signos**
   - Edema palpebral, ptosis y quemosis.
   - Empeoramiento del dolor al intentar la mirada dentro del campo de acción del/de los músculo/s afectado/s y diplopía como resultado de su menor acción.
   - Inyección vascular sobre el músculo afectado.
   - Proptosis leve.
3. La **TC** muestra agrandamiento fusiforme de los músculos afectados, con o sin alteración de los tendones de inserción (Fig. 17.38).

Fig. 17.38
TC axial que muestra un agrandamiento fusiforme del músculo recto lateral izquierdo en una miositis orbitaria.

4. El **diagnóstico diferencial** incluye la celulitis orbitaria, miopatía distiroidea y síndrome de Tolosa-Hunt.
5. **Curso**
   a. Afectación ***no recurrente aguda*** que se resuelve espontáneamente en 6 semanas.
   b. Enfermedad ***crónica***, que se caracteriza por un episodio aislado que persiste durante más de 2 meses (a menudo durante años) o ataques repetidos que pueden dar lugar a miopatía restrictiva permanente.

Tratamiento

Se dirige a aliviar el malestar y la disfunción, acortar el curso y evitar las recurrencias.

1. Los **agentes antiinflamatorios no esteroideos** (AINE) pueden ser adecuados en los casos leves.
2. Se necesitan **corticoides sistémicos** en la mayoría de los casos y generalmente producen una mejoría espectacular, aunque hay recidivas en el 50% de los casos.
3. La **radioterapia** también es efectiva, especialmente para limitar las recurrencias.

Síndrome de Tolosa-Hunt

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

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

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener (*ver* Capítulo 20) afecta a la órbita, a menudo de forma bilateral, generalmente por diseminación contigua de la inflamación desde los senos paranasales o la nasofaringe. La afectación orbitaria primaria es menos frecuente. La posibilidad de una granulomatosis de Wegener debe plantearse en todos los pacientes que presentan enfermedad inflamatoria orbitaria bilateral, especialmente si se asocia con patología sinusal. Los anticuerpos citoplasmáticos antineutrofílicos (ANCA) son una prueba serológica útil.

1. **Signos**
   - Proptosis, congestión orbitaria y oftalmoplejía (a menudo bilateral).
   - Dacrioadenitis y obstrucción del conducto lagrimal.
   - Otras complicaciones oculares coexistentes incluyen escleritis y queratitis ulcerativa periférica.
2. **Tratamiento**
   - Una combinación sistémica de ciclofosfamida y corticoides es altamente efectiva. En los casos resistentes pueden resultar útiles la ciclosporina, la azatioprina, la globulina antitimocito o plasmaféresis.
   - Puede ser necesaria la descompresión en pacientes con afectación orbitaria grave.

Malformaciones vasculares

Varices primarias

Las varices primarias están formadas por segmentos debilitados del sistema venoso orbitario, de longitud y complejidad varia-

bles. Son intrínsecas a la circulación y se agrandan con el aumento de la presión venosa, y su distensibilidad varía según el espesor residual y la resistencia de sus paredes (Fig. 17.39). La mayoría de los casos son unilaterales y el lugar más frecuente es el nasal superior. La TC y las radiografías simples muestran flebolitos en aproximadamente el 20% de los casos.

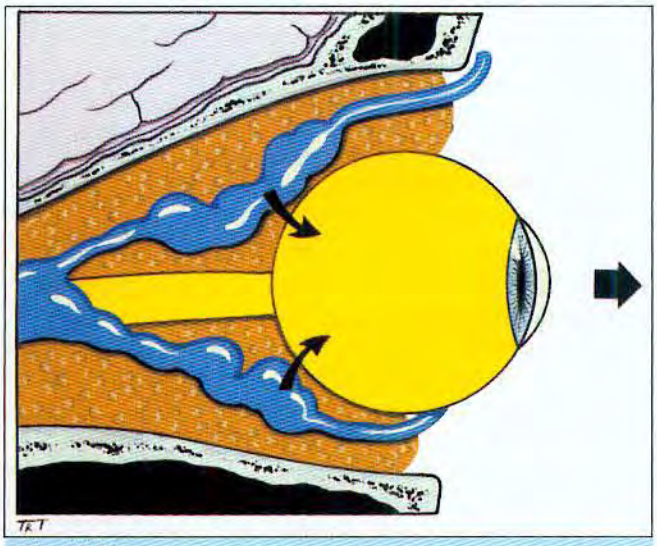


Fig. 17.39
Mecanismo de proptosis intermitente causada por varices orbitarias.

1. La **presentación** oscila de la primera infancia a la mediana edad tardía.
2. **Signos**
   - *a.* ***Proptosis intermitente*** que no se asocia con signos externos. La proptosis no es pulsátil ni se asocia con un soplo. Las venas orbitarias están desprovistas de válvulas, por lo que una proptosis rápidamente reversible puede ser precipitada o acentuada por el aumento de la presión venosa por tos, esfuerzo, maniobra de Valsalva (Fig. 17.40), ponerse de pie o comprimir externamente las venas yugulares. Los pacientes con lesiones de larga evolución pueden presentar atrofia de la grasa circundante y enoftalmos asociado con un surco superior más profundo en la posición de reposo, reversible con el aumento de la presión venosa.
   - *b.* ***Lesiones visibles*** en el párpado (Fig. 17.41) y bajo la conjuntiva (Fig. 17.42), que pueden acentuarse también al realizar la maniobra de Valsalva.
   - *c.* ***Combinación*** de lesiones visibles y proptosis (lo más frecuente).
3. Las **complicaciones** incluyen hemorragia orbitaria aguda y trombosis.
4. El **tratamiento** se realiza mediante resección quirúrgica, que es técnicamente difícil porque las lesiones son friables y sangran fácilmente. Las indicaciones de la intervención quirúrgica incluyen episodios repetidos de trombosis, dolor, proptosis grave y compresión del nervio óptico.

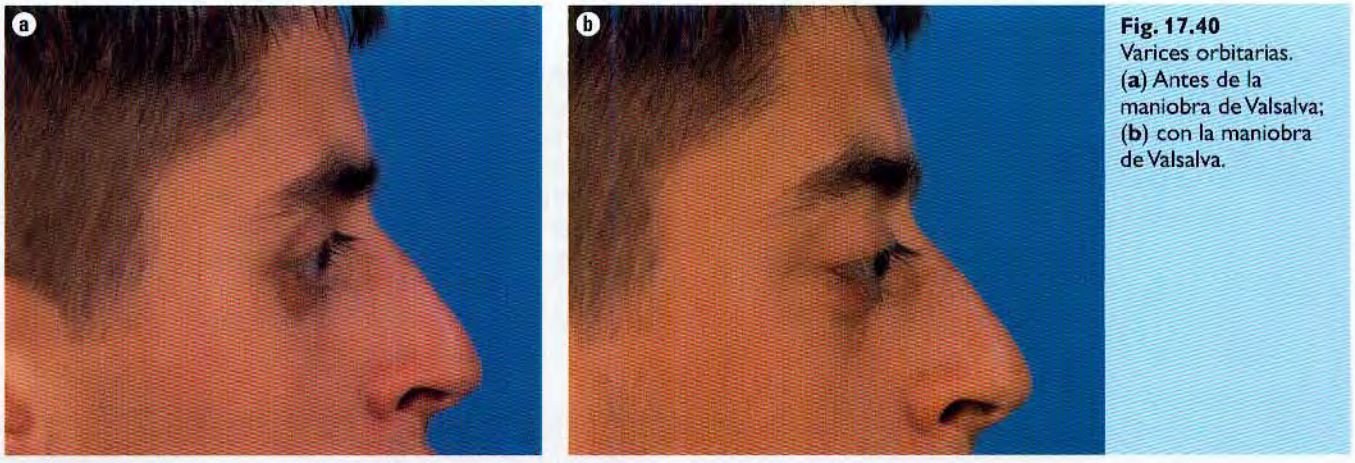


Fig. 17.40
Varices orbitarias. (**a**) Antes de la maniobra de Valsalva; (**b**) con la maniobra de Valsalva.

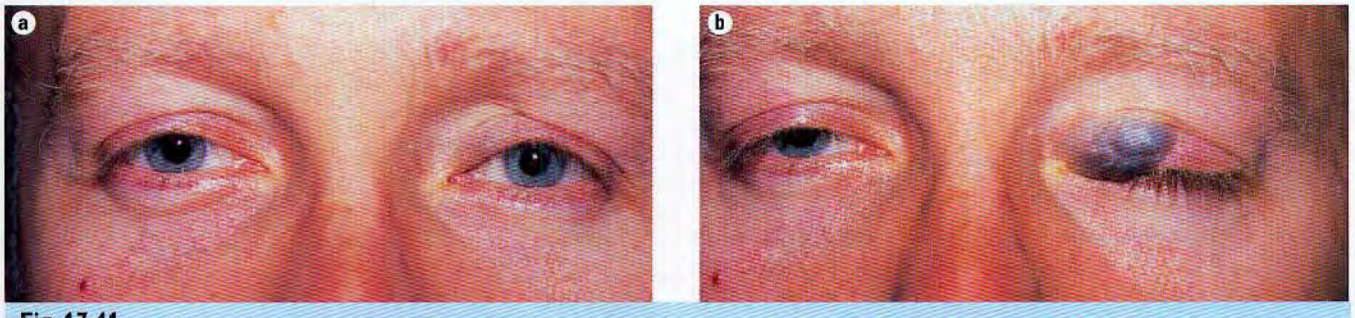


Fig. 17.41
Varices orbitarias que afectan al párpado izquierdo. (**a**) Antes de la maniobra de Valsalva; (**b**) con la maniobra de Valsalva. (Cortesía de G. Rose.)

Fig. 17.42
Varices orbitarias que se extienden bajo la conjuntiva.

Linfangioma

Los linfangiomas orbitarios no son neoplasias sino malformaciones vasculares benignas, abortivas y no funcionales que se ramifican en la órbita y pueden afectar también a la orofaringe. Aunque están aislados hemodinámicamente de la circulación, puede producirse la hemorragia en la luz, dando lugar a la formación de quistes «de chocolate» rellenos de sangre. Los linfangiomas se pueden confundir con anomalías venosas orbitarias y hemangiomas.

1. La **presentación** suele ser en la primera infancia.
2. **Signos**
   a. Las ***lesiones anteriores*** muestran típicamente varias masas blandas azuladas en el cuadrante nasal superior con un componente conjuntival quístico asociado.
   b. Las ***lesiones posteriores*** pueden causar una proptosis lentamente progresiva o inicialmente pueden permanecer dormidos y presentar un inicio brusco de proptosis dolorosa secundaria a una hemorragia espontánea. Posteriormente la sangre queda enquistada con la formación de «quistes de chocolate» que pueden regresar espontáneamente con el paso del tiempo.
3. El **tratamiento** mediante escisión quirúrgica es difícil porque los linfangiomas son friables, no están encapsulados, sangran fácilmente y pueden infiltrar los tejidos orbitarios normales. Si los «quistes de chocolate» persisten y comprometen la visión del paciente, deben drenarse o extirparse totalmente mediante vaporización controlada empleando un láser de dióxido de carbono.

Fístula carótido-cavernosa

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

Fístula carótido-cavernosa directa

Representando el 70-90% de todos los casos, las fístulas directas son shunts de flujo alto en los que la sangre arterial pasa directamente al interior del seno cavernoso a través de un defecto en la pared de la porción intracavernosa de la arteria carótida interna a causa de lo siguiente:

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

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser al cabo de días o semanas después de un traumatismo craneal con la tríada clásica de proptosis pulsátil, quemosis conjuntival y un ruido soplante en la cabeza.
2. Los **signos** suelen ser ipsilaterales a la fístula, aunque pueden ser bilaterales o incluso contralaterales debido a las conexiones vasculares a través de la línea media entre los dos senos cavernosos.
   a. Anteriores
   - Ptosis y quemosis (Fig. 17.43).

Fig. 17.43
Quemosis en una fistula carótido-cavernosa con flujo alto.

- La proptosis es pulsátil y se asocia con un rumor o un frémito, y ambos pueden ser abolidos por la compresión carotídea ipsilateral en el cuello. También puede existir un rumor cefálico.
- La presión intraocular está aumentada secundariamente a la elevación de la presión venosa episcleral y a congestión orbitaria.
- La isquemia del segmento anterior se caracteriza por edema epitelial corneal, células acuosas y destellos, atrofia del iris, rubeosis y catarata.

b. La ***oftalmoplejía*** sucede en el 60-70% de los casos debido a afectación de los nervios motores oculares por el traumatismo inicial, el aneurisma carotídeo intracavernoso o la propia fístula. El sexto par es el afectado con mayor frecuencia debido a su localización libre dentro del seno cavernoso. El tercer y el cuarto pares, situados en la pared lateral del seno, están afectados con menor frecuencia. La ingurgitación y la tumefacción de los músculos extraoculares pueden contribuir también a la motilidad ocular deficiente.

c. El examen del ***fondo de ojo*** muestra tumefacción de la papila óptica, dilatación venosa y hemorragias intrarretinianas por estasis venosa y alteración del flujo sanguíneo retiniano. Las hemorragias prerretinianas o vítreas son raras.

3. **Exploraciones especiales**. La TC y la RNM muestran prominencia de la vena oftálmica superior y agrandamiento difuso de los músculos extraoculares. El diagnóstico definitivo incluye la angiografía arterial con inyección selectiva en las arterias carótidas interna y externa, y la circulación vertebral.
4. El **pronóstico visual** es malo, y aproximadamente el 90% de los pacientes presentan pérdida visual.

a. La pérdida visual ***inmediata*** puede deberse a lesión coincidente ocular y del nervio óptico en el momento del traumatismo craneal.

b. La pérdida visual ***tardía*** puede deberse a una serie de complicaciones como queratopatía por exposición, glaucoma secundario, oclusión de la vena retiniana central, isquemia del segmento anterior o neuropatía óptica isquémica.

Tratamiento

La mayoría de las fístulas carótido-cavernosas no comprometen la vida; el órgano principal en peligro es el ojo. La cirugía está indicada si no se produce el cierre espontáneo secundario a trombosis del seno cavernoso. Es mucho menos probable que las fístulas postraumáticas cierren por sí solas que las fístulas espontáneas por su flujo sanguíneo alto.

1. Las principales **indicaciones** de tratamiento son glaucoma secundario, diplopía, rumor o cefalea intolerables, proptosis grave que causa queratopatía por exposición e isquemia del segmento anterior.
2. La **radiología intervencionista** supone la oclusión de la fístula con balones intravasculares introducidos en el seno cavernoso por vía arterial, a través del desgarro de la arteria carótida interna, o por vía venosa, a través del seno petroso inferior o la vena oftálmica superior.

Fístula carótido-cavernosa indirecta

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

1. **Tipos**
   - Entre las ramas meníngeas de la arteria carótida interna y el seno cavernoso.
   - Entre las ramas meníngeas de la arteria carótida externa y el seno cavernoso.
   - Entre las ramas meníngeas de ambas arterias carótidas interna y externa y el seno cavernoso.
2. **Causas**

a. ***Malformaciones congénitas***, en las que el inicio de los síntomas es precipitado por trombosis vascular intracraneal.

b. ***Rotura espontánea***, que puede ser precipitada por traumatismos menores o tracción, especialmente en pacientes hipertensos.

3. La **presentación** es con el inicio gradual de enrojecimiento de uno o ambos ojos causado por ingurgitación vascular conjuntival.
4. Los **signos** son variables.
   - Vasos sanguíneos conjuntivales y epiesclerales dilatados (Fig. 17.44).

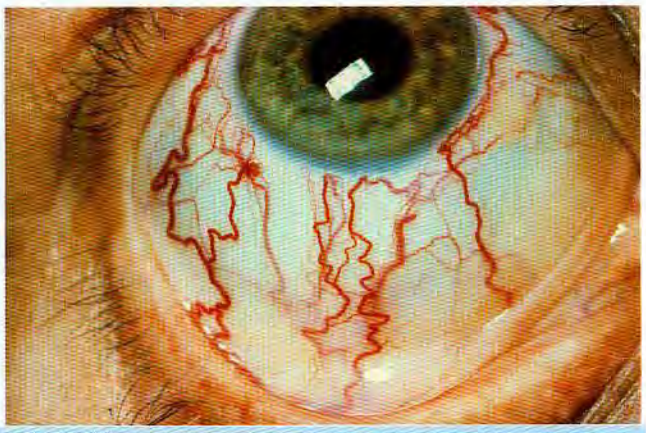


Fig. 17.44
Dilatación de los vasos sanguíneos conjuntivales y epiesclerales en una comunicación carótido-cavernosa con flujo bajo.
(Cortesía de K. Sehmi.)

   - Pulsación ocular exagerada que se detecta mejor con tonometría de aplanamiento.
   - Presión intracraneal aumentada.
   - Proptosis leve asociada ocasionalmente con un rumor suave.
   - Oftalmoplejía habitualmente causada por una parálisis del sexto par.
   - El fondo de ojo puede ser normal o mostrar una dilatación venosa moderada.

5. El **diagnóstico diferencial** incluye conjuntivitis crónica, oftalmopatía tiroidea, glaucoma causado por alguna otra patología, y malformaciones arteriovenosas orbitarias que pueden simular shunts durales.
6. A menudo es preciso el **tratamiento** con «radiología intervencionista» para ocluir las arterias nutricias aunque algunos pacientes se recuperan espontáneamente.

Lesiones quísticas

Dacriops

Un dacriops es un quiste ductal de la glándula lagrimal. Es la lesión quística orbitaria más frecuente y suele ser bilateral.

1. **Signos**. Una lesión quística redondeada a partir de la porción palpebral de la glándula lagrimal que protruye en el fondo de saco superior (Fig. 17.45).
2. El **tratamiento** es la aspiración simple.

Fig. 17.45
Dacriops de la glándula lagrimal.

Quiste dermoide

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

Quiste dermoide superficial

1. La **presentación** es en la infancia con un nódulo indoloro generalmente localizado en la parte superotemporal y a veces superonasal de la órbita.
2. **Signos**. Una masa firme, redonda, suave y no dolorosa de 1-2 cm de diámetro que se mueve libremente bajo la piel (Fig. 17.46). Los márgenes posteriores son fácilmente palpables, lo que denota un origen o una extensión poco profunda.

Fig. 17.46
Dermoide superficial.

3. El **tratamiento** es la extirpación total, procurando no romper la lesión, ya que la salida de queratina hacia el tejido circundante da lugar a una inflamación granulomatosa grave.

Quiste dermoide profundo

1. La **presentación** es en la adolescencia o la vida adulta.
2. **Signos**. Proptosis, distopia o una lesión en forma de masa con bordes posteriores mal definidos. Algunos dermoides profundos que pueden asociarse con defectos óseos, pueden extenderse más allá de la órbita en la fosa infratemporal o intracranealmente.
3. La **TC** muestra una lesión heterogénea y bien circunscrita (Fig. 17.47).
4. Se recomienda el **tratamiento** mediante extirpación total porque los dermoides profundos crecen y pueden verter su contenido en los tejidos adyacentes. Esto da lugar a una inflamación granulomatosa dolorosa, a menudo seguida de fibrosis. Si no se extirpan completamente, pueden reaparecer y causar inflamación persistente de baja intensidad.

Mucocele

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

Fig. 17.47
TC coronal que muestra un dermoide profundo en la órbita medial derecha.

1. La **presentación** es en la vida adulta con una combinación de proptosis, distopia, diplopía o epífora. El dolor no es frecuente si no hay infección (mucopiocele).
2. **Signos**. Dolor frontal, proptosis o distopia (Fig. 17.48), y tumefacción periorbitaria o del párpado superior (Fig. 17.49).

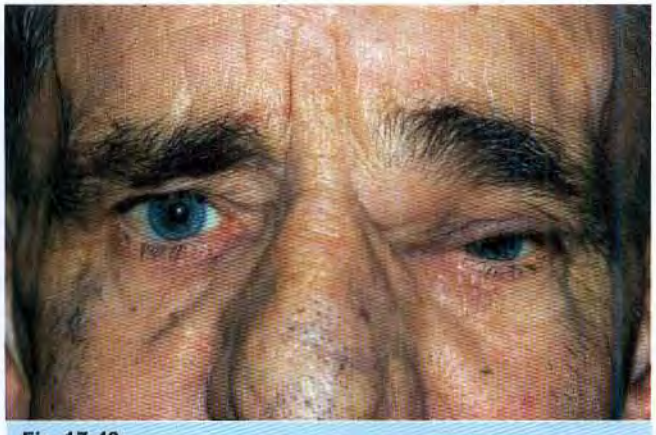


Fig. 17.48
Distopia izquierda debida a un mucocele frontal.

3. La **TC** muestra una masa de tejido blando con adelgazamiento de las paredes óseas del seno.
4. El **tratamiento** supone la eliminación completa del mucocele, y el restablecimiento de un drenaje sinusal normal o la obliteración de la cavidad sinusal.

Fig. 17.49
Tumefacción del párpado superior debida a un mucocele frontal. (Cortesía de C. Barry.)

Encefalocele

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

1. La **presentación** suele ser durante la infancia.
2. **Signos**
   - Los encefaloceles anteriores afectan a una parte superomedial de la órbita y desplazan el globo ocular hacia delante y lateralmente (Fig. 17.50). Los encefaloceles posteriores desplazan el globo ocular hacia delante y hacia abajo.

Fig. 17.50
Encefalocele anterior.

   - El quiste aumenta de tamaño al hacer esfuerzo o llorar y puede reducirse con presión manual.
   - El quiste da lugar a una proptosis pulsátil porque hay una comunicación con el espacio subaracnoideo, pero no hay frémito ni rumor porque la comunicación no es vascular (Fig. 17.51).
3. La **TC** muestra el defecto óseo responsable de la herniación.
4. **Diagnóstico diferencial**
   a. En los encefaloceles ***anteriores***, otras causas de tumefacciones cantales mediales como los quistes dermoides y los amniontoceles del saco lagrimal (*ver* Fig. 2.24).

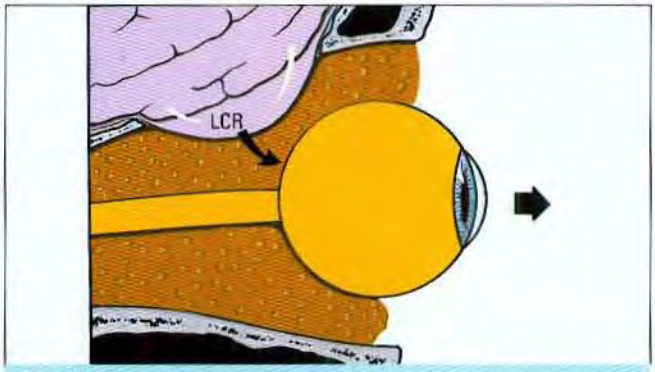


Fig. 17.51
Mecanismo de la proptosis pulsátil en un encefalocele.

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

5. Asociaciones

a. ***Otros defectos óseos***, como hipertelorismo, puente nasal amplio y fisura palatina.

b. Las ***asociaciones oculares*** son microftalmos, colobomas y el síndrome de *morning glory*.

c. La ***neurofibromatosis-1*** es una asociación frecuente del encefalocele posterior.

Tumores

Hemangioma capilar

El hemangioma capilar es el tumor más frecuente de la órbita y las áreas periorbitarias en la infancia. El tumor puede presentarse como una pequeña lesión aislada de significado clínico mínimo o como una masa desfigurante que puede causar afectación visual y complicaciones sistémicas.

Signos clínicos

El diagnóstico suele hacerse simplemente por inspección. Las lesiones pueden ser superficiales, subcutáneas, profundas o en combinación con diversos aspectos y efectos oculares.

1. La **presentación** suele ser en el período neonatal, pero nunca al nacer.

2. Signos

- Los nevus «en fresa» superficiales en los párpados son frecuentes.
- Hemangioma subcutáneo en los párpados o la órbita superficial con aspecto azul oscuro o púrpura a través de la piel suprayacente (Fig. 17.52).
- La órbita anterior superior suele estar afectada y el tumor puede causar distopia (Fig. 17.53).

Fig. 17.52
Hemangioma capilar subcutáneo y nevus cutáneo en fresa.

Fig 17.53
Hemangioma capilar orbitario anterior precoz.

- Tumor orbitario profundo que puede dar lugar a proptosis unilateral sin coloración de la piel.
- La afectación hemangiomatosa de la conjuntiva palpebral y del fondo de saco es frecuente y puede ser una clave diagnóstica importante.
- Un gran tumor puede crecer y cambiar de color a azul oscuro durante el llanto o el esfuerzo, pero no hay pulsación ni rumor.
- Los hemangiomas capilares coexistentes en otras zonas del cuerpo existen en aproximadamente el 25% de los casos.

3. La **TC** puede ser necesaria a veces para las lesiones profundas cuando el diagnóstico no es aparente por simple inspección. La lesión aparece como una masa de tejido blando homogéneo en la órbita anterior o como una masa por fuera del cono ocular con expansiones posteriores «digitiformes». La cavidad orbitaria puede mostrar agrandamiento, pero no existe erosión ósea.

4. Curso. Se caracteriza por crecimiento durante el primer año de vida (Fig. 17.54) seguido de involución espontánea gradual que se inicia aproximadamente a los 2 años de edad. La

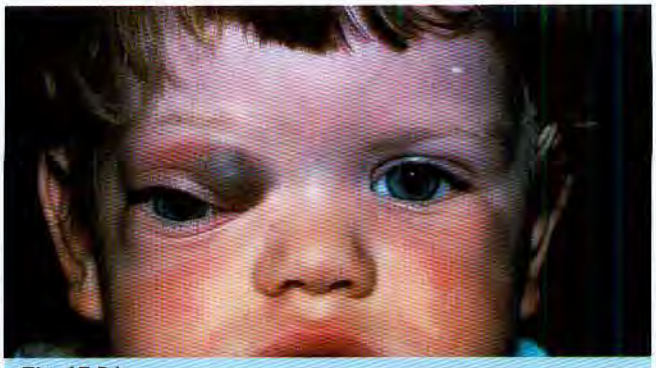


Fig. 17.54
El mismo paciente de la figura anterior varios meses después mostrando un aumento de tamaño del hemangioma.

resolución completa se produce en el 40% de los pacientes a la edad de 4 años y en el 70% a la edad de 7 años.

Asociaciones sistémicas

Los niños con hemangiomas grandes pueden tener las siguientes enfermedades:

1. **Insuficiencia cardíaca con alto gasto**.
2. **Síndrome de Kasabach-Merritt**, que se caracteriza por trombocitopenia, anemia y bajos niveles de factores coagulantes.
3. **Síndrome de Maffuci**, que se caracteriza por hemangiomas cutáneos, encondromas de las manos, pies y huesos largos, así como arqueamiento de los huesos largos.

Tratamiento

1. **Indicaciones**
   - Ambliopía, que suele ser secundaria a astigmatismo inducido y anisometropía.
   - Compresión del nervio óptico.
   - Queratopatía por exposición.
   - Una mancha cosmética grave, necrosis o infección.
2. **Métodos**
   a. La ***inyección de corticoides*** (triamcinolona acetónido 40 mg combinada con betametasona 6 mg) dentro de la lesión, si es subcutánea, es muy efectiva durante la etapa activa precoz. Las posibles complicaciones son el paso forzado de la solución al interior de la arteria retiniana central, despigmentación cutánea y necrosis, sangrado y atrofia grasa.
   b. Los ***corticoides sistémicos*** administrados diariamente durante varias semanas también pueden resultar efectivos y son particularmente útiles si hay un componente orbitario importante.
   c. La ***resección local*** empleando un corte de cauterio puede reducir el volumen de un tumor anterior circunscrito, pero se suele reservar para la etapa inactiva tardía.
   d. ***Radioterapia a dosis bajas***.

Hemangioma cavernoso

El hemangioma cavernoso es el tumor orbitario benigno más frecuente en los adultos, con un predominio femenino del 70%. Aunque puede desarrollarse en cualquier sitio en la cavidad orbitaria, habitualmente se produce dentro del cono muscular justo por detrás del globo ocular.

1. La **presentación** es durante la cuarta o quinta décadas de la vida con una proptosis unilateral lentamente progresiva. En mujeres la tasa de crecimiento puede ser acelerada por el embarazo.
2. **Signos**
   - Proptosis axial (Fig. 17.55), que puede asociarse con edema papilar (Fig. 17.56a) y pliegues coriorretinianos (Fig. 17.56b y c).
   - Si el tumor se localiza en el ápex orbitario puede comprimir la papila y no causa una proptosis significativa.
   - La borrosidad temporal de la visión es un signo ocasional.

Fig. 17.55
Proptosis axial derecha causada por un hemangioma cavernoso.

3. La **TC** muestra una lesión ovalada bien circunscrita con poco refuerzo con el contraste.
4. Es preciso el **tratamiento** quirúrgico mediante resección en la mayoría de los casos porque el tumor crece gradualmente. Al contrario que el hemangioma capilar, el hemangioma cavernoso suele estar bien encapsulado (Fig. 17.56d) y es relativamente fácil de extirpar.

Adenoma pleomórfico de la glándula lagrimal

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

Signos clínicos

1. La **presentación** es durante la quinta década de la vida con una tumefacción dolorosa, lentamente progresiva, en el cuadrante superior externo de la órbita, y de más de 1 año de duración.
2. **Signos**
   - Un tumor que se origina en el *lóbulo orbitario* de la glándula lagrimal se caracteriza por una masa no dolorosa, suave y firme en la fosa lagrimal, con distopia inferonasal (Fig. 17.57).
   - El tumor tiende a extenderse hacia atrás y puede causar proptosis (Fig. 17.58), oftalmoplejía y pliegues coroideos.

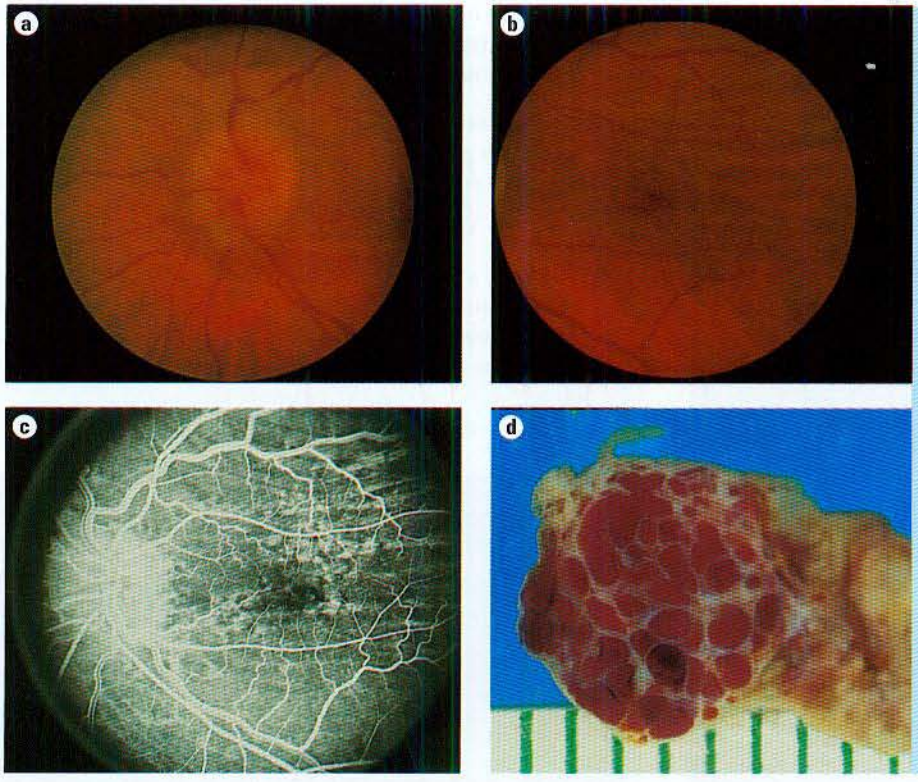


Fig. 17.56
Hemangioma cavernoso de la órbita (*ver texto*). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 17.57
Distopia inferonasal debida a un adenoma pleomórfico del lóbulo orbitario de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)

Fig. 17.58
Proptosis causada por un adenoma pleomórfico del lóbulo orbitario de la glándula lagrimal.

- Más raramente el tumor se origina en el *lóbulo palpebral*, tiende a crecer hacia delante, produce una tumefacción del párpado superior y no desplaza al globo ocular (Fig. 17.59).

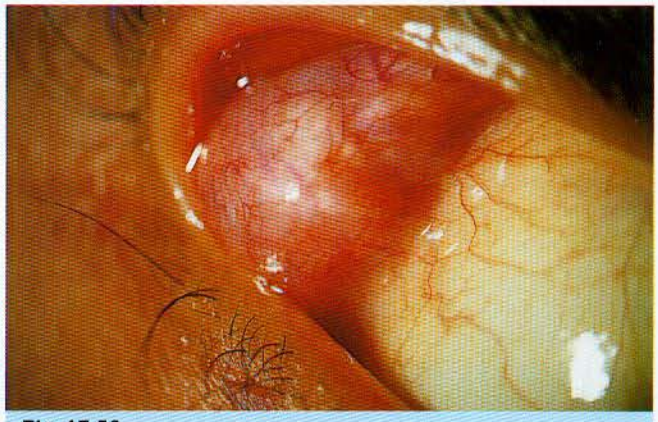


Fig. 17.59
Adenoma pleomórfico del lóbulo palpebral de la glándula lagrimal.

3. La **TC** muestra una masa redonda u ovalada, con un borde suave, con excavación de la fosa de la glándula lagrimal pero sin destrucción (Fig. 17.60). La lesión puede producir también una indentación sobre el globo ocular.

Tratamiento

Se realiza mediante resección quirúrgica. Si se sospecha firmemente el diagnóstico, es preferible evitar la biopsia previa, para

Fig. 17.60
TC axial que muestra un adenoma pleomórfico derecho de la glándula lagrimal con excavación del hueso adyacente.

que el tumor no se disemine en el tejido orbitario adyacente, aunque esto no siempre es posible en caso de incertidumbre diagnóstica. Los tumores del lóbulo palpebral suelen resecarse a través de una orbitotomía anterior (transeptal), junto con un margen de tejido normal. Los que se originan en la porción orbitaria se extirpan a través de una orbitotomía lateral de la forma siguiente:

a. Se incide el músculo temporal (Fig. 17.61a).
b. Se taladra el hueso subyacente para serrarlo después (Fig. 17.61b).
c. La pared lateral de la órbita se retira y el tumor se diseca cuidadosamente (Fig. 17.61c).
d. El músculo temporal y el periostio son reparados (Fig. 17.61d).

El pronóstico es excelente si el tumor se extirpa completamente sin disrupción capsular. Si el tumor no se extirpa completamente o si se realiza una biopsia previa, la diseminación del tumor en los tejidos adyacentes puede dar lugar a recurrencias que pueden ser malignas posteriormente.

Carcinoma de la glándula lagrimal

El carcinoma de la glándula lagrimal es un tumor raro con una alta morbilidad y mortalidad. En orden de frecuencia los principales tipos histológicos son: (a) *quístico adenoideo*, (b) *adenocarcinoma pleomórfico*, (c) *mucoepidermoide* y (d) *de células escamosas*.

Signos clínicos

1. La **presentación** es durante la cuarta o sexta décadas de la vida con una historia más corta que la de un tumor benigno.

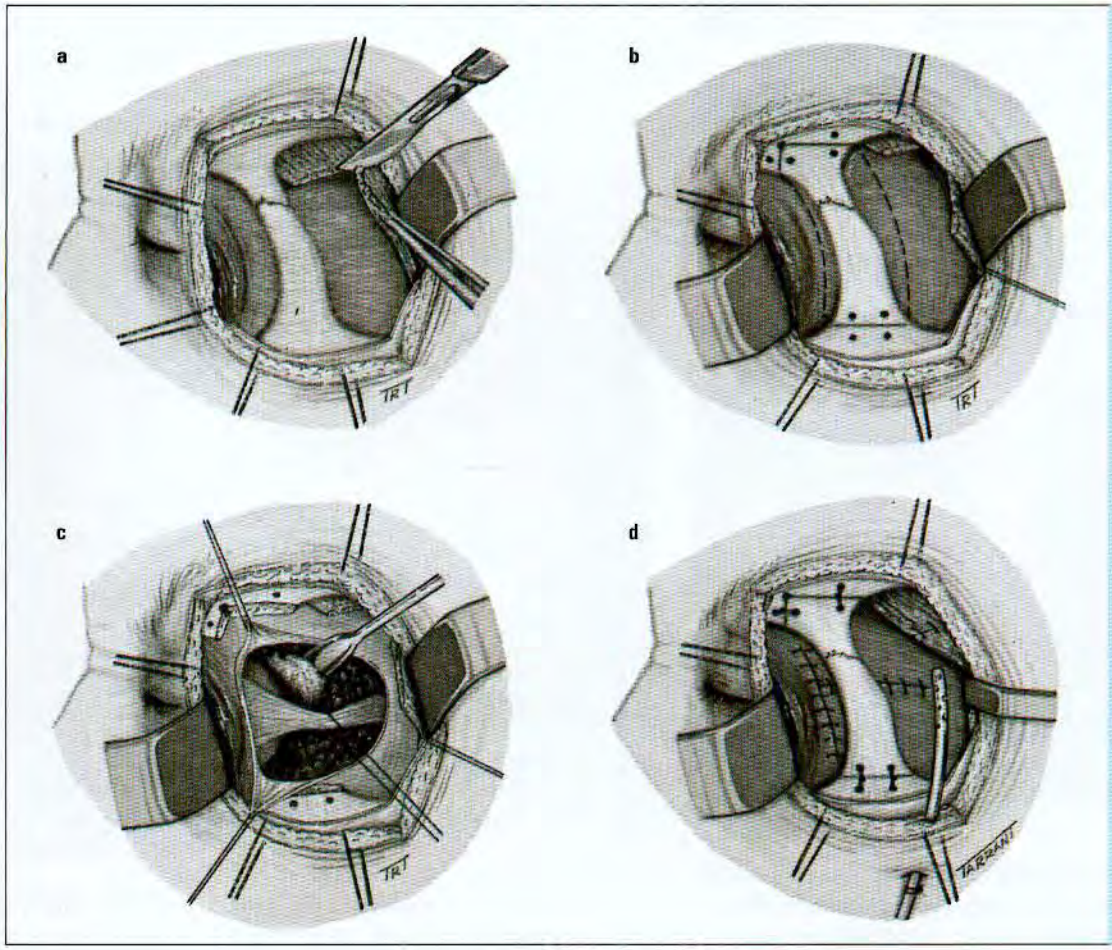


Fig. 17.61
Orbitotomía lateral (*ver* texto).

El dolor es un signo de malignidad pero también puede ocurrir con lesiones inflamatorias. Un adenocarcinoma pleomórfico (tumor maligno de células mixtas) puede presentarse en tres situaciones clínicas:

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

2. Signos

- Existe una masa en el área lagrimal con distopia inferonasal (Fig. 17.62).

Fig. 17.62
Distopia inferonasal y ptosis debidas a un carcinoma de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)

- El tumor puede extenderse hacia atrás e invadir la fisura orbitaria superior, dando lugar a congestión conjuntival y epiescleral y oftalmoplejía (Fig. 17.63).

Fig. 17.63
Edema y congestión periorbitarios del globo ocular debidos a afectación de la fisura orbitaria superior por un carcinoma de la glándula lagrimal. (Cortesía de G. Rose.)

- Es frecuente la limitación de la elevación y la abducción.
- Hipoestesia en la región inervada por el nervio lagrimal.
- Tumefacción del nervio óptico y pliegues coroideos.

3. Exploraciones

a. La ***TC*** muestra erosión contigua o invasión del hueso. Se observa calcificación del tumor con frecuencia.

b. La ***biopsia*** es necesaria para establecer el diagnóstico histológico. El tratamiento posterior depende de la extensión de la invasión del tumor de estructuras adyacentes que se ve en los estudios de imagen.

c. La ***valoración neurológica*** es obligatoria porque un adenoma quístico adenoideo tiende a diseminarse perineuralmente y puede extenderse dentro del seno cavernoso.

Tratamiento

1. La **cirugía radical**, en forma de exenteración orbitaria o resección mediofacial, puede intentarse, pero desgraciadamente el tumor casi invariablemente no responde a la extirpación quirúrgica total, y en la mayoría de los pacientes el pronóstico vital es extremadamente malo.
2. La **radioterapia** combinada con resección local puede prolongar la vida y reducir el dolor.

Glioma del nervio óptico

El glioma del nervio óptico es un astrocitoma pilocítico de crecimiento lento, que afecta típicamente a chicas jóvenes pero que también se puede ver a veces en adultos. La neurofibromatosis-1 es una asociación frecuente (*ver* Capítulo 20).

Signos clínicos

1. La **presentación** en los niños es más frecuente hacia el final de la primera década de la vida con pérdida visual lentamente progresiva, seguida por proptosis (Fig. 17.64), aunque esta secuencia puede ser inversa a veces.

Fig. 17.64
Ptosis grave causada por un glioma del nervio óptico. (Cortesía de G. Rose.)

2. Signos

- Disfunción del nervio óptico con una pérdida de agudeza visual desproporcionada en comparación con el grado de proptosis.
- La cabeza del nervio óptico está inicialmente edematosa (Fig. 17.65a), y más tarde se vuelve atrófica.
- Los vasos del shunt opticociliar se ven sólo ocasionalmente (*ver* Fig. 17.68).
- Puede haber una diseminación intracraneal al quiasma y el hipotálamo.

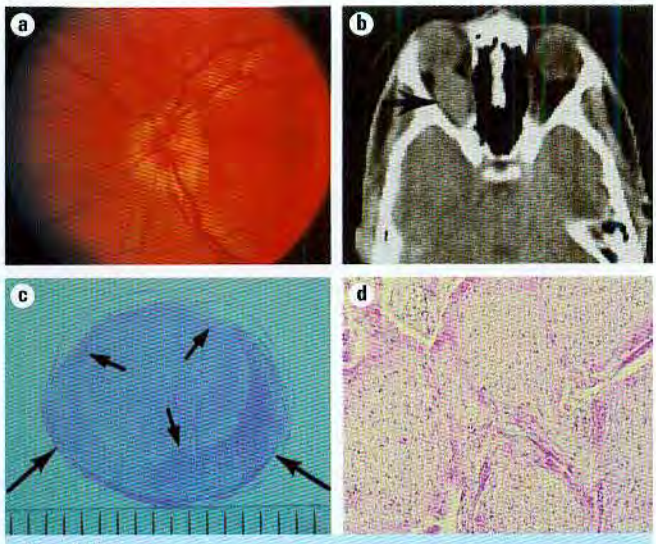


Fig. 17.65
Glioma del nervio óptico. (**a**) Edema papilar; (**b**) TC axial que muestra agrandamiento fusiforme del nervio óptico; (**c**) las flechas cortas señalan el perímetro del nervio óptico agrandado, y las flechas largas muestran el engrosamiento de la cobertura de la aracnoides; (**d**) sección de gran aumento que muestra un incremento de la celularidad y un engrosamiento generalizado de los haces de fibras nerviosas. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Exploraciones

a. La ***TC*** muestra un agrandamiento fusiforme del nervio óptico (Fig. 17.65b).

b. La ***RNM*** puede mostrar extensión intracraneal (Fig. 17.66).

Fig. 17.66
RNM sagital T1 que muestra invasión del hipotálamo por un glioma del nervio óptico en una neurofibromatosis-1. (Cortesía de D. Armstrong.)

Tratamiento

Depende de si el tumor manifiesta extensión posterior.

1. **Observación** en pacientes sin evidencia de crecimiento tumoral, buena visión y ausencia de deformidad cosmética.
2. **Resección quirúrgica** del tumor con conservación del globo ocular en pacientes con tumores que crecen, especialmente si la visión es mala y la proptosis importante.
3. **Radioterapia**, que se puede combinar con quimioterapia, para los pacientes con extensión intracraneal de tumores que excluye la resección quirúrgica.

El pronóstico vital es variable. En algunos pacientes el tumor tiene un curso indolente con poco crecimiento, mientras que en otros puede extenderse intracranealmente y comprometer la vida.

Meningioma de la vaina del nervio óptico

Los meningiomas se originan en las células meningoteliales de las vellosidades aracnoideas. Sin embargo, los meningiomas orbitarios primarios que se originan en la cobertura del nervio óptico son muy raros, representando aproximadamente el 2% de todos los meningiomas. Son menos frecuentes que los gliomas del nervio óptico y se encuentran con mayor frecuencia en mujeres.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la edad media de la vida con una afectación gradual unilateral de la agudeza visual. Los oscurecimientos transitorios de la visión pueden ser el síntoma de presentación en algunos pacientes.
2. **Signos**. La tríada clásica consiste en: (a) *pérdida visual*, (b) *atrofia óptica* y (c) *vasos del shunt opticociliar*. Sin embargo, la ocurrencia simultánea de los tres hallazgos en una persona es infrecuente. La secuencia de afectación es la siguiente:
   - Disfunción del nervio óptico (Fig. 17.67b) y tumefacción crónica de la papila (Fig. 17.67a) seguida después de atrofia óptica.
   - Los vasos del shunt opticociliar (Fig. 17.68) se encuentran en aproximadamente el 30% de los casos y tienden a regresar a medida que se produce la atrofia óptica.
   - Los defectos de la motilidad ocular restrictivos, especialmente en la mirada hacia arriba, pueden existir porque el tumor puede «entablillar» el nervio óptico (*ver* Fig. 17.67c).
   - La proptosis está causada por diseminación intraconal del tumor y suele aparecer después del inicio de la pérdida visual.

> ***NB:*** Esta secuencia es opuesta a la que se ve con tumores situados fuera de la cobertura de la duramadre, en la que la proptosis se produce mucho antes de la compresión del nervio óptico.

3. La **TC** muestra engrosamiento tubular y calcificación del nervio óptico (Fig. 17.69).

Tratamiento

1. La **observación** puede ser adecuada en los pacientes de mediana edad con tumores de crecimiento lento porque el pronóstico es bueno.

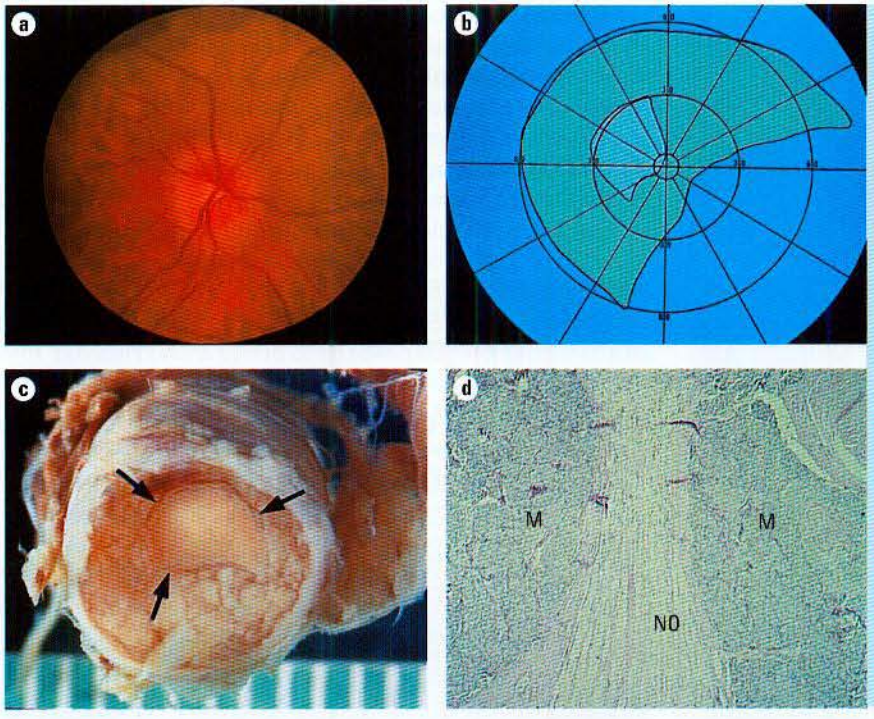


Fig. 17.67
Meningioma de la vaina del nervio óptico. (**a**) Edema papilar; (**b**) defecto del campo visual; (**c**) las flechas señalan el nervio óptico rodeado por el meningioma; (**d**) sección de gran aumento que muestra el nervio óptico (NO) y el meningioma (M). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

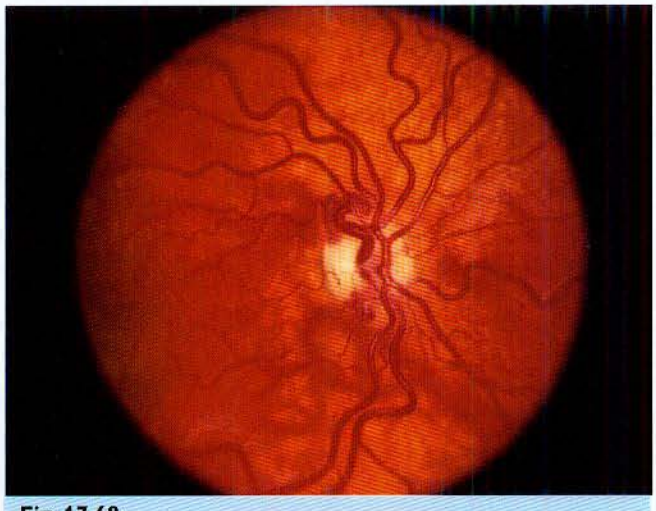


Fig. 17.68
Shunts opticociliares. (Cortesía de C. Barry.)

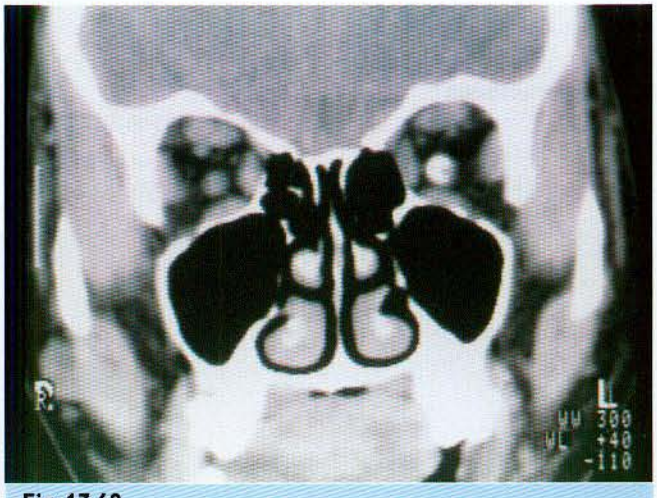


Fig. 17.69
TC coronal que muestra engrosamiento del nervio óptico izquierdo por un meningioma de la vaina del nervio óptico.

2. **Resección quirúrgica** en los pacientes jóvenes con tumores agresivos, especialmente si el ojo también es ciego.
3. **Radioterapia** en casos seleccionados.

El pronóstico vital es bueno en adultos, aunque el tumor puede resultar más agresivo y a veces fatal en los niños.

Neurofibroma

Neurofibroma plexiforme

El neurofibroma plexiforme (difuso) es el tumor nervioso periférico más frecuente de la órbita y ocurre casi exclusivamente en pacientes con neurofibromatosis-1 (*ver* Capítulo 20).

1. La **presentación** es en la primera infancia con tumefacción periorbitaria.
2. **Signos**
   - Afectación difusa de la órbita e hipertrofia desfigurante de los tejidos perioculares (Fig. 17.70).
   - La afectación de los párpados causa una ptosis mecánica y una deformidad característica en forma de S. A la palpación los tejidos afectados se sienten como una bolsa de gusanos.
   - La pulsación orbitaria sin rumor (se detecta mejor con la tonometría de aplanación) puede existir si el paciente tiene un defecto congénito asociado del asa mayor del hueso esfenoides (Fig. 17.71).

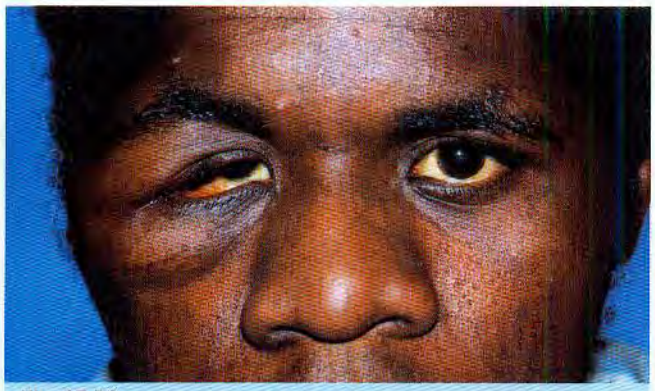


Fig. 17.70
Afectación periocular por un neurofibroma plexiforme.

3. El **tratamiento** es extremadamente difícil. La cirugía debe evitarse en lo posible debido a la intrincada relación entre el tumor y estructuras orbitarias importantes.

Neurofibroma aislado

El neurofibroma aislado (localizado) es mucho menos frecuente y se asocia con neurofibromatosis-1 en aproximadamente el 10% de los casos.

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

Linfomas

Los linfomas de los anexos oculares (es decir, conjuntiva, glándula lagrimal y órbita) constituyen aproximadamente el 8% de todos los linfomas extraganglionares. Representan el extremo del espectro de las lesiones linfoproliferativas, y en el otro lado se encuentra la hiperplasia linfoide reactiva benigna. Para aumentar la complejidad diagnóstica existe una «zona gris» entre los dos polos del espectro en la que no se puede establecer un diagnóstico exacto mediante técnicas histológicas convencionales.

Clasificación

La clasificación REAL (Revised European-American Lymphoma) subdivide los linfomas en cinco tipos, con un incremento progresivo del riesgo de enfermedad extraganglionar en el momento del diagnóstico, de diseminación con el tiempo y de muerte relacionada con el tumor.

- Linfoma de células B en zona marginal extraganglionar.
- Linfoma central folicular.
- Linfoma de células B grande difuso.
- Plasmocitoma.
- Linfoma linfoplasmocítico.

Signos clínicos

1. La **presentación** es insidiosa, generalmente durante la sexta u octava décadas de la vida.
2. **Signos**
   - Se puede afectar cualquier parte de la órbita, y a veces la enfermedad es bilateral (Fig. 17.72).
   - Las lesiones orbitarias anteriores pueden palparse y tienen una consistencia gomosa (Fig. 17.73).
   - A veces el linfoma puede estar confinado a la conjuntiva o las glándulas lagrimales, respetando la órbita.
3. Las **exploraciones sistémicas** en todos los pacientes con lesiones linfoides hipercelulares benignas de la órbita son: radiografías de tórax, electroforesis de las inmunoproteínas séricas, TC toracoabdominal para detectar una posible afectación retroperitoneal y, si es necesario, aspirado de médula ósea.

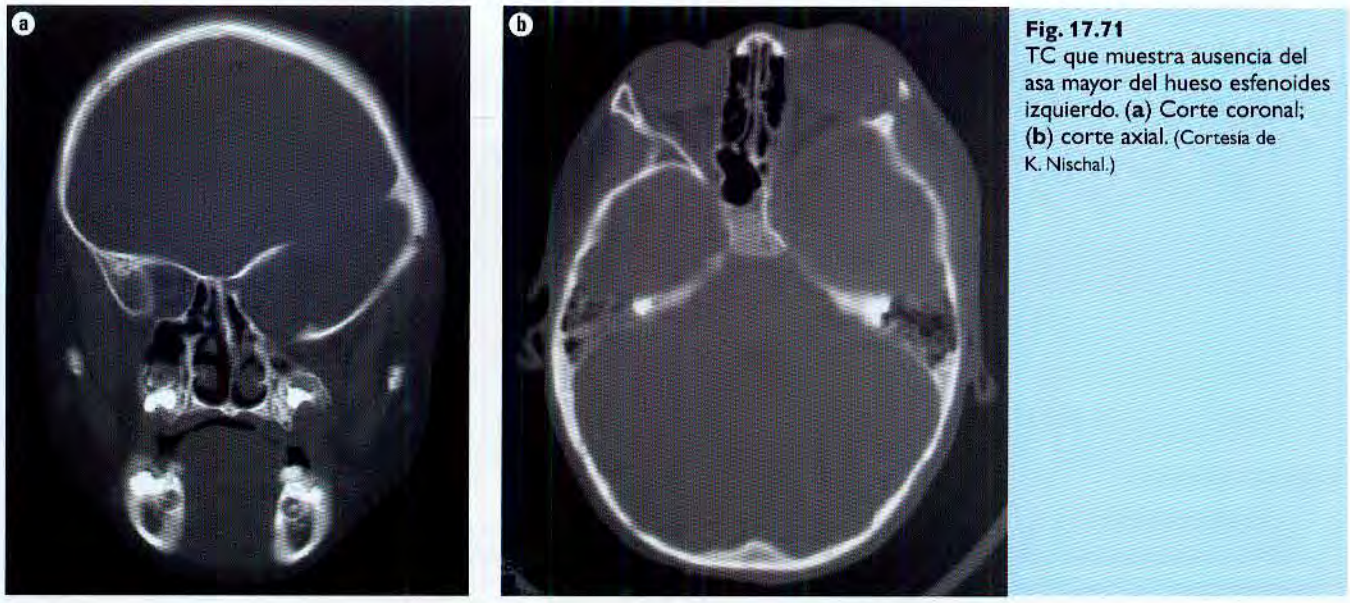


Fig. 17.71
TC que muestra ausencia del asa mayor del hueso esfenoides izquierdo. **(a)** Corte coronal; **(b)** corte axial. (Cortesía de K. Nischal.)

Fig. 17.72
Linfoma orbitario bilateral.

Fig. 17.73
Linfoma orbitario anterior.

4. El **curso clínico** es variable y puede ser impredecible. En algunos pacientes los signos histológicos despiertan sospecha de malignidad pero la lesión se resuelve espontáneamente o con ayuda de corticoides sistémicos. En otros pacientes, lo que parece ser una hiperplasia linfoide benigna y reactiva puede seguirse al cabo de varios años por la aparición de un linfoma. El tratamiento se realiza mediante radioterapia para las lesiones localizadas y quimioterapia para la enfermedad diseminada.

Rabdomiosarcoma

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno orbitario primario más frecuente en niños. El principal papel del oftalmólogo se limita al diagnóstico mediante biopsia por incisión seguido de una derivación rápida al oncólogo pediátrico.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la primera década de la vida (edad media de 7 años) con una proptosis rápidamente progresiva que puede confundirse inicialmente con un proceso inflamatorio.

2. **Signos**
   - La localización más frecuente es retrobulbar, seguida de la superior y la inferior (Fig. 17.74).

Fig. 17.74
Rabdomiosarcoma. (Cortesía de D. Taylor.)

   - Existe una masa palpable y ptosis en aproximadamente la tercera parte de los casos (Fig. 17.75).

Fig. 17.75
Rabdomiosarcoma. (Cortesía de D. Taylor.)

   - La tumefacción y la inyección de la piel suprayacente se producen más tarde pero la piel no está caliente (Fig. 17.76).

Fig. 17.76
Eritema e ingurgitación vascular del párpado asociados a rabdomiosarcoma. (Cortesía de M. Szreter.)

   - Los tumores parameníngeos muestran destrucción ósea, diseminación a los ganglios linfáticos y afectación del SNC.

3. La **TC** muestra una masa mal definida de densidad homogénea, y a menudo hay destrucción ósea adyacente (Fig. 17.77). En los casos avanzados hay diseminación del tumor dentro de los senos paranasales.

Fig. 17.77
TC axial de un rabdomiosarcoma izquierdo. (Cortesía de K. Nischal.)

4. Las **exploraciones sistémicas** para poner en evidencia una diseminación metastásica son: radiografía de tórax, pruebas de función hepática, biopsia de médula ósea, punción lumbar y seguimiento esquelético. Los lugares más frecuentes de las metástasis son pulmón y hueso.

Tratamiento

1. **Radioterapia** seguida de **quimioterapia** con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida.
2. La **resección quirúrgica** se reserva para la rara recurrencia o el tumor resistente a la radioterapia.

El pronóstico depende del estadio y la localización de la enfermedad en el momento del diagnóstico. Los pacientes con tumores localizados en la órbita tienen una tasa de curación del 95%.

Diagnóstico diferencial

1. La **celulitis orbitaria** se presenta típicamente en los niños con signos agudos. Sin embargo, en el rabdomiosarcoma la piel no está caliente.
2. El **sarcoma granulocítico** también puede presentarse de forma similar con una masa orbitaria de crecimiento rápido (*ver* después).

Tumores metastásicos de la infancia

Neuroblastoma

Es una de las neoplasias más frecuentes en la infancia. Deriva de los neuroblastos primitivos de la cadena simpática, generalmente en el abdomen, seguido del tórax y la pelvis. La presentación suele ser en la primera infancia, y en casi la mitad de los casos el tumor está diseminado en el momento del diagnóstico con un pronóstico muy malo. Las metástasis en la órbita pueden ser bilaterales y típicamente presentan un inicio brusco de proptosis acompañada por una masa orbitaria superior y equimosis palpebral (Fig. 17.78).

Fig. 17.78
Neuroblastoma metastásico. (Cortesía de K. Nischal.)

Sarcoma granulocítico (cloroma)

Es un tumor localizado compuesto por células malignas de origen mieloide. El tumor suele mostrar un color verde característico, por lo que se ha denominado cloroma. El sarcoma granulocítico puede presentarse como una manifestación de leucemia mieloide establecida o preceder a la enfermedad. La presentación suele ocurrir alrededor de los 7 años de edad con el inicio rápido de proptosis, a veces bilateral, que se puede asociar con equimosis y edema palpebral (Fig. 17.79). Cuando la afectación orbitaria precede a la leucemia sistémica el diagnóstico puede resultar difícil.

Fig. 17.79
Sarcoma granulocítico avanzado. (Cortesía de P. Morse.)

Histiocitosis de células de Langerhans (granulomatosis)

Es un trastorno multisistémico raro y mal explicado caracterizado por lesiones inflamatorias destructivas que afectan principalmente al hueso. Los tejidos blandos están afectados con menor

frecuencia, aunque puede haber afectación cutánea y visceral. Los pacientes con lesiones solitarias (granuloma eosinofílico) tienen un curso benigno y responden bien al tratamiento. La afectación orbitaria consiste en lesiones osteolíticas unilaterales o bilaterales y afectación de tejidos blandos, típicamente en el cuadrante superotemporal (Fig. 17.80).

Fig. 17.80
Distopia inferior izquierda debida a histiocitosis de células de Langerhans. (Cortesía de D. Taylor.)

Tumores metastásicos en adultos

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

1. Presentación

- La más frecuente es una masa en la órbita anterior que causa distopia o proptosis (Fig. 17.81).

Fig. 17.81
Hipernefroma metastásico en la órbita derecha que produce proptosis no axial.

- Infiltración de los tejidos orbitarios caracterizada por ptosis, diplopía, una piel periorbitaria indurada y gruesa, y una órbita firme que se caracteriza por una resistencia a la retropulsión manual del globo ocular.
- Inflamación orbitaria crónica.
- Presentación principalmente con afectación de los pares craneales (II, III, IV, V, VI) en el ápex orbitario y sólo proptosis leve.

2. Exploraciones especiales

a. La ***biopsia con aguja fina*** bajo control con TC puede ser útil para la confirmación histológica. Si fracasa puede ser necesaria una biopsia abierta.

b. Los ***estudios hormonales*** de muestras de tejido pueden emplearse para guiar la hormonoterapia específica en los tumores que responden.

3. El **tratamiento** se dirige a preservar la visión y aliviar el dolor ya que la mayoría de los pacientes mueren en 1 año. La radioterapia es la base del tratamiento. La exenteración orbitaria puede ser necesaria en casos raros si los otros métodos no consiguen controlar los síntomas intolerables.

Invasión orbitaria por tumores sinusales

Aunque los tumores malignos de los senos paranasales son raros, pueden invadir la órbita y conllevan un mal pronóstico si no se diagnostican pronto. Por lo tanto, es importante que el oftalmólogo esté atento a los signos otorrinolaringológicos, además de a los signos oftálmicos.

1. El **carcinoma maxilar** es con diferencia el tumor sinusal que invade la órbita con mayor frecuencia.

a. Los ***signos otorrinolaringológicos*** son: congestión y tumefacción facial dolorosa (Fig. 17.82), epistaxis y rinorrea.

Fig. 17.82
Inflamación de la cara en un carcinoma avanzado del antro maxilar.

b. Los ***signos oculares*** son: distopia superior (Fig. 17.83), diplopía y epífora.

Fig. 17.83
Distopia superior derecha en un carcinoma del antro maxilar. (Cortesía de G. Rose.)

2. **Carcinoma etmoidal**, que puede causar distopia lateral.
3. El **carcinoma nasofaríngeo** se puede diseminar a la órbita a través de la fisura orbitaria inferior. La proptosis es un hallazgo tardío.

Craneosinostosis

Las craneosinostosis son un grupo de trastornos hereditarios raros caracterizados por fusión prematura de las suturas craneales, acompañadas de anomalías graves de la órbita. Las dos entidades más frecuentes son: (a) *síndrome de Crouzon* y (b) *síndrome de Apert*.

Síndrome de Crouzon

El síndrome de Crouzon está causado principalmente por el cierre prematuro de las suturas coronal y sagital. La herencia es autosómica dominante, aunque el 25% de los casos corresponde a una mutación reciente.

1. Signos oculares
- La proptosis debida a órbitas poco profundas es el signo más destacado (Fig. 17.84). Esta escasa profundidad es secundaria a la detención del crecimiento del maxilar y el cigoma. En casos extremos los globos oculares pueden luxarse hacia delante de los párpados.
- Hipertelorismo (separación amplia de las órbitas).
- Exotropía con patrón en V e hipertropía.
- Las complicaciones que comprometen la visión son queratopatía por exposición y atrofia óptica, debido a compresión en el canal óptico.

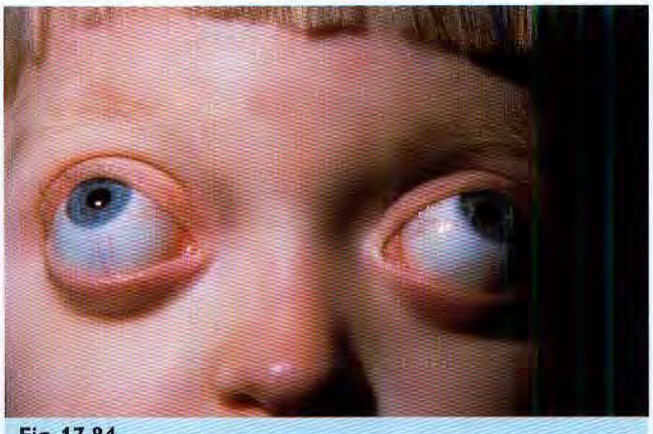


Fig. 17.84
Síndrome de Crouzon.

2. Las **asociaciones oculares** incluyen: aniridia, esclerótica azul, catarata, ectopia del cristalino, glaucoma, coloboma, megalocórnea e hipoplasia del nervio óptico.
3. Signos sistémicos
- Distancia anteroposterior de la cabeza corta y cráneo amplio debido al cierre prematuro de suturas.
- Hipoplasia mediofacial y nariz curvada «en pico de loro» que da lugar a una cara «de rana».
- Prognatismo mandibular.
- Paladar en forma de V invertida.
- Acantosis nigricans.

Síndrome de Apert

El síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) es la más grave de las craneosinostosis y puede afectar a todas las suturas craneales. La herencia es autosómica dominante, pero la inmensa mayoría de los casos es esporádica y se asocia con edad avanzada de los padres.

1. Signos oculares
- Órbitas poco profundas, proptosis e hipertelorismo suelen ser menos pronunciados que en el síndrome de Crouzon (Fig. 17.85).
- Exotropía.
- Inclinación antimongoloide de las aberturas palpebrales.
- Las complicaciones que comprometen la visión incluyen: exposición corneal y atrofia óptica.

Fig. 17.85
Síndrome de Apert.

2. Las **asociaciones oculares** son queratocono, ectopia del cristalino y glaucoma congénito.
3. Signos sistémicos
- Oxicefalia con occipucio aplanado y frente amplia.
- Estría horizontal por encima del puente supraorbitario.
- Hipoplasia mediofacial con nariz en forma «de pico de loro» y orejas de implantación baja.
- Paladar ojival, fisura palatina y úvula bífida.
- Sindactilia de las manos y los pies.
- Anomalías del corazón, pulmones y riñones.
- Erupciones cutáneas parecidas al acné en el tronco y las extremidades.
- Retraso mental en el 30% de los casos.

CAPÍTULO 18

Neurooftalmología

- **NEUROIMAGEN 601**
  - Resonancia nuclear magnética 601
  - Tomografía computarizada 605
- **NERVIO ÓPTICO 606**
  - Anatomía aplicada 606
  - Transporte axoplasmático 607
  - Evaluación de la enfermedad del nervio óptico 608
  - Atrofia óptica 609
  - Neuritis óptica 610
  - Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica 613
  - Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica 615
  - Papilopatía diabética 617
  - Neuropatía óptica hereditaria de Leber 617
  - Atrofias ópticas hereditarias 618
  - Ambliopía tabaco-alcohólica 618
  - Neuropatías ópticas inducidas por fármacos 618
- **AUMENTO DE LA PRESIÓN INTRACRANEAL 620**
  - Introducción 620
  - Signos clínicos 621
  - Papiledema 621
  - Hipertensión intracraneal idiopática 623
- **ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL NERVIO ÓPTICO CON ASOCIACIONES NEUROLÓGICAS 624**
  - Drusas del nervio óptico 624
  - Coloboma del nervio óptico 625
  - Síndrome de *morning glory* 629
  - Hipoplasia del nervio óptico 630
  - Síndrome de Aicardi 631
  - Otras anomalías 631
- **REACCIONES PUPILARES 633**
  - Anatomía aplicada 633
  - Defectos pupilares aferentes 634
  - Disociación luz-cerca 635
  - Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner) 635
- **NISTAGMUS 636**
  - Introducción 636
  - Nistagmus fisiológico 637
  - Nistagmus por desequilibrio motor 637
  - Nistagmus por deprivación sensorial 639
  - Movimientos nistagmoides 639
- **ALTERACIONES SUPRANUCLEARES DE LA MOTILIDAD OCULAR 639**
  - Movimientos oculares conjugados 639
  - Parálisis de la mirada horizontal 639
  - Parálisis de la mirada vertical 640
- **TERCER PAR CRANEAL 641**
  - Anatomía aplicada 641
  - Aspectos clínicos 644
- **CUARTO PAR CRANEAL 645**
- **SEXTO PAR CRANEAL 647**
  - Anatomía aplicada 647
  - Aspectos clínicos 649
- **QUIASMA 649**
  - Anatomía aplicada 649
  - Fisiología aplicada 650
  - Causas de enfermedad del quiasma 652
  - Adenoma hipofisario 652
  - Craneofaringioma 654
  - Meningioma 655
- **TRACTO ÓPTICO 657**
- **RADIACIONES ÓPTICAS 658**
- **CORTEZA ESTRIADA 659**
- **FUNCIÓN VISUAL SUPERIOR 659**
- **MIGRAÑA 660**
  - Signos clínicos 660
  - Tratamiento 661
  - Diagnóstico diferencial 661
- **ANEURISMAS INTRACRANEALES 662**
  - Anatomía aplicada 662
  - Consideraciones neurológicas 662
  - Aspectos neurooftálmicos 663
- **MIASTENIA GRAVIS 664**
- **OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA CRÓNICA 665**
- **BLEFAROESPASMO ESENCIAL 666**
- **NEUROFIBROMATOSIS 666**

Neuroimagen

Resonancia nuclear magnética

Física básica

La resonancia nuclear magnética (RNM) depende de la recolocación de los núcleos de hidrógeno (protones –cargados positivamente–) cuando un tejido es expuesto a un pulso electromagnético breve. Cuando el pulso cede los núcleos regresan a su posición normal, reemitiendo algo de la energía que han absorbido. Receptores sensibles captan este eco electromagnético. Al contrario que la TC, no somete al paciente a radiación ionizante. Los tejidos expuestos producen radiación con unos patrones característicos de intensidad y tiempo. Las señales son analizadas, computadas y mostradas en una pantalla como un corte transversal que puede ser: (a) *axial* (Fig. 18.1), (b) *coronal* (Fig. 18.2) o (c) *sagital* (Figs. 18.3 y 18.4).

Tiempos de relajación

Las expresiones con carga T1 y T2 se refieren a dos métodos de medir los tiempos de relajación de los protones excitados después de desconectar el campo magnético. Los diversos tejidos corporales tienen diferentes tiempos de relajación de forma que un tejido determinado puede ser con carga T1 o T2 (es decir, que se puede visualizar mejor en un tipo particular de imagen). En la práctica suelen realizarse ambos tipos de exploraciones.

1. Las imágenes con **carga T1** son mejores para la anatomía normal (Fig. 18.5 y *ver* Fig. 18.3).
   - Las estructuras hipointensas (oscuras) incluyen el agua y el vítreo.
   - Las estructuras hiperintensas (brillantes) incluyen la grasa y los agentes de contraste.
2. Las imágenes con **carga T2** suelen ser preferidas para observar cambios patológicos (*ver* Figs. 18.1 y 18.2).
   - Las estructuras hipointensas incluyen la grasa y los agentes de contraste.
   - Las estructuras hiperintensas incluyen el agua y el vítreo.

NB: Los huesos y las calcificaciones no son visibles con la RNM.

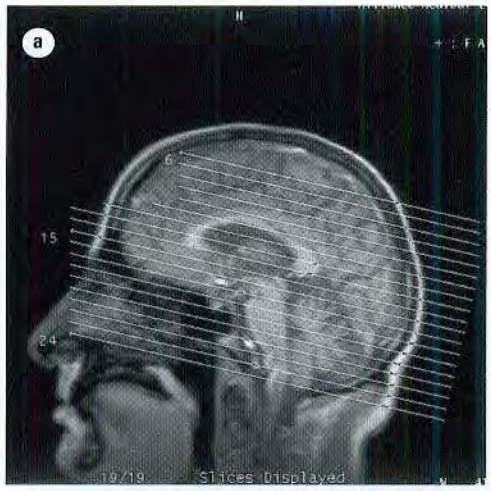


Fig. 18.1
RNM con carga T2 axial.

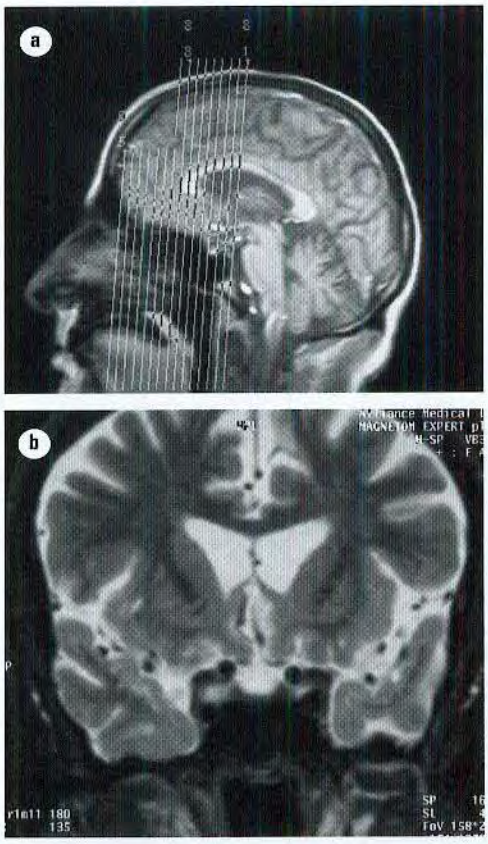


Fig. 18.2
RNM con carga T2 coronal.

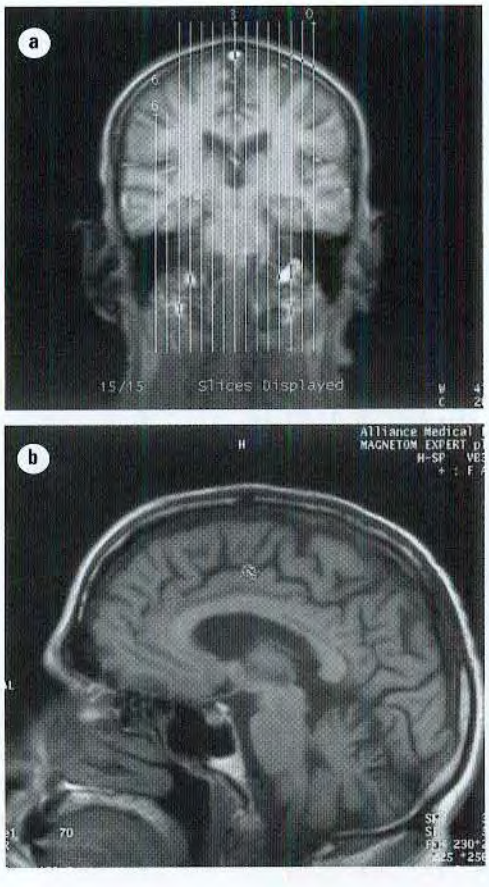


Fig. 18.3
RNM con carga T1 sagital.

Fig. 18.4
RNM sagital que muestra la anatomía normal. (**1**) Cuerpo del cuerpo calloso; (**2**) cola del cuerpo calloso; (**3**) colículo superior; (**4**) colículo inferior; (**5**) receso infundibular; (**6**) infundíbulo; (**7**) glándula hipófisis; (**8**) cerebelo; (**9**) cuarto ventrículo; (**10**) seno esfenoidal; (**11**) *clivus* esfenoidal; (**12**) *foramen magnum* y unión craneocervical; (**13**) grasa subcutánea. (Cortesía de K. Nischal.)

Incremento de la resolución

1. El **gadolinio** es una sustancia que adquiere un momento magnético cuando se coloca en un campo electromagnético. Si se administra por vía intravenosa, permanece en el espacio intravascular si no existe una interrupción de la barrera hematoencefálica. Por lo tanto, es extremadamente útil para la detección de tumores y lesiones inflamatorias que aparecen brillantes en las imágenes con carga T1. Idealmente, la RNM se realiza antes (Fig. 18.6) y después (Fig. 18.7) de la administración de gadolinio. También se pueden emplear sondas especiales para la cabeza y la superficie para mejorar la definición espacial de la imagen. El gadolinio es más seguro que el yodo; los efectos secundarios son poco frecuentes, y en general son relativamente inocuos (p. ej., náuseas, urticaria y dolor de cabeza).
2. Las técnicas de **supresión grasa** se aplican para obtener imágenes de la órbita porque la señal brillante de la grasa orbitaria en las imágenes con carga T1 convencionales suele oscurecer otros contenidos de la órbita. La supresión grasa elimina esta señal brillante y delimita mejor las estructuras normales (nervio óptico y músculos extraoculares) además de tumores, lesiones inflamatorias y malformaciones vasculares. La combinación de gadolinio y supresión grasa ayuda

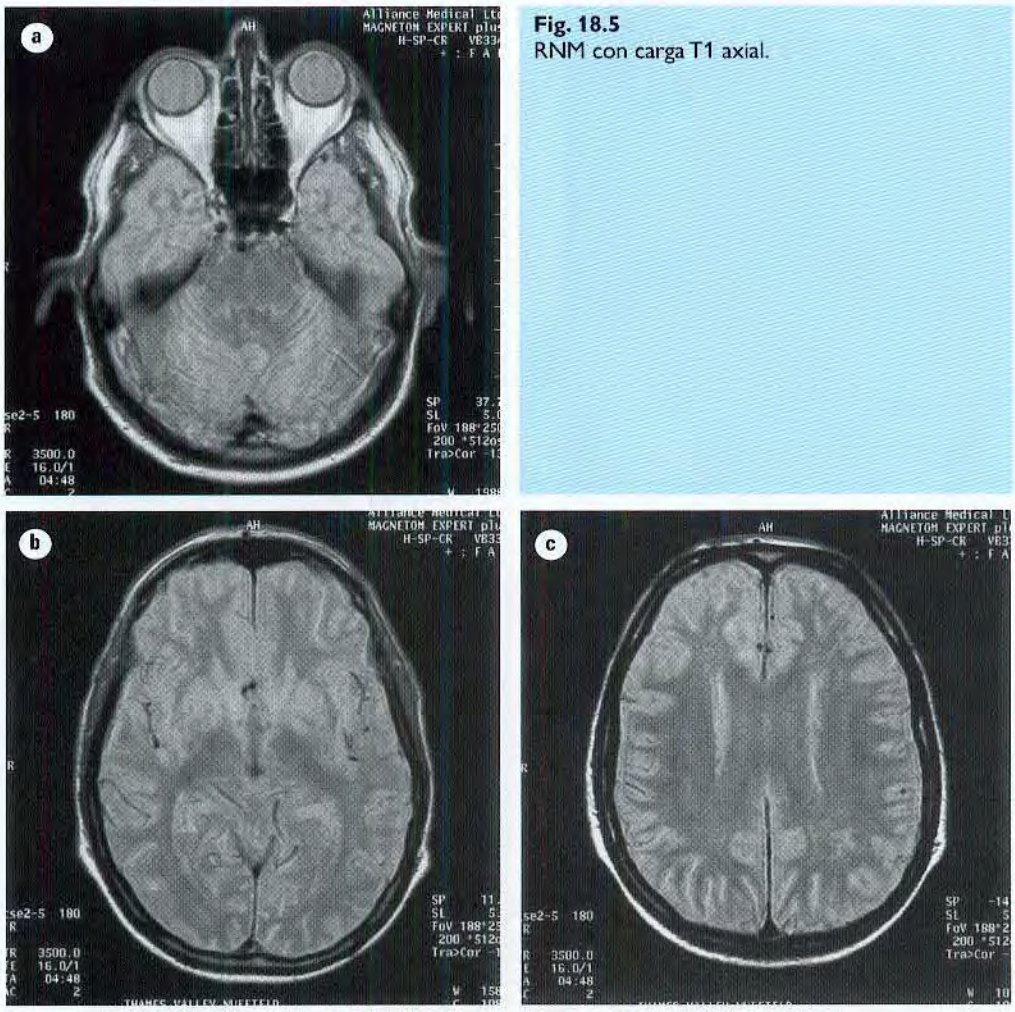


Fig. 18.5
RNM con carga T1 axial.

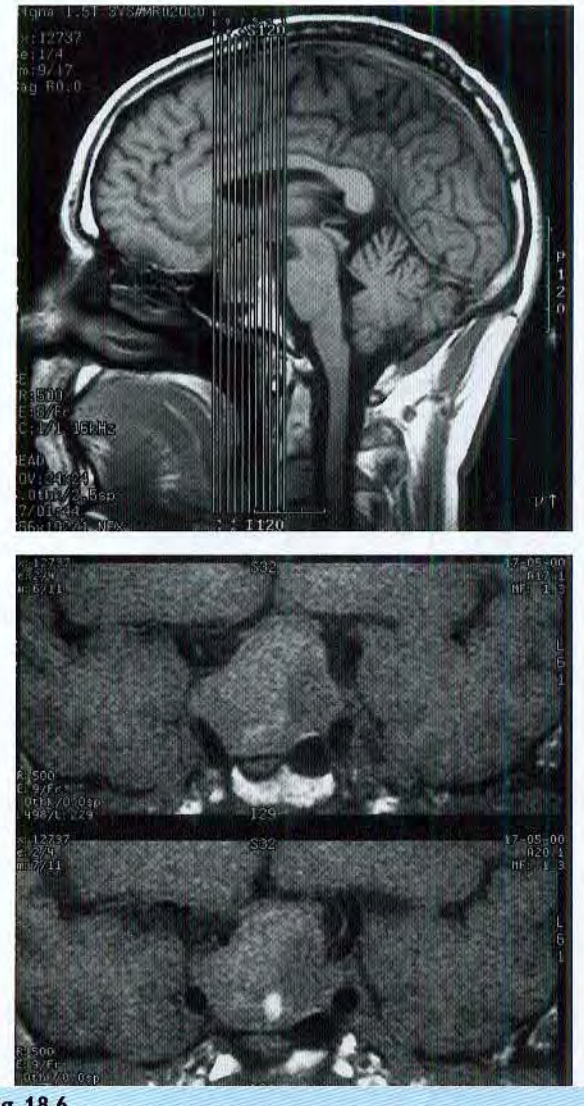


Fig. 18.6
RNM con carga T1 coronal no reforzada de un adenoma hipofisario. (Cortesía de D.Thomas.)

a destacar las zonas de refuerzo anormal que de otra forma podrían quedar sin detectar. Sin embargo, la supresión grasa se puede asociar con diversos artefactos y, por lo tanto, debe emplearse junto con las técnicas de imagen convencional, y no en lugar de ellas.

Limitaciones de la resonancia nuclear magnética

- No muestra el hueso (que aparece negro), aunque esto no es necesariamente un inconveniente.
- No detecta la hemorragia reciente y, por lo tanto, resulta inapropiada en pacientes con sangrado intracraneal agudo.
- No se puede emplear en pacientes con objetos extraños magnéticos (p. ej., marcapasos cardíacos, cuerpos extraños intraoculares).
- Es necesario que el paciente colabore y esté inmóvil.
- Es difícil de llevar a cabo en los pacientes con claustrofobia.

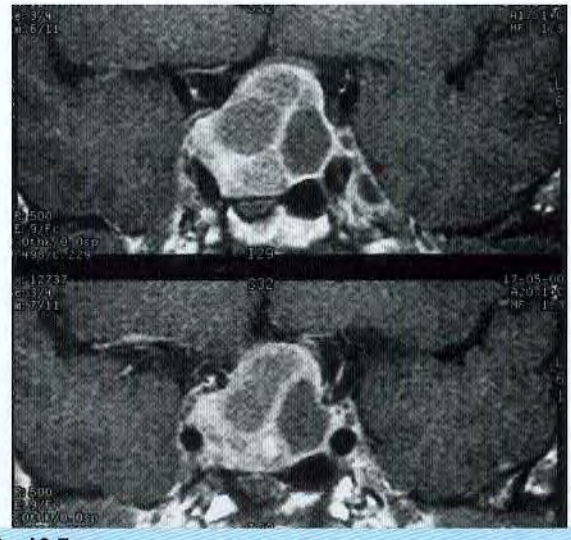


Fig. 18.7
RNM con carga T1 coronal reforzada con gadolinio de un adenoma hipofisario. (Cortesía de D.Thomas.)

Indicaciones neurooftálmicas específicas

La RNM es la técnica de elección para lesiones de las vías intracraneales. Es importante enviar una historia clínica detallada al radiólogo y prestar atención a las áreas específicas de posible patología, con el fin de garantizar una técnica de imagen adecuada.

1. El **nervio óptico** se visualiza mejor con estudios con supresión grasa para refuerzo del contraste empleando cortes axiales y coronales que deben incluir el nervio óptico y el cerebro. La RNM puede detectar lesiones de la parte intraorbitaria del nervio óptico (p. ej., gliomas) además de la extensión intracraneal de tumores orbitarios (Fig. 18.8). En los pacientes con neuritis retrobulbar la RNM puede mostrar la existencia de múltiples placas en la sustancia blanca periventricular y el cuerpo calloso (*ver* Figs. 18.24 y 18.25). La RNM no muestra la imagen del calcio, por lo que no es útil para detectar fracturas o erosiones óseas.

Fig. 18.8
RNM con carga T1 axial que muestra un glioma del nervio óptico izquierdo que afecta al quiasma. (Cortesía de D.Armstrong.)

2. Los **tumores hipofisarios** se visualizan mejor mediante estudios con refuerzo del contraste (*ver* Fig. 18.7). Los cortes coronales muestran de forma óptima el contenido de la silla turca, mientras que los cortes axiales presentan estructuras adyacentes como las arterias carótidas y los senos cavernosos.
3. Los **aneurismas intracraneales** se pueden visualizar a menudo mediante RNM (Fig. 18.9), aunque la angiografía intraarterial también puede ser necesaria.

Fig. 18.9
RNM axial que muestra un aneurisma de la arteria cerebral media derecha. (Cortesía de D.Thomas.)

Angiorresonancia nuclear magnética

La angiorresonancia nuclear magnética (ARNM) es un método no invasivo para obtener imágenes de las arterias carótidas intra y extracraneales (Fig. 18.10) y de las circulaciones vertebrobasilares para demostrar la existencia de anomalías como estenosis, oclusión, malformaciones arteriovenosas y aneurismas. Sin embargo, la ARNM no es tan fiable como la angiografía intraarterial convencional para detectar aneurismas de menos de 5 mm de diámetro. Por lo tanto, la angiografía convencional sigue siendo el patrón oro para el diagnóstico exacto y la planificación de la cirugía de los aneurismas del tamaño de un arándano (*ver* Fig. 18.110) que han causado una parálisis del tercer par craneal o una hemorragia subaracnoidea. Incluso si la ARNM muestra la existencia de un aneurisma, sigue siendo necesario realizar una angiografía convencional para identificar la presencia de aneurismas adicionales no detectados.

Fig. 18.10
Angiorresonancia de la circulación carotídea extracraneal. (Cortesía de D.Thomas.)

Tomografía computarizada

La tomografía computarizada (TC) emplea haces de rayos X para obtener valores de la densidad del tejido a partir de los cuales se forman imágenes detalladas en secciones transversales mediante un ordenador. Los cortes pueden ser coronales o axiales pero no sagitales. Las lesiones con una vascularización intrínseca se pueden ver mejor con estudios con agentes de contraste yodados.

Indicaciones clínicas

En general, la TC es más fácil y más rápida de realizar que la RNM, aunque expone al paciente a radiación ionizante.

- La principal ventaja sobre la RNM es que detecta las lesiones óseas como fracturas y erosiones, y muestra la anatomía craneal. Por lo tanto, la TC es muy útil para evaluar a los pacientes con un traumatismo orbitario, y puede detectar la presencia de pequeñas fracturas (Fig. 18.11), cuerpos extraños y sangre, herniación de un músculo extraocular y enfisema.

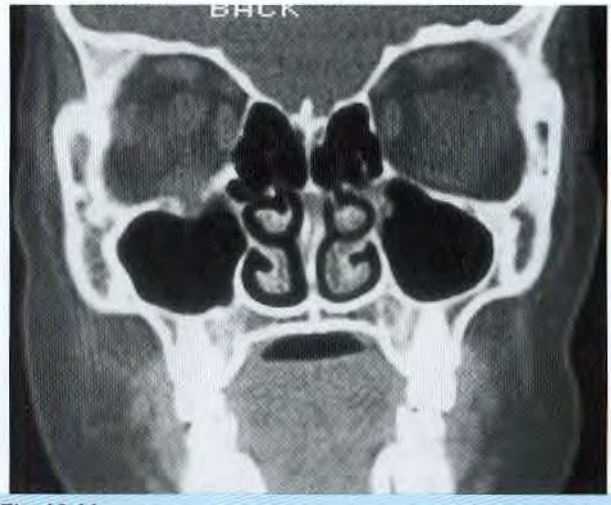


Fig. 18.11
TC coronal que muestra una fractura por hundimiento de la órbita derecha.

- La TC también detecta las calcificaciones intraoculares (drusas del disco óptico y retinoblastoma).
- La TC es preferible para la hemorragia cerebral (Fig. 18.12) o subaracnoidea agudas porque estas lesiones pueden no aparecer en la RNM durante horas.

Fig. 18.12
TC axial que muestra hemorragias intracerebrales agudas.
(Cortesía de L.Webb.)

- La TC es tan buena o mejor que la RNM con supresión grasa para mostrar la existencia de músculos extraoculares aumentados en la enfermedad ocular tiroidea (*ver* Fig. 17.16).
- La TC se puede emplear cuando la RNM está contraindicada (es decir, en pacientes con objetos extraños metálicos).

Nervio óptico

Anatomía aplicada

Estructura general

1. **Fibras aferentes**. El nervio óptico transporta aproximadamente 1,2 millones de fibras nerviosas aferentes, que se originan en las células ganglionares retinianas. La mayoría de ellas establecen sinapsis en el núcleo geniculado lateral, aunque algunas llegan a otros centros, principalmente los núcleos pretectales en el centroencéfalo. Casi una tercera parte de las fibras permiten los 5° centrales del campo visual. Dentro del propio nervio óptico las fibras nerviosas se dividen aproximadamente en 600 haces (cada uno de los cuales contiene 2.000 fibras) por septos fibrosos derivados de la piamadre (Fig. 18.13).
2. Los **oligodendrocitos** proporcionan la mielinización axonal. La mielinización congénita de las fibras nerviosas retinianas es el resultado de la extensión intraocular anómala de estas células.
3. La **microglía** está formada por células fagocíticas inmunocompetentes que probablemente modulan la apoptosis (muerte celular programada) de las células de los ganglios retinianos.
4. Los **astrocitos** cubren los espacios entre los axones y otras estructuras. Cuando los axones se pierden en la atrofia óptica los astrocitos rellenan los espacios vacíos.
5. **Vainas circundantes**
   a. La ***piamadre*** es la delicada vaina interior que contiene los vasos sanguíneos.
   b. El ***espacio subaracnoideo*** está en continuidad con el espacio subaracnoideo cerebral y contiene el líquido cefalorraquídeo (LCR).
   c. La ***vaina externa*** comprende la aracnoides y la duramadre más resistente. Esta última está en continuidad con la esclerótica. La fenestración del nervio óptico supone la incisión de la vaina externa.

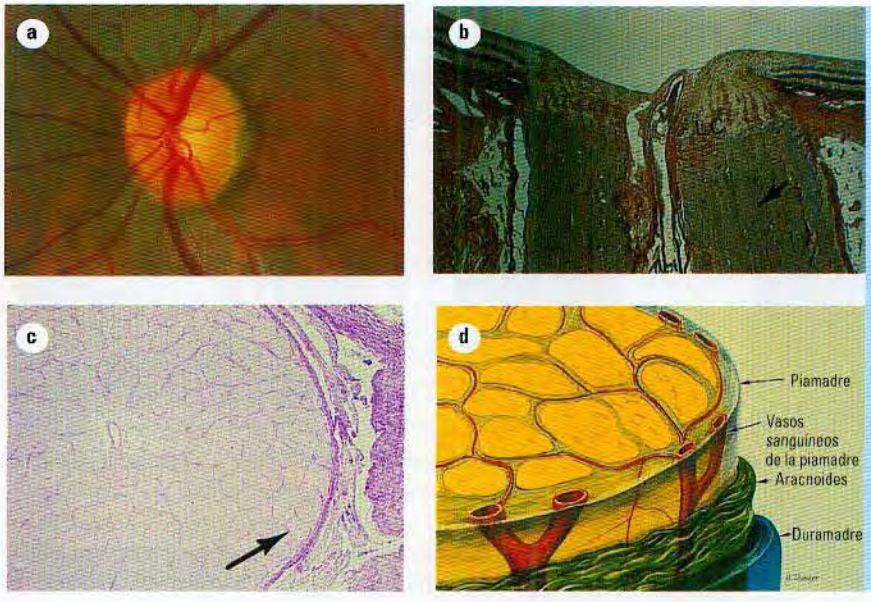


Fig. 18.13
Estructura del nervio óptico. (**a**) Aspecto clínico; (**b**) sección longitudinal, LC = lámina cribosa, las flechas señalan el septo fibroso; (**c**) sección transversa, P = piamadre; A = aracnoides; D = duramadre; (**d**) vainas de alrededor y vasos sanguíneos de la piamadre.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Subdivisiones anatómicas

El nervio óptico tiene aproximadamente 50 mm de longitud desde el globo ocular hasta el quiasma y se puede subdividir en cuatro segmentos:

1. El segmento **intraocular** (papila o disco óptico, cabeza del nervio) es el más corto, con 1 mm de profundidad y 1,5 mm de diámetro vertical. Los trastornos neurológicos que afectan a esta parte del nervio óptico incluyen inflamación (papilitis), edema y depósitos anormales (drusas). En relación con la lámina cribosa, el segmento intraocular se puede dividir aún en tres zonas:
   - La zona prelaminar está irrigada por pequeñas ramas de la arteria central de la retina.
   - Las zonas laminar y poslaminar están irrigadas por ramas de las arterias ciliares posteriores cortas a través del círculo anastomótico de Zinn (que recibe sangre también de la red arterial parapapilar coroidea y de la piamadre).
2. El segmento **intraorbitario** tiene 25-30 mm de longitud y se extiende desde el globo ocular hasta el agujero óptico en el vértice orbitario. Su diámetro es de 3-4 mm debido a la adición de vainas de mielina a las fibras nerviosas. En el extremo orbitario, el nervio está rodeado por el resistente anillo fibroso de Zinn, a partir del cual se originan los cuatro músculos rectos. Los músculos rectos superior y medial se originan parcialmente en la propia vaina nerviosa, por lo que la neuropatía óptica inflamatoria (p. ej., neuritis retrobulbar) puede asociarse con dolor con los movimientos oculares. Dentro de la órbita el nervio óptico no está tensado y tiene forma de S, lo que permite los movimientos oculares sin que sea traccionado.

> *NB:* A causa de esta redundancia el nervio óptico no es estirado excesivamente hasta que la proptosis es grave.

3. El segmento **intracanalicular** atraviesa el canal óptico y mide aproximadamente 6 mm. Al contrario que la porción intraorbitaria, está fijado al canal, ya que la duramadre se fusiona con el periostio.
4. El segmento **intracraneal** alcanza el quiasma y su longitud varía entre 5 y 16 mm (promedio 10 mm). Los segmentos intracraneales largos son especialmente vulnerables a ser dañados por las lesiones adyacentes como adenomas hipofisarios y aneurismas.

Transporte axoplasmático

El transporte axoplasmático es el movimiento de las organelas citoplasmáticas dentro de una neurona entre el cuerpo celular y la sinapsis terminal (Fig. 18.14a y b). El transporte ortógrado supone el movimiento desde el cuerpo celular hasta la sinapsis, y el transporte retrógrado se caracteriza por lo inverso. El transporte axoplasmático rápido es un mecanismo activo que requiere oxígeno y aporte de energía en forma de ATP. El flujo axoplasmático se puede interrumpir por diversas causas nocivas incluyendo la hipoxia y toxinas que interfieren con la producción de ATP. Los exudados retinianos algodonosos son el resultado de la acumulación de organelas debido a la interrupción del flujo axoplasmático entre las células ganglionares retinianas y

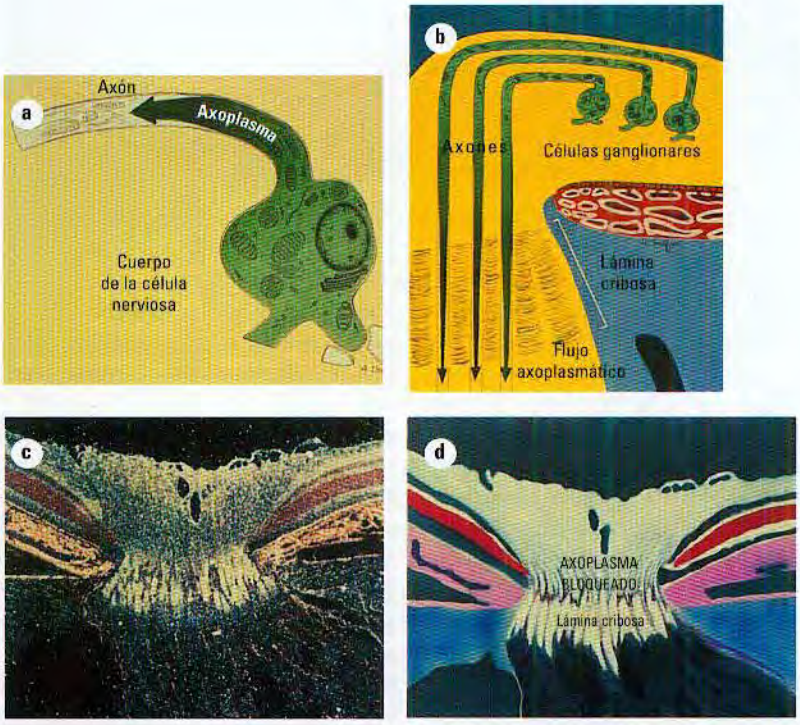


Fig. 18.14
(a y b) Flujo axoplasmático; **(c y d)** flujo axoplasmático interrumpido en la lámina cribosa en el papiledema. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

sus sinapsis terminales. El papiledema está causado de forma similar por una detención del flujo axoplasmático en la lámina cribosa (Fig. 18.14c y d).

Evaluación de la enfermedad del nervio óptico

Signos de disfunción del nervio óptico

1. La **agudeza visual reducida** de cerca y de lejos es frecuente (aunque también puede ocurrir en una amplia variedad de otros trastornos).
2. **Defecto de conducción pupilar aferente** (*ver* después).
3. **Discromatopsia** (afectación de la visión de los colores), que afecta principalmente al rojo y al verde. Una forma sencilla de detectar un defecto de la visión de un color monocular es pedir al paciente que compare el color de un objeto rojo entre los dos ojos. Una valoración más adecuada requiere el empleo de las láminas seudoisocromáticas de Ishihara, un gráfico de City University o la prueba de los 100 matices de Farnsworth-Munsell (*ver* Capítulo 13).
4. **Disminución de la sensibilidad al brillo de la luz**, que puede persistir después de que la agudeza visual vuelve a ser normal (como se observa después de un ataque previo de neuritis óptica). Se demuestra mejor de la siguiente forma:
   a. Se hace brillar una luz de un oftalmoscopio indirecto primero en el ojo normal y después en el ojo con la sospecha de lesión del nervio óptico.
   b. Se pregunta al paciente si la luz brilla de forma simétrica en ambos ojos.
   c. El paciente refiere que la luz parece menos brillante en el ojo afectado.
   d. Se pide al paciente que asigne un valor relativo al brillo de la luz en el ojo patológico, en comparación con el ojo normal.
5. **Disminución de la sensibilidad al contraste**, que se explora pidiendo al paciente que distinga enrejados con un contraste gradualmente mayor, en un amplio rango de frecuencias espaciales (las láminas de Arden). Esta forma de valoración es muy sensible para pérdidas de visión sutiles, aunque no es específica de la enfermedad del nervio óptico. La sensibilidad al contraste se puede estimar también con la gráfica de Pelli-Robson, en la que se leen letras con un contraste gradualmente menor (agrupadas de tres en tres).
6. **Defectos del campo visual**, que pueden ser de varios tipos dependiendo de la patología subyacente, como depresión difusa del campo visual central, escotomas centrales, escotomas centrocecales, defectos del haz de fibras nerviosas y altitudinales (Fig. 18.15).

Cambios de la papila óptica

No existe una correlación directa entre el aspecto de la papila óptica y la función visual. Los cuatro aspectos principales en los trastornos adquiridos del nervio óptico son los siguientes:

1. **Papila normal** (Fig. 18.16), que se asocia clásicamente con neuritis retrobulbar, aunque la papila puede aparecer inicialmente como normal en la neuropatía óptica de Leber y las lesiones compresivas.
2. **Tumefacción papilar** (Fig. 18.17), que es un signo de papiledema, neuropatía óptica isquémica anterior, papilitis y el estadio agudo de la neuropatía óptica de Leber. También puede existir en lesiones compresivas antes de la aparición de atrofia óptica.
3. **Shunts opticociliares** (Fig. 18.18), que representan colaterales venosas retinocoroideas de la papila óptica y se producen como mecanismo compensador por compresión venosa crónica, habitualmente por un meningioma de la cobertura del nervio óptico y a veces un glioma del nervio óptico.
4. **Atrofia óptica**, que representa el resultado final de casi todos los cuadros clínicos citados anteriormente (*ver* después).

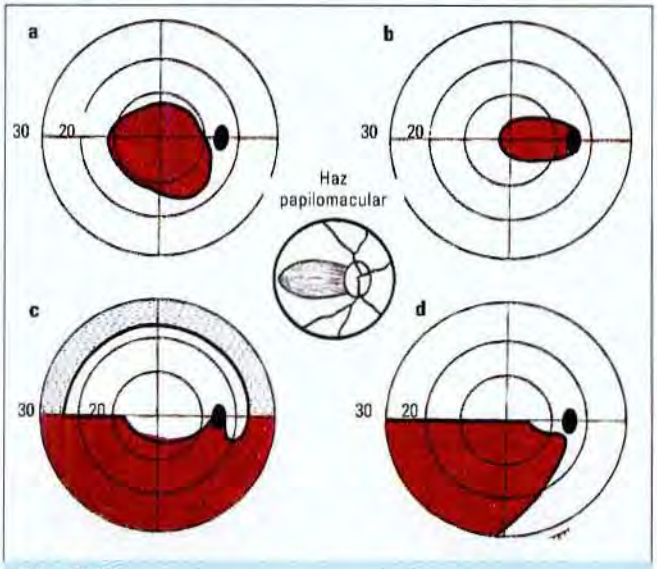


Fig. 18.15
Defectos del campo visual en la enfermedad del nervio óptico. **(a)** Escotoma central; **(b)** escotoma centrocecal; **(c)** haz de fibras nerviosas; **(d)** altitudinal.

Estudios especiales

1. La **perimetría cinética manual** (Goldmann) es útil en la evaluación de la enfermedad neurooftalmológica, ya que permite la valoración del campo periférico.
2. La **perimetría automatizada** cuantifica el umbral de sensibilidad retiniana a un objeto estático. La estrategia más útil estudia los 30° centrales con puntos a ambos lados de la línea media (p. ej., Humphrey 30-2).
3. La **RNM** es el método de elección en las técnicas de imagen para los nervios ópticos. El segmento orbitario del nervio óptico se observa mejor mediante técnicas de supresión grasa con contraste con las cuales se elimina la señal brillante de la grasa orbitaria en las imágenes con carga T1. Los segmentos intracanalicular e intracraneal del nervio óptico se visualizan mejor con RNM que con TC debido a la ausencia de artefactos óseos con la primera.
4. Los **potenciales evocados visuales** (PEV) son un registro de la actividad eléctrica de la corteza cerebral visual creada por esti-

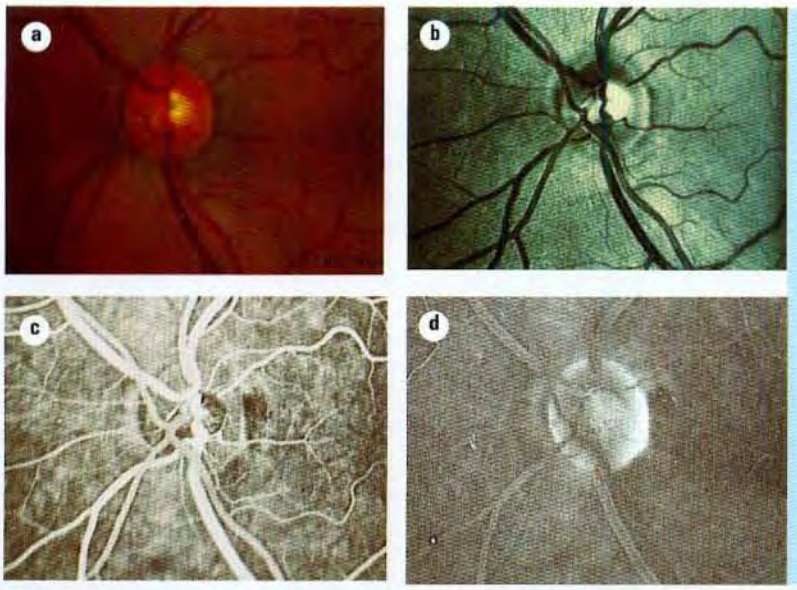


Fig. 18.16
Papila óptica normal. (**a**) Aspecto clínico; (**b**) fotografía aneritra que muestra estriaciones en las fibras nerviosas retinianas; (**c**) fase venosa de la angiografía con fluoresceína; (**d**) fase tardía de la angiografía con fluoresceína que muestra una ligera hiperfluorescencia papilar debida a tinción. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 18.17
Tumefacción papilar debida a papiledema.

Fig. 18.18
Shunts opticociliares.

mulación de la retina. El estímulo es un destello de luz (PEV con *flash*) o un patrón en tablero de ajedrez, que periódicamente invierte la polaridad en una pantalla (PEV en patrón) (Fig. 18.19). Se realizan varias pruebas y se calcula el potencial promedio mediante un ordenador. Los dos componentes que se valoran son la amplitud y la latencia (retraso) de los PEV. En la neuropatía óptica están afectados ambos parámetros, con prolongación de la latencia y disminución de la amplitud de los PEV.

5. La **angiografía con fluoresceína** puede ser útil a veces en la diferenciación del papiledema, en el que hay una extravasación de la papila (*ver* Fig. 18.50), de las drusas del nervio óptico, en las que no hay extravasación sino autofluorescencia (*ver* Fig. 18.48).

Atrofia óptica

La atrofia óptica es un signo importante de enfermedad avanzada del nervio óptico que puede ser primaria o secundaria.

Atrofia óptica primaria

Tiene lugar sin tumefacción previa de la cabeza del nervio óptico. La atrofia óptica primaria está causada por lesiones que afectan a las vías visuales desde la porción retrolaminar del nervio óptico hasta el cuerpo geniculado lateral. Las lesiones anteriores al quiasma óptico dan lugar a una atrofia óptica unilateral, mientras que las que afectan al quiasma y al tracto óptico causan una atrofia óptica bilateral.

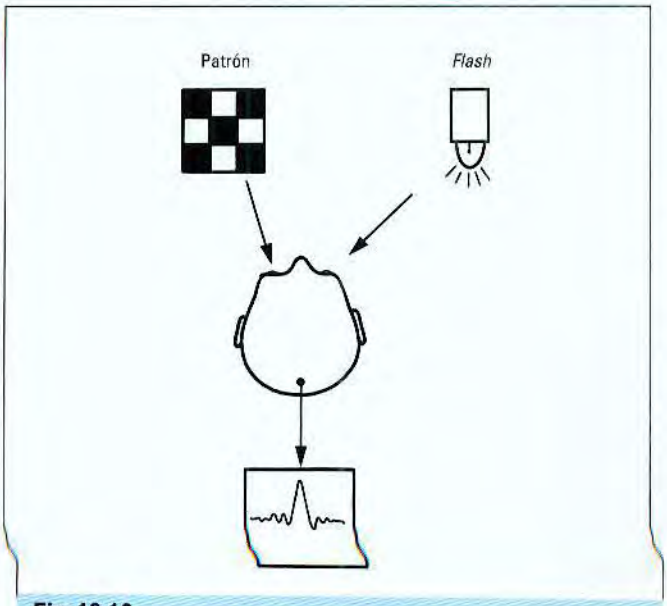


Fig. 18.19
Principios de los potenciales evocados visuales.

1. **Causas**
   - Después de una neuritis retrobulbar.
   - Lesiones compresivas como tumores y aneurismas (también pueden causar atrofia óptica secundaria).
   - Neuropatías ópticas hereditarias.
   - Neuropatías ópticas tóxicas y nutricionales.
2. **Signos** (Fig. 18.20)
   - Papila blanca y plana con márgenes claramente delimitados.
   - Reducción en el número de los pequeños vasos sanguíneos que cruzan la papila (signo de Kestenbaum).
   - Atenuación de los vasos sanguíneos parapapilares y adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas.
   - La atrofia puede ser difusa o sectorial dependiendo de la causa y el nivel de la lesión. Por ejemplo, la atrofia óptica causada por lesiones del quiasma puede afectar a las porciones nasal y temporal de la papila, pero respetar la superior y la inferior (atrofia en corbata de pajarita) (*ver* Fig. 18.106).

Fig. 18.20
Atrofia óptica primaria.

> ***NB:*** Sin embargo, una palidez temporal puede indicar atrofia de las fibras del haz papilomacular, que entra en la cabeza del nervio óptico por el lado temporal.

Atrofia óptica secundaria

La atrofia óptica secundaria está precedida por tumefacción de la cabeza del nervio óptico.

1. Las **causas** son papiledema crónico, neuropatía óptica isquémica anterior y papilitis.
2. Los **signos** varían según la causa. Los principales son (Fig. 18.21):
   - Papila blanca o de color gris sucio, y ligeramente elevada con márgenes mal delimitados debido a gliosis.
   - Reducción en el número de los pequeños vasos sanguíneos que cruzan la superficie papilar.

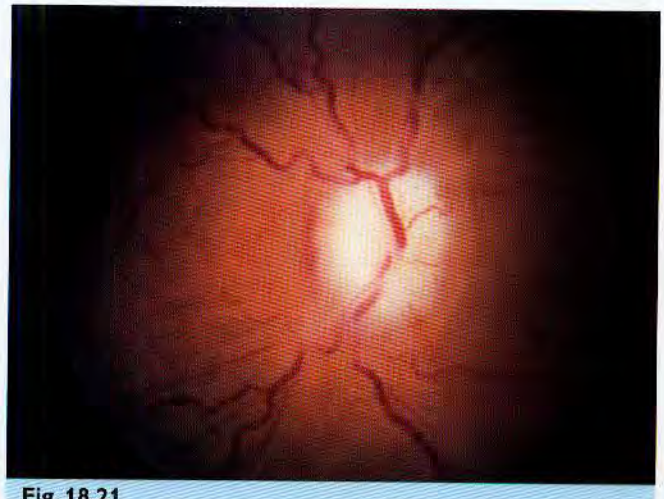


Fig. 18.21
Atrofia óptica secundaria.

Neuritis óptica

La neuritis óptica es un proceso inflamatorio, infeccioso o desmielinizante, que afecta al nervio óptico. Se puede clasificar oftalmoscópica y etiológicamente de la forma siguiente.

Clasificación oftalmoscópica

1. **Neuritis retrobulbar**, en la que el aspecto de la papila óptica es normal, al menos inicialmente, porque el proceso patológico no afecta a la cabeza del nervio óptico. Es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los adultos y suele asociarse con esclerosis múltiple (EM).

2. **Papilitis**, en la que el proceso patológico afecta a la cabeza del nervio óptico de forma primaria, o secundariamente a inflamación retiniana contigua. Se caracteriza por hiperemia y edema variable de la papila óptica, que pueden asociarse con hemorragias parapapilares en llama (Fig. 18.22). Pueden verse células en el vítreo posterior. La papilitis es el tipo más frecuente de neuritis óptica en los niños, aunque también puede afectar a los adultos.

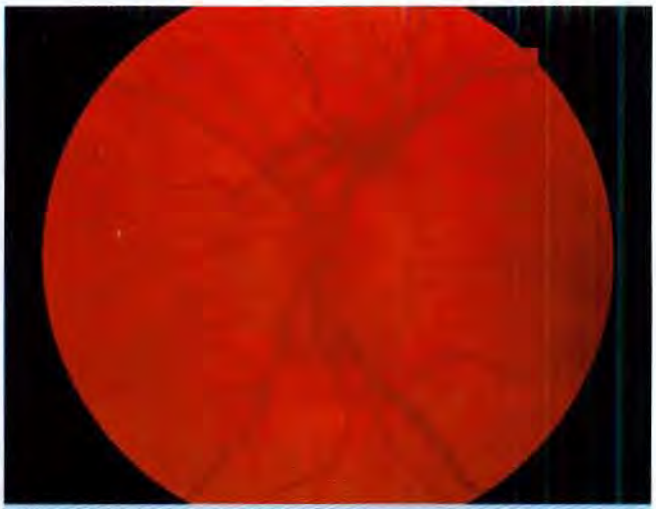


Fig. 18.22
Papilitis.

3. **Neurorretinitis**, que se caracteriza por papilitis asociada con inflamación de la capa de fibras nerviosas retinianas. Inicialmente puede no existir una figura macular en estrella compuesta por exudados duros, pero se vuelve aparente en algunos días o semanas y tiende a hacerse más prominente cuando se está resolviendo la tumefacción papilar (Fig. 18.23). En algunos casos existe asociado edema retiniano parapapilar y elevación serosa de la mácula. La neurorretinitis es el tipo de neuritis óptica menos frecuente, y habitualmente se asocia con infecciones virales y la fiebre por arañazo de gato. Otras causas son la sífilis y la enfermedad de Lyme. En la mayoría de los casos es un trastorno autolimitado que se resuelve en 6-12 meses.

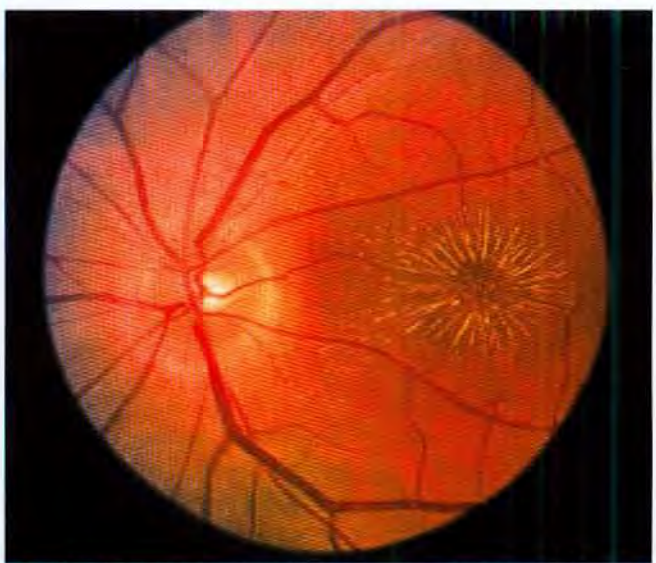


Fig. 18.23
Neurorretinitis.

NB: La neurorretinitis nunca es una manifestación de desmielinización.

Clasificación etiológica

1. **Desmielinización**, que es con diferencia la causa más frecuente.
2. **Parainfecciosa**, que puede seguir a una infección viral o a una inmunización.
3. **Infecciosa**, que puede estar relacionada con los senos o con la fiebre por arañazo de gato, sífilis, enfermedad de Lyme, meningitis criptocócica en los pacientes con sida y herpes zoster.
4. **Autoinmune**, que se puede asociar con enfermedades autoinmunes sistémicas.

Desmielinización

La desmielinización es un proceso patológico mediante el cual las fibras nerviosas normalmente mielinizadas pierden su capa aislante de mielina. La mielina es fagocitada por la microglía y los macrófagos, tras lo cual los astrocitos forman tejido fibroso (la placa). Una enfermedad desmielinizante interrumpe la circulación nerviosa en los tractos de sustancia blanca en el cerebro, el tronco cerebral y la médula espinal; los nervios periféricos no están afectados.

1. Las **enfermedades desmielinizantes** que pueden causar problemas oculares son las siguientes:
   a. ***Neuritis óptica aislada***, en la que no hay evidencia clínica de desmielinización sistémica, aunque en una elevada proporción de casos la desmielinización se produce después.
   b. ***Esclerosis múltiple*** (EM), que es con mucho la causa más frecuente (*ver* Capítulo 20).
   c. ***Enfermedad de Devic*** (neuromielitis óptica), que es una enfermedad rara que puede ocurrir a cualquier edad. Se caracteriza por neuritis óptica bilateral y el desarrollo posterior de mielitis transversa (desmielinización de la médula espinal) en días o semanas.
   d. ***Enfermedad de Schilder***, que es una enfermedad generalizada, muy rara e implacablemente progresiva, con un inicio antes de los 10 años de edad y muerte en 1-2 años. Puede ocurrir neuritis óptica bilateral sin mejoría posterior.
2. **Signos oculares**
   a. ***Lesiones de la vía visual***, que suelen afectar a los nervios ópticos y causar neuritis óptica. A veces la desmielinización puede afectar al quiasma óptico y raramente a los tractos o las radiaciones ópticas.
   b. ***Lesiones del tronco cerebral***, que pueden dar lugar a oftalmoplejía internuclear y parálisis de la mirada, paráli-

sis de los nervios craneales motores oculares, parálisis de los nervios trigémino y facial y nistagmus.

3. **Asociación de neuritis óptica con esclerosis múltiple**. Aunque algunos pacientes con neuritis óptica no tienen enfermedad sistémica asociada clínicamente demostrable, existe una estrecha relación entre neuritis óptica y EM.
   - Los pacientes con neuritis óptica pero con una RNM cerebral normal tienen una probabilidad del 16% de presentar EM al cabo de 5 años.
   - En el primer episodio de neuritis óptica, aproximadamente el 50% de los pacientes sin otros signos de EM muestran lesiones desmielinizantes en la RNM (Figs. 18.24 y 18.25). Estos pacientes tienen un riesgo elevado de presentar EM clínica al cabo de 5-10 años.

Fig. 18.24
RNM con carga T1 sagital que muestra placas periventriculares de desmielinización.

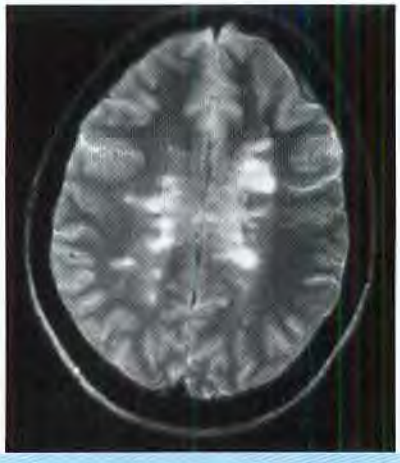


Fig. 18.25
RNM con carga T2 axial que muestra placas periventriculares de desmielinización.

   - Se puede encontrar evidencia de neuritis óptica en el 70% de los casos de EM establecida.
   - En un paciente con neuritis óptica el riesgo posterior de EM aumenta con el inicio del invierno, la positividad del HLA-DR2 y el fenómeno de Uhtoff (empeoramiento de los síntomas al elevarse la temperatura corporal, como durante el ejercicio o con un baño caliente).

Neuritis óptica desmielinizante

1. La **presentación** es con afectación visual monocular subaguda; raramente están afectados ambos ojos de forma simultánea. La molestia en el ojo o alrededor de él es frecuente y suele incrementarse con los movimientos oculares. El malestar puede preceder o acompañar a la pérdida visual y suele durar algunos días. En algunos pacientes existe cefalea frontal y sensibilidad del globo ocular.
2. **Signos**
   - La agudeza visual suele ser entre 6/18 y 6/60 (0,3 y 0,1), aunque raramente está tan disminuida como para no percibir la luz.
   - La papila es normal en la mayoría de los casos (neuritis retrobulbar); el resto muestra papilitis.
   - Se puede observar palidez temporal de la papila en el otro ojo, indicativa de una neuritis óptica previa.
   - La discromatopsia está siempre presente y con frecuencia peor de lo que sería de esperar para el grado de afectación visual.
   - Existen otros signos de disfunción del nervio óptico, como se ha descrito antes.
3. **Defectos del campo visual**
   - El más frecuente es la depresión difusa de la sensibilidad en todos los 30° centrales, seguida en frecuencia de defectos altitudinales/arqueados y escotomas centrales focales/centrocecales.
   - Los defectos focales suelen acompañarse de un elemento de depresión generalizada superpuesta.
   - El otro ojo asintomático puede manifestar también pérdida campimétrica en la presentación.
4. **Curso clínico**. La recuperación suele empezar de forma característica al cabo de 2-3 semanas y se mantiene durante un período de 6 meses, momento en el que llega a ser máxima.
5. **Pronóstico**. Aproximadamente el 75% de los pacientes recuperan una agudeza visual de 6/9 (0,7) o mejor; el 85% se recupera a 6/12 (0,5) o mejor, incluso si la agudeza visual se redujo a la no percepción de la luz durante el ataque. Sin embargo, a pesar de la recuperación de la agudeza visual, hay otros parámetros de la función visual que suelen permanecer alterados, como la visión de los colores, la sensibilidad al contraste y la apreciación del brillo de la luz. Puede persistir un defecto de la conducción pupilar aferente leve y puede sobrevenir una atrofia óptica, especialmente en los pacientes con ataques recurrentes.
6. **Tratamiento**
   a. Indicaciones
   - Cuando la pérdida visual en la presentación es leve, el tratamiento probablemente es innecesario.
   - Cuando la agudeza visual en la primera semana del inicio de los síntomas es peor que 6/12 (0,5), el tratamiento puede acelerar la recuperación en varias semanas. Esto es relevante en el caso de afectación aguda bilateral, que es poco frecuente, o en caso de mala visión en el otro ojo.

b. Pauta
- Succinato sódico de metilprednisolona por vía endovenosa (1 g cada día) durante 3 días, seguido de prednisona oral (1 mg/kg cada día) durante 11 días.

c. Beneficios
- Retraso de la evolución neurológica posterior consistente con EM en 2 años.
- Aceleración de la recuperación visual de la neuritis óptica, aunque no parece tener ningún beneficio a largo plazo sobre la agudeza visual final.

NB: Los corticoides orales solos están contraindicados porque no ofrecen beneficios y doblan la tasa de recurrencia de neuritis óptica. El interferón beta-la intramuscular en el momento del primer episodio de neuritis óptica es útil para reducir la aparición de desmielinización clínica en pacientes con alto riesgo de EM de acuerdo con la presencia de lesiones cerebrales subclínicas en la RNM.

Neuritis óptica parainfecciosa

La neuritis óptica puede asociarse con diversas infecciones virales como sarampión, parotiditis, varicela, rubeola, tos ferina y fiebre glandular. También puede aparecer después de la inmunización. Los niños se afectan con mucha mayor frecuencia que los adultos.

1. La **presentación** suele ser al cabo de 1-3 semanas después de una infección viral con pérdida visual grave aguda, que puede afectar a ambos ojos. Puede asociarse con otros signos neurológicos como cefalea, convulsiones o ataxia (meningoencefalitis).
2. **Signos**. Las papilas ópticas suelen mostrar papilitis bilateral, aunque en ocasiones puede haber neurorretinitis o las papilas pueden ser normales.
3. No es necesario **tratamiento** en la inmensa mayoría de los casos porque el pronóstico de la recuperación visual espontánea es muy bueno. Sin embargo, cuando la pérdida visual es grave y bilateral o afecta al único ojo con visión, hay que plantear el empleo de corticoides endovenosos.

Neuritis óptica infecciosa

1. La neuritis óptica **de origen sinusal** es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por ataques recurrentes de pérdida visual unilateral asociada con cefalea grave y sinusitis esfenoetmoidal aguda. Los posibles mecanismos de la neuropatía óptica incluyen la diseminación directa de la infección, vasculitis oclusiva y defectos óseos en la pared del seno. El tratamiento se realiza con antibióticos sistémicos y, si está indicado, drenaje quirúrgico.
2. La **fiebre por arañazo de gato** (linforreticulosis benigna) es una infección sistémica autolimitada caracterizada por linfadenopatía regional precedida por un arañazo de gato (*ver* Capítulo 20). El microorganismo causal es susceptible a doxiciclina, rifampicina, ciprofloxacino y cotrimoxazol. El pronóstico visual es excelente, con recuperación de la visión en 1-4 semanas después de haber empezado el tratamiento.
3. La **sífilis** puede causar papilitis aguda o neurorretinitis durante el estadio primario o secundario (*ver* Capítulo 20). La afectación puede ser unilateral o bilateral y se asocia frecuentemente con una vitritis leve.
4. La **enfermedad de Lyme** (borreliosis) es una infección por espiroquetas transmitida por la picadura de una garrapata. Puede causar una neurorretinitis y en algunos casos produce neuritis retrobulbar aguda, que puede asociarse con otras manifestaciones neurológicas que pueden simular una EM (*ver* Capítulo 20). El tratamiento de la afectación neurológica se realiza con ceftriaxona endovenosa 2 g cada día durante 14 días.
5. La meningitis **criptocócica** en pacientes con sida puede asociarse con neuritis óptica aguda, que puede ser bilateral.
6. El **virus varicela-zoster** causa papilitis habitualmente por diseminación a partir de una retinitis vecina (es decir, necrosis retiniana aguda, necrosis retiniana externa progresiva). La neuritis óptica primaria es poco frecuente, aunque puede producirse en pacientes inmunocomprometidos, algunos de los cuales pueden presentar posteriormente retinitis viral. El tratamiento se realiza con agentes antivirales endovenosos.

Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica

Patogenia

La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA) es un infarto parcial o total de la cabeza del nervio óptico causado por oclusión de las arterias ciliares posteriores cortas. Ocurre típicamente como un fenómeno aislado en pacientes entre los 45 y los 65 años de edad, con amontonamiento estructural en la cabeza del nervio óptico de forma que la excavación fisiológica es muy pequeña o no existe. Las enfermedades sistémicas predisponentes son hipertensión, diabetes mellitus, hipercolesterolemia, enfermedad vascular del colágeno, síndrome de anticuerpos antifosfolípido, episodios hipotensivos bruscos y cirugía de la catarata.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con una pérdida visual monocular, repentina e indolora que no se asocia con síntomas visuales transitorios premonitorios. La pérdida visual se suele descubrir al despertarse, lo que sugiere que la hipotensión nocturna puede desempeñar un papel importante.
2. **Signos**
   a. La ***agudeza visual***, en alrededor del 30% de los pacientes, es normal o está disminuida ligeramente. El resto tiene una afectación moderada o grave.
   b. Los ***defectos del campo visual*** son típicamente altitudinales afectando habitualmente al campo inferior, aunque se pueden observar defectos centrales, paracentrales, cuadránticos o arqueados.
   c. La ***discromatopsia*** es proporcional al grado de afectación visual al contrario que la neuritis óptica, en la que la visión de los colores suele estar gravemente afectada aunque la agudeza visual sea razonablemente buena.

d. La ***papila*** está pálida con edema difuso o sectorial que puede estar rodeado por algunas hemorragias en forma de astillas (Fig. 18.26a). El edema se resuelve de forma gradual y la palidez persiste (Fig. 18.27a).

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra en la fase aguda una hiperfluorescencia papilar localizada (Fig. 18.26b) que se vuelve más intensa y que a veces afecta a toda la papila (Fig. 18.26c y d). Cuando se produce la atrofia óptica, la angiografía con fluoresceína muestra un relleno coroideo desigual durante la fase arterial (Fig. 18.27b); las fases tardías muestran aumento de la hiperfluorescencia papilar (Fig. 18.27c y d).

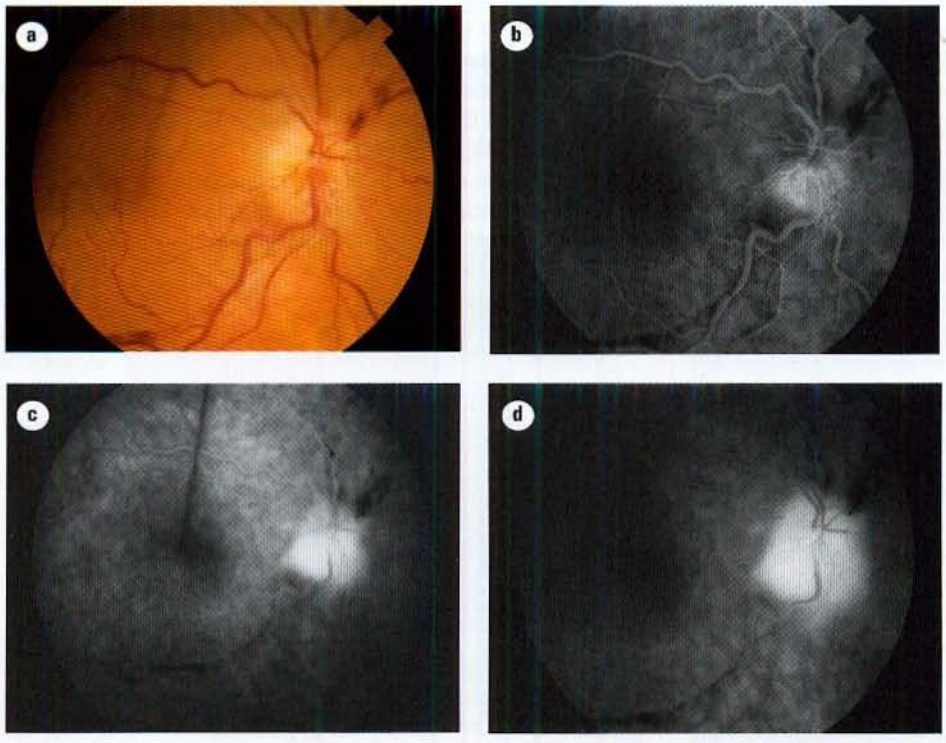


Fig. 18.26
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica aguda (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

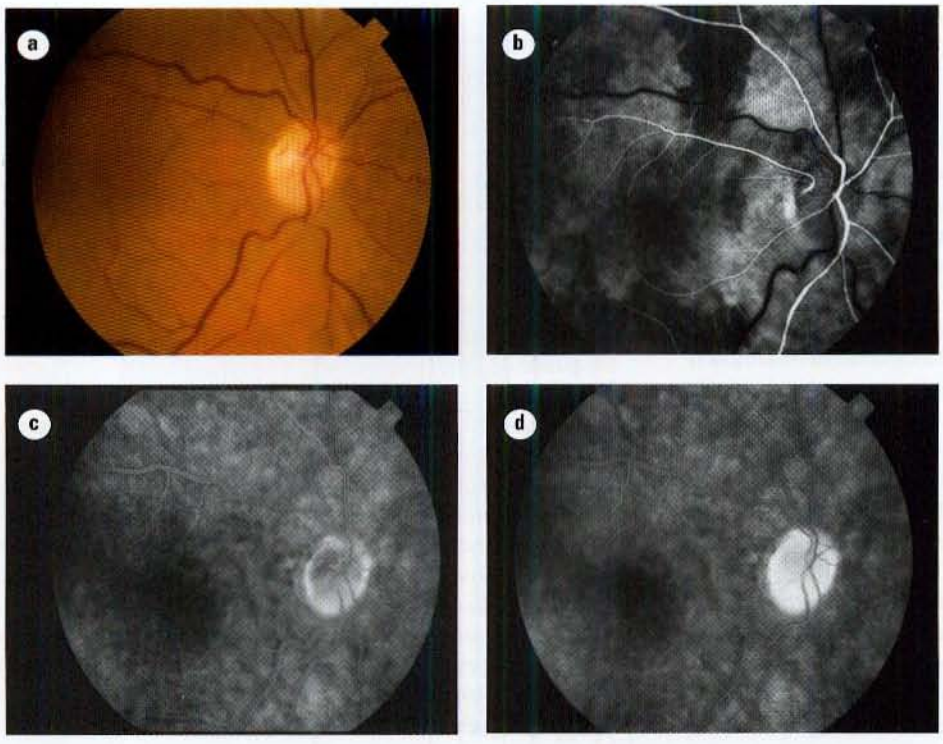


Fig. 18.27
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica después de atrofia óptica (*ver* texto). (Cortesía de S. Milewski.)

4. Las **exploraciones especiales** incluyen estudios serológicos, lipidograma en ayunas y glucemia. También es muy importante excluir una arteritis de células gigantes oculta y otras enfermedades autoinmunes.

Pronóstico

No existe un tratamiento definitivo aunque hay que tratar cualquier enfermedad predisponente subyacente, y a los fumadores se debe recomendar que abandonen el hábito. En la mayoría de los pacientes no existe más afectación de la visión, aunque en un pequeño porcentaje de los casos la pérdida visual continúa durante 6 semanas. Entre el 30 y el 50% presentan afectación del otro ojo al cabo de meses o años, aunque esto se puede reducir con aspirina. Cuando se afecta el segundo ojo, la atrofia óptica en un ojo (Fig. 18.28a) y el edema del disco en el otro (Fig. 18.28b) dan lugar a un «seudosíndrome de Foster Kennedy».

NB: La NOIANA nunca recidiva en el mismo ojo.

Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica

La arteritis de células gigantes (ACG) (*ver* Fig. 18.30b) es una emergencia médica porque la prevención de la ceguera depende del reconocimiento rápido del cuadro y su tratamiento. La enfermedad afecta típicamente a pacientes de más de 65 años de edad y tiene una predilección por las arterias grandes y de tamaño mediano, especialmente la temporal superficial, la oftálmica, las ciliares posteriores y la parte proximal de la vertebral. La gravedad y la extensión de la afectación se asocian con la cantidad de tejido elástico en la media y la adventicia de la arteria. Por este motivo las arterias intracraneales, que poseen poco tejido elástico, suelen estar respetadas. Los cuatro criterios diagnósticos más importantes de ACG son: (a) claudicación mandibular, (b) dolor cervical, (c) proteína C reactiva > 2,45 mg/dl y VSG > 47 mm/hora (*ver* Capítulo 20). Las complicaciones oculares de la ACG son las siguientes:

1. La **neuropatía óptica isquémica anterior arterítica** (NOIAA) es la más frecuente (Fig. 18.29). Afecta a alrededor del 30-50% de los pacientes con ACG no tratada, de los cuales la tercera parte presenta afectación bilateral.

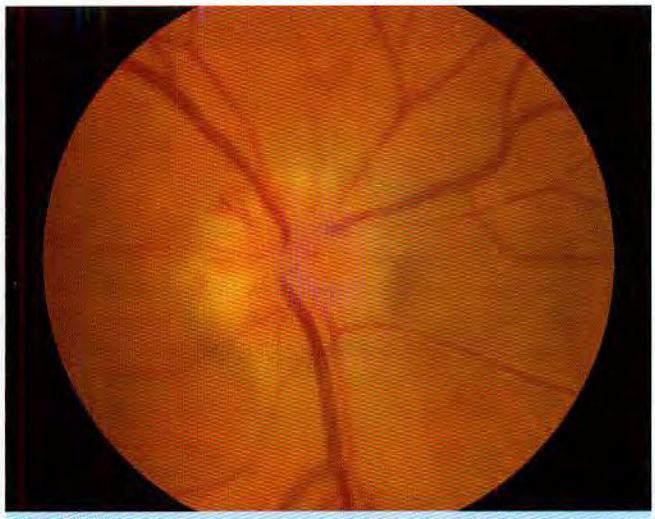


Fig. 18.29
Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica.

2. Los **ataques isquémicos transitorios** (amaurosis fugax) pueden preceder al infarto de la cabeza del nervio óptico.
3. Los **exudados algodonosos** son poco frecuentes. Probablemente están causados por microembolización plaquetaria a partir de la trombosis parcial de la arteria central retiniana o de la arteria oftálmica. La ACG es una enfermedad de arterias de calibre grande y mediano, por lo que no afecta a las arteriolas terminales que producen los exudados algodonosos.

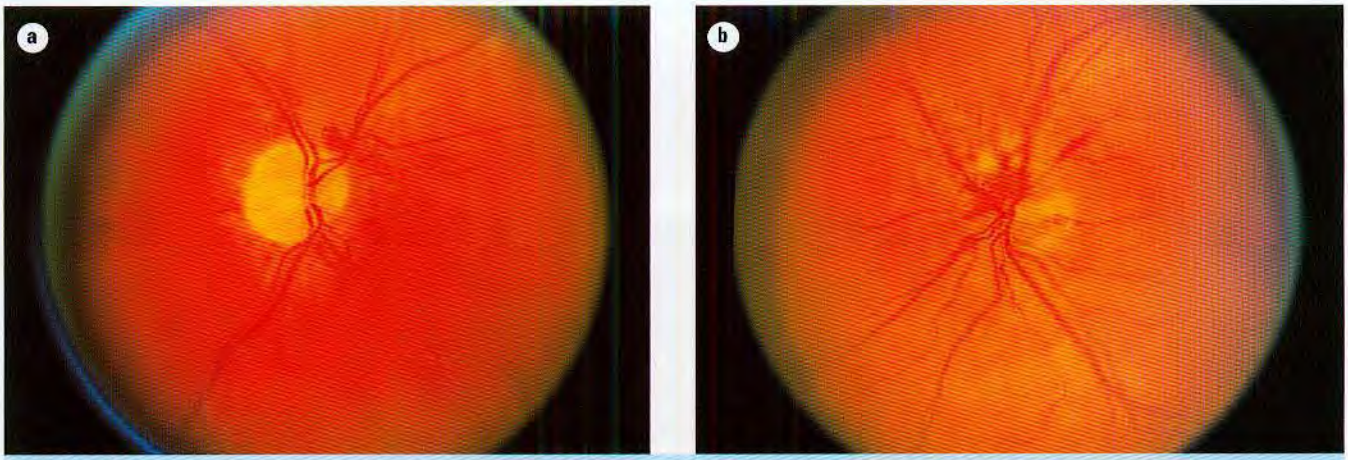


Fig. 18.28
Seudosíndrome de Foster Kennedy asociado con neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute).

4. La **oclusión de la arteria ciliorretiniana** puede combinarse con NOIAA (*ver* Fig. 14.78).
5. La **oclusión de la arteria central de la retina** suele combinarse con oclusión de una arteria ciliar posterior. Esto se debe a que la arteria central de la retina suele originarse en la arteria oftálmica mediante un tronco común con una o más de las arterias ciliares posteriores. Sin embargo, la oftalmoscopia muestra oclusión sólo de la arteria central retiniana; la oclusión ciliar asociada sólo se puede detectar mediante angiografía con fluoresceína.
6. El **síndrome isquémico ocular** debido a afectación de la arteria oftálmica es raro (*ver* Capítulo 15).
7. La **diplopía**, transitoria o constante, puede estar causada por isquemia de los nervios motores oculares o los músculos extraoculares.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con pérdida de visión unilateral, repentina y profunda, que puede acompañarse por dolor periocular e ir precedida de oscurecimientos visuales y destellos brillantes transitorios. La afectación bilateral simultánea es rara. Suele aparecer en las primeras semanas del inicio de la ACG, aunque en el momento de la presentación aproximadamente el 20% de los pacientes no tienen síntomas sistémicos (es decir, ACG oculta).
2. **Signos** (en orden cronológico)
   - La papila está pálida e inflamada con pequeñas hemorragias en astilla en su margen (Fig. 18.30a).
   - En 1-2 meses la tumefacción se resuelve gradualmente (Fig. 18.30c) y se produce una atrofia óptica grave, con afectación profunda de la agudeza visual (Fig. 18.30d).
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra hipoperfusión de la coroides.
4. El **pronóstico** es muy malo porque la pérdida visual suele ser permanente, aunque en muy raros casos la administración precoz de corticoides sistémicos puede asociarse con una recuperación visual parcial.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es prevenir la ceguera del otro ojo, aunque, en algunos casos desgraciados, el segundo ojo también queda ciego a pesar de la administración precoz de corticoides.

1. **Pauta**
   - El tratamiento inicial se realiza con metilprednisolona endovenosa 1 g/día durante 3 días junto con prednisolona oral 80 mg cada día.
   - Después de 3 días la dosis oral se reduce a 60 mg durante 1 semana y después a 50 mg durante 1 semana.
   - La dosis diaria se reduce después 5 mg cada semana, si la cefalea, la VSG y la proteína C reactiva lo permiten, hasta alcanzar los 10 mg.
   - El tratamiento diario de mantenimiento ideal es 10 mg, aunque pueden ser necesarias dosis más altas para controlar la cefalea.

NB: Hay que realizar una biopsia de la arteria temporal, idealmente al cabo de 3 días de haber iniciado el tratamiento. La confirmación histológica de ACG justificará la administración a largo plazo de corticoides.

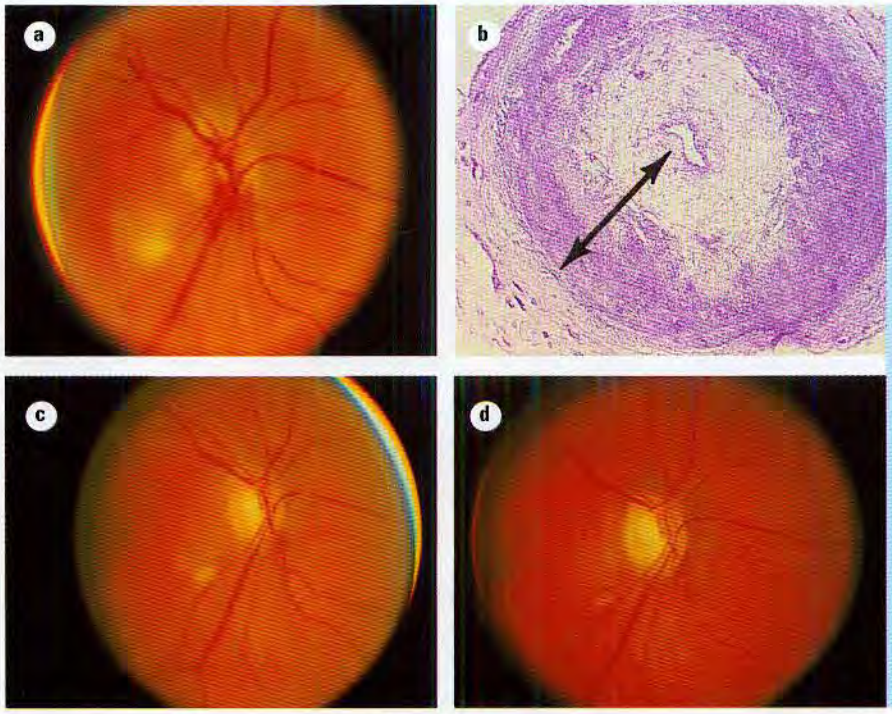


Fig. 18.30
Arteritis de células gigantes. (**a**, **c** y **d**) Progresión de una neuropatía óptica isquémica anterior (*ver* texto); (**b**) sección transversa de una arteria que muestra inflamación granulomatosa que afecta a todas las capas de la pared y disminuye la luz (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. La **duración del tratamiento** depende de los síntomas del paciente y el valor de la VSG o la proteína C reactiva. Sin embargo, los síntomas pueden recurrir sin un aumento asociado de la VSG o la proteína C reactiva, y viceversa. La mayoría de los pacientes necesitan recibir tratamiento durante 1-2 años, aunque algunos pueden precisar tratamiento de mantenimiento de forma indefinida.

NB: El empleo no justificado de corticoides puede causar más daño que la propia enfermedad. Las complicaciones inducidas por los corticoides pueden precisar la utilización de agentes ahorradores de corticoides como la azatioprina.

Papilopatía diabética

La papilopatía diabética es una enfermedad poco frecuente caracterizada por disfunción visual transitoria asociada con tumefacción de la papila óptica y que puede ocurrir tanto en la diabetes tipo 1 como tipo 2. La patogenia de base no está clara, aunque puede ser el resultado de la enfermedad de los pequeños vasos.

1. La **presentación** suele ser con disfunción más leve del nervio óptico y progresión más lenta que en la NOIANA o en la neuritis óptica.
2. **Signos**
   - La agudeza visual suele ser 6/12 (0,5) o mejor.
   - Tumefacción leve e hiperemia papilar, unilateral o bilateral (Fig. 18.31).

Fig. 18.31
Papilopatía diabética.

   - La telangiectasia en la superficie papilar es frecuente, y cuando es importante puede confundirse con neovascularización en una exploración rutinaria.
   - Defectos del campo visual en forma de constricción generalizada o escotomas centrales.
   - Se pueden ver defectos pupilares aferentes relativos en la enfermedad unilateral/asimétrica.
   - Puede haber discromatopsia.
3. El **pronóstico** es relativamente bueno a pesar de la falta de tratamiento definitivo. Los corticoides sistémicos ofrecen un beneficio cuestionable y tienden a comprometer el control diabético. En la mayoría de los casos se produce la resolución espontánea en varios meses, con estabilización o mejoría de la agudeza visual, aunque puede haber una atrofia óptica leve.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL) es una enfermedad rara resultado de mutaciones del DNA mitocondrial materno (3460, 14484, 11778 y 15257). La mayoría de los pacientes son hombres en la tercera década de la vida con la mutación 11778. En los casos atípicos el cuadro puede afectar a mujeres y presentarse a cualquier edad entre los 10 y los 60 años. Por lo tanto, el diagnóstico de NOHL debe considerarse en todos los pacientes con neuritis óptica bilateral, independientemente de la edad.

1. La **presentación** es típicamente con una pérdida visual grave, unilateral, aguda e indolora. El otro ojo se afecta de forma similar al cabo de días o semanas (pero no más tarde de 2 meses).
2. Los **signos** durante el estadio agudo son sutiles y pueden ser pasados por alto fácilmente; en algunos pacientes la papila óptica puede ser completamente normal.
   - En los casos típicos hay capilares dilatados sobre la superficie papilar que pueden extenderse a la retina adyacente (microangiopatía telangiectásica), tortuosidad vascular y tumefacción de la capa de fibras nerviosas parapapilares (Fig. 18.32). La microangiopatía telangiectásica puede existir en miembros femeninos de la familia asintomáticos.
   - Posteriormente, los vasos telangiectásicos regresan y se produce una atrofia óptica grave.

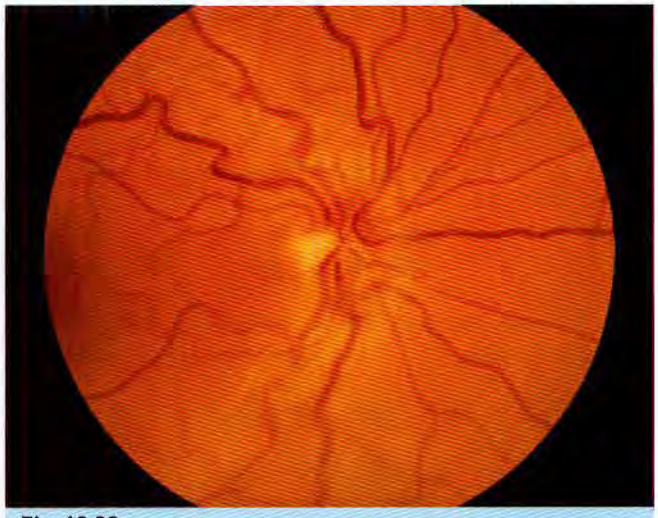


Fig. 18.32
Estadio agudo de una neuropatía óptica de Leber.

NB: De forma sorprendente, las reacciones pupilares a la luz pueden permanecer bastante conservadas.

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra ausencia de pérdida de colorante.
4. Los **defectos del campo visual** suelen consistir en escotomas centrocecales.
5. El **pronóstico** es malo, aunque puede suceder cierta recuperación visual en una minoría de casos incluso años después. La mayoría de los pacientes sufre una pérdida visual grave, bilateral y permanente, con una agudeza visual final de 6/60 (0,1) o menos. Los pacientes con la mutación 11778 tienen el peor pronóstico.
6. El **tratamiento** es generalmente inefectivo aunque se han probado algunas actuaciones, incluyendo corticoides, hidroxocobalamina e intervención quirúrgica. Sin embargo, se debe recomendar a los pacientes que dejen de fumar y de beber alcohol en exceso para prevenir el posible estrés sobre la producción de energía mitocondrial.

Atrofias ópticas hereditarias

Las atrofias ópticas hereditarias (neuropatías) son un grupo heterogéneo muy raro de trastornos que se manifiestan principalmente por atrofia óptica bilateral.

Síndrome de Kjer

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. La **presentación** es en la primera década de la vida con una pérdida visual insidiosa.
3. **Signos**. Atrofia óptica temporal o difusa leve.
4. El **pronóstico** es variable con agudeza visual final de 6/12-6/60 (0,5-0,1), y hay una variación considerable intra e interfamiliar.
5. No hay **anomalías sistémicas**.

Síndrome de Behr

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. La **presentación** es durante la primera década de la vida, con pérdida visual que se estabiliza después de un período variable de progresión.
3. **Signos**. Atrofia óptica difusa.
4. El **pronóstico** es variable con pérdida visual moderada o grave y nistagmus.
5. Las **asociaciones sistémicas** son marcha espástica, ataxia y retraso mental.

Síndrome de Wolfram

El síndrome de Wolfram también se denomina DIDMOAD = **D**iabetes **I**nsipidus, **D**iabetes **M**ellitus, **O**ptic **A**trophy y **D**eafness (en inglés: Diabetes Insípida, Diabetes Mellitus, Atrofia Óptica y Sordera).

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. La **presentación** es entre los 5 y los 21 años de edad.
3. **Signos**. Atrofia óptica difusa.
4. El **pronóstico** es muy malo, con una agudeza visual final inferior a 6/60 (0,1).
5. Las **anomalías sistémicas** (además de DIDMOAD) son anosmia, ataxia, convulsiones, retraso mental, talla baja, anomalías endocrinológicas y aumento de las proteínas en el LCR.

Ambliopía tabaco-alcohólica

La ambliopía tabaco-alcohólica afecta típicamente a los bebedores y fumadores de pipa y puros importantes que son deficitarios en proteínas y vitaminas del grupo B. La mayoría de los pacientes han descuidado su dieta, obteniendo sus calorías del alcohol.

1. La **presentación** es con afectación visual no dolorosa, de inicio insidioso, progresiva, bilateral y generalmente simétrica, asociada con discromatopsia.
2. **Signos**. En la presentación las papilas ópticas son normales en la mayor parte de los casos. Algunos pacientes muestran palidez temporal sutil, hemorragias en forma de astilla en la papila o a su alrededor, o un edema mínimo.
3. Los **defectos del campo visual** consisten de forma característica en escotomas centrocecales, bilaterales y relativamente simétricos (Fig. 18.33c). Los bordes de los defectos son difíciles de definir con un objeto blanco, pero son más fáciles de representar y más grandes cuando se emplea un objeto rojo.
4. El **tratamiento** pretende reponer la deficiencia de vitaminas con inyecciones semanales de 1.000 unidades de hidroxocobalamina durante 10 semanas. También se administran multivitaminas, y se debe recomendar a los pacientes que tomen una dieta equilibrada y dejen de beber y de fumar.
5. El **pronóstico** de los casos con cumplimiento del tratamiento precoz es bueno, aunque la recuperación visual puede ser lenta. En los casos avanzados y que no responden hay una pérdida visual permanente como resultado de la atrofia óptica (Fig. 18.33a y b).

Neuropatías ópticas inducidas por fármacos

Etambutol

El etambutol se emplea en combinación con isoniazida o rifampicina en el tratamiento de la tuberculosis. Su toxicidad depende de la dosis y de la duración de su administración, siendo la incidencia del 6% con una dosis diaria de 25 mg/kg; raramente una dosis de 15 mg/kg puede resultar tóxica. La toxicidad es poco frecuente y puede ocurrir después de 2 meses de tratamiento (el promedio es de 7 meses).

NB: La isoniazida puede causar además raramente neuropatía óptica tóxica, especialmente en combinación con el etambutol.

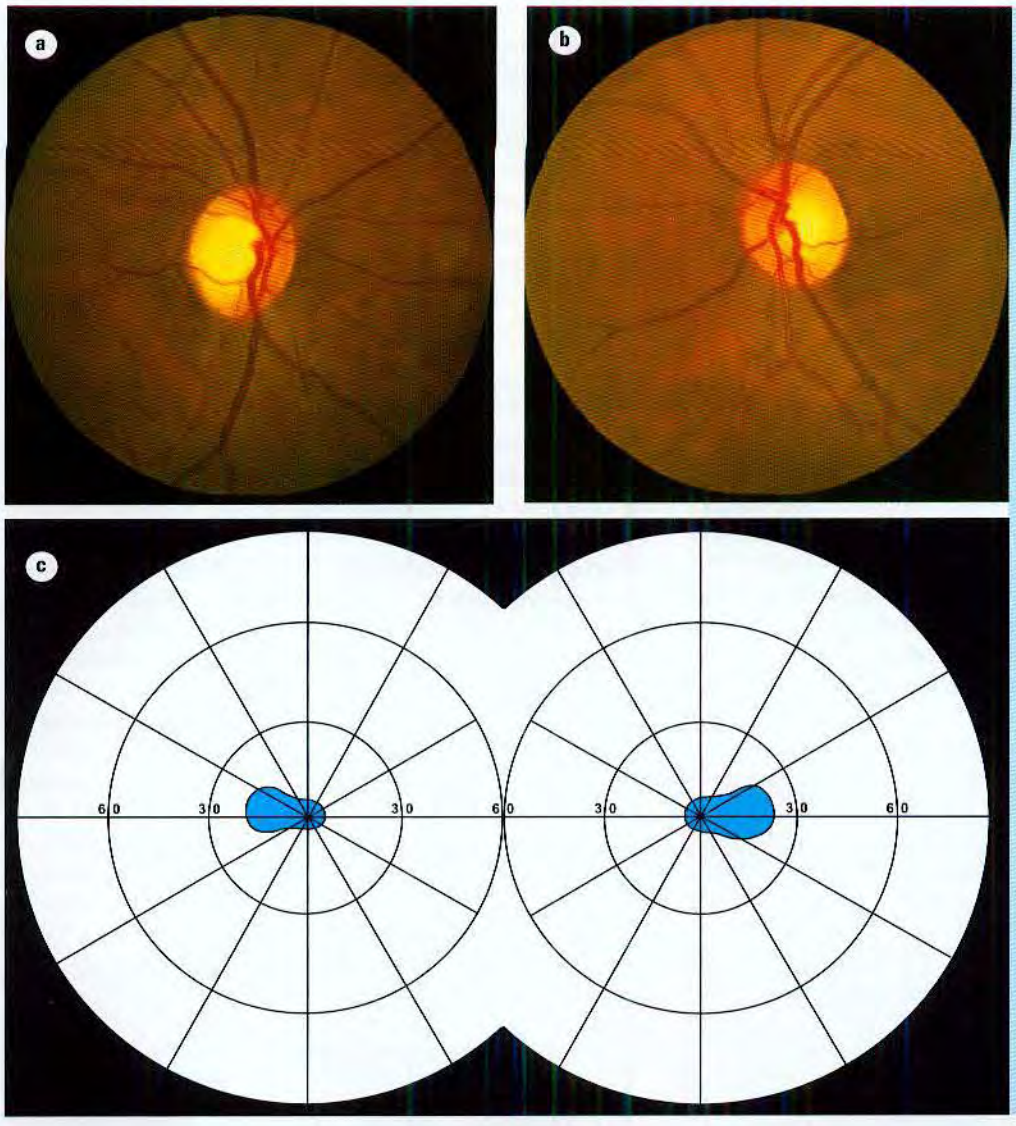


Fig. 18.33
Ambliopía tabaco-alcohólica. (**a** y **b**) Palidez de la papila óptica; (**c**) escotomas centrocecales bilaterales.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. La **presentación** es con pérdida visual simétrica insidiosa asociada con discromatopsia.
2. Los **signos** incluyen papilas ópticas que pueden ser normales o estar ligeramente edematosas con hemorragias en forma de astilla.
3. Los **defectos del campo visual** suelen consistir en escotomas centrocecales aunque en algunos casos puede existir constricción bitemporal o periférica.
4. El **pronóstico** es bueno cuando se interrumpe la administración del fármaco, aunque la recuperación puede tardar hasta 12 meses. Una minoría de pacientes presenta afectación visual permanente como resultado de la atrofia óptica.
5. Los **controles** deben hacerse aproximadamente a intervalos de 3 meses si la dosis diaria excede los 15 mg/kg. Hay que interrumpir la administración del fármaco inmediatamente si aparecen síntomas.

Amiodarona

La amiodarona se utiliza para tratar arritmias cardíacas. La queratopatía en remolino, que es inocua, es prácticamente universal (*ver* Capítulo 5). Sin embargo, la neuropatía óptica ocurre sólo en el 1-2% de los pacientes y no está relacionada con la dosis.

1. La **presentación** es con afectación visual insidiosa unilateral o bilateral.
2. Los **signos** incluyen edema papilar bilateral que se estabiliza al cabo de varios meses de haber interrumpido la medicación.
3. Los **defectos del campo visual** pueden ser leves y reversibles o graves y permanentes.
4. El **pronóstico** es variable porque la interrupción del fármaco puede que no dé lugar a mejoría.
5. No están indicados los **controles** porque no existe una forma de identificar los casos de riesgo. Sin embargo, los pacientes deben ser avisados del pequeño riesgo de toxicidad y de que deben informar de cualquier síntoma sugerente.

Vigabatrina

La vigabatrina es un fármaco antiepiléptico empleado principalmente como tratamiento de segunda línea, excepto en los

espasmos infantiles (síndrome de West). Un porcentaje significativo de pacientes presentan discromatopsia y constricción del campo visual cuando la dosis total es 1.500 g o más. Los defectos se producen entre 1 mes y varios años después del inicio del tratamiento y suelen ser permanentes a pesar de interrumpir la administración del fármaco. La literatura del producto recomienda pruebas del campo visual a intervalos de 6 meses.

Aumento de la presión intracraneal

Introducción

Líquido cefalorraquídeo

1. **Circulación** (Fig. 18.34a)
   - El líquido cefalorraquídeo (LCR) se forma en el plexo coroideo en ambos ventrículos cerebrales.
   - Abandona los ventrículos laterales para entrar en el tercer ventrículo a través del agujero de Monro.
   - Desde el tercer ventrículo fluye a través del acueducto de Silvio hasta el cuarto ventrículo.
   - Desde el cuarto ventrículo el LCR pasa a través de los agujeros de Luschka y Magendie, para entrar en el espacio subaracnoideo, una parte fluye alrededor de la médula espinal y el resto baña los hemisferios cerebrales.
   - Se absorbe al interior del sistema de drenaje venoso cerebral a través de las vellosidades aracnoideas.
2. La **presión de salida normal** del LCR en la punción lumbar es < 80 mmH_2O en lactantes, < 90 mm en niños y < 210 mm en adultos.

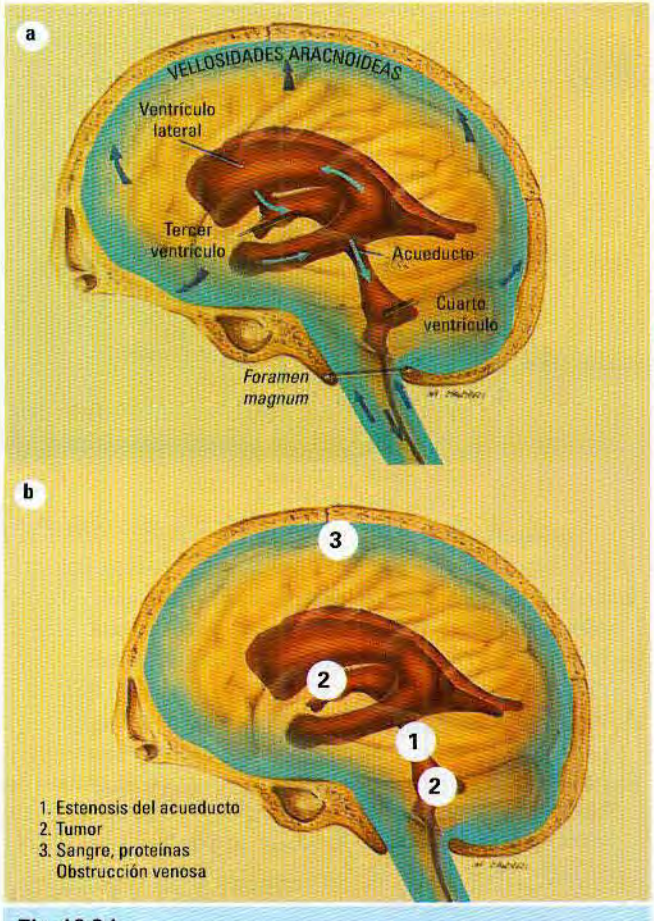


Fig. 18.34
(a) Circulación del líquido cefalorraquídeo (*ver* texto);
(b) causas de elevación de la presión intracraneal (*ver* texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Causas de hipertensión endocraneal (Fig. 18.34b)

1. **Obstrucción** del sistema ventricular por lesiones congénitas o adquiridas.
2. **Lesiones intracraneales que ocupan espacio**, incluyendo la hemorragia.
3. **Afectación** de la absorción de LCR a través de las vellosidades aracnoideas, lesionadas previamente por meningitis, hemorragia subaracnoidea o traumatismo cerebral.
4. **Hipertensión intracraneal benigna** (seudotumor cerebral).
5. **Edema cerebral difuso** por traumatismo cerebral contuso.
6. **Hipertensión sistémica grave**.
7. **Hipersecreción de LCR** por un tumor del plexo coroideo, que es muy raro.

Hidrocefalia

La hidrocefalia es la dilatación de los ventrículos (Fig. 18.35). El aumento de la presión intracraneal puede asociarse con dos tipos de hidrocefalia.

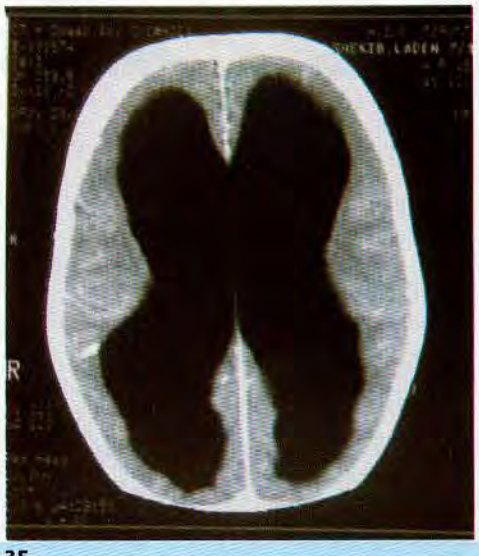


Fig. 18.35
TC axial que muestra una hidrocefalia grave. (Cortesía de K. Nischal.)

1. **Hidrocefalia comunicante**, en la que el LCR fluye desde el sistema ventricular al espacio subaracnoideo sin impedimento. La obstrucción al flujo se encuentra en la cisterna basilar

o en el espacio subaracnoideo, donde está el fallo de absorción por las vellosidades aracnoideas.
2. **Hidrocefalia no comunicante**, que está causada por obstrucción del flujo de LCR en el sistema ventricular o en los agujeros de salida del cuarto ventrículo. Por lo tanto, el LCR no tiene acceso al espacio subaracnoideo.

Signos clínicos

Sistémicos

1. **Cefalea**, que puede aparecer en cualquier momento del día, pero que se produce de forma característica por la mañana temprano y puede despertar al paciente. Tiende a empeorar progresivamente y los pacientes suelen presentarse en el hospital en 6 semanas. El dolor de cabeza puede ser generalizado o localizado, y puede intensificarse al toser, con movimientos de la cabeza o al inclinarse. Los pacientes con dolores de cabeza durante toda la vida suelen referir un cambio de las características de los mismos. Muy raramente puede no haber cefalea.
2. **Náuseas y vómitos repentinos**, a menudo a chorro, que pueden aliviar parcialmente el dolor de cabeza. Los vómitos pueden suceder como un signo aislado o pueden preceder al inicio de la cefalea en meses, especialmente en pacientes con tumores del cuarto ventrículo.
3. **Deterioro de la conciencia**, que puede ser ligero, con obnubilación y somnolencia. Un deterioro dramático de la conciencia indica distorsión del tronco cerebral y herniación tentorial o amigdalar, y requiere una intervención inmediata.

Visuales

1. Los **oscurecimientos visuales transitorios** durante algunos segundos son frecuentes en los pacientes con papiledema.
2. La **diplopía horizontal** está causada por estiramiento del sexto par craneal sobre el extremo petroso. Por lo tanto, es un signo de localización falso.
3. El **fallo visual** ocurre tarde en los pacientes con atrofia óptica secundaria debido a papiledema de larga duración (*ver* después).

Papiledema

Introducción

El papiledema se define como una tumefacción de la cabeza del nervio óptico, secundaria a un aumento de la presión intracraneal. Casi siempre es bilateral, aunque puede ser asimétrica. Todas las otras causas de edema papilar no asociado con elevación de la presión intracraneal se denominan «tumefacción del disco» y suelen producir afectación visual. En todos los pacientes con papiledema se debe sospechar la existencia de una masa intracraneal hasta que haya pruebas de lo contrario (Fig. 18.36). Sin embargo, no todos los pacientes con presión intracraneal aumentada tienen necesariamente papiledema. Los tumores de los hemisferios cerebrales tienden a producir papiledema más tarde que los situados en la fosa posterior. Los pacientes con una historia de papiledema previo pueden presentar un aumento sustancial de la presión intracraneal sin volver a tener papiledema debido a cicatrización glial de la cabeza del nervio óptico.

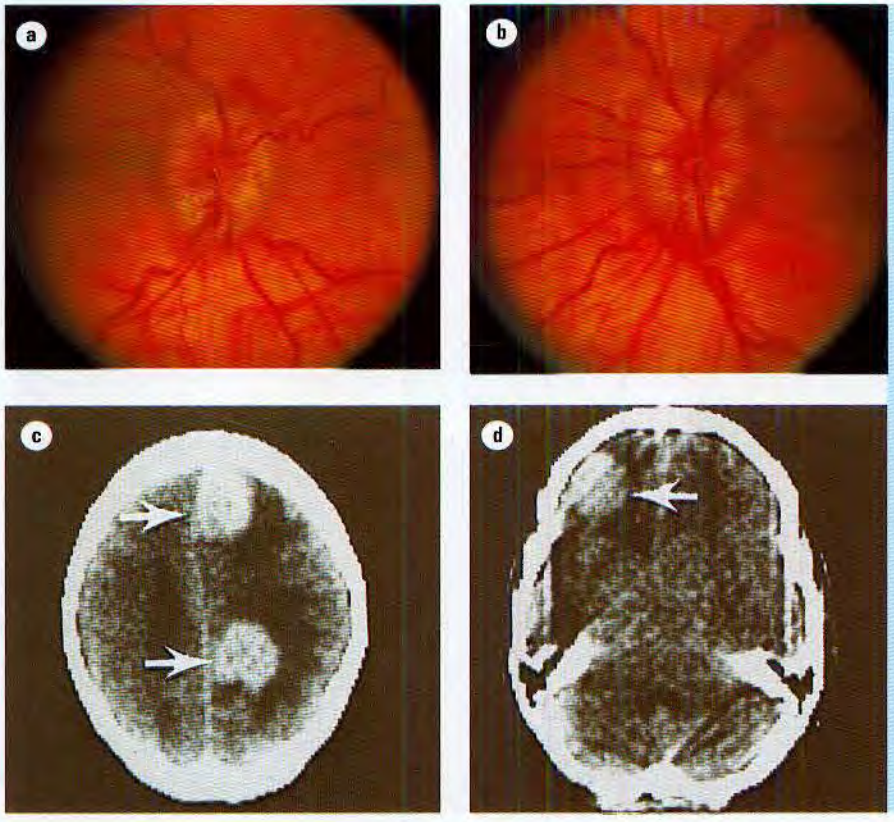


Fig. 18.36
(**a** y **b**) Papiledema; (**c**) TC axial que muestra dos metástasis; (**d**) TC a un nivel diferente que muestra una tercera metástasis. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Signos clínicos

1. El **papiledema precoz** (Fig. 18.37) puede ser difícil de diagnosticar con exactitud. Los siguientes son sus principales signos:

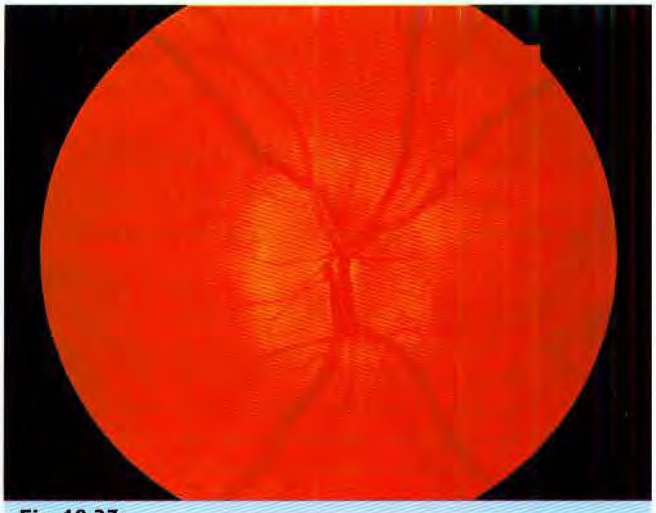


Fig. 18.37
Papiledema precoz.

- No hay síntomas visuales y la agudeza visual es normal.
- Las papilas ópticas muestran hiperemia y elevación leve.
- Los márgenes papilares (inicialmente nasal, después superior, inferior y temporal) están mal definidos y se produce tumefacción de la capa de fibras nerviosas retiniana parapapilar.
- Hay pérdida del pulso venoso espontáneo previo. Sin embargo, el 20% de las personas normales no muestran pulso venoso espontáneo, por lo que su ausencia no significa necesariamente que la presión intracraneal esté alta. Si el pulso venoso está bien conservado el diagnóstico de papiledema es improbable.

2. **Papiledema establecido** (Fig. 18.38)

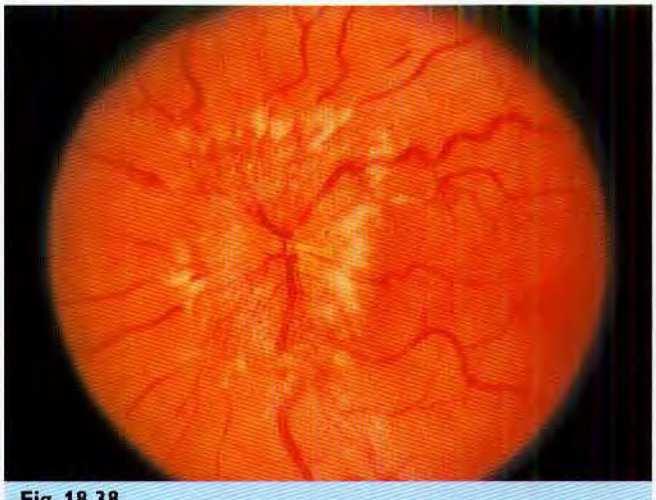


Fig. 18.38
Papiledema establecido.

- Pueden existir oscurecimientos visuales transitorios en uno o ambos ojos, durante algunos segundos, a menudo al estar de pie.
- La agudeza visual es normal o está reducida.
- Las papilas ópticas muestran una hiperemia grave y elevación moderada con márgenes mal definidos que pueden ser asimétricos inicialmente.
- La excavación óptica y los pequeños vasos que atraviesan la papila están oscurecidos.
- Hay ingurgitación venosa, hemorragias en astilla parapapilares y frecuentemente también exudados algodonosos.
- A medida que aumenta el edema la cabeza del nervio óptico parece agrandada; pueden producirse pliegues retinianos circunferenciales en su lado temporal.
- Los exudados duros pueden extenderse desde el centro de la fóvea en forma de un «abanico macular»: una estrella incompleta que ha perdido su parte temporal.
- La mancha ciega está agrandada.

3. **Papiledema de larga duración** (Fig. 18.39)

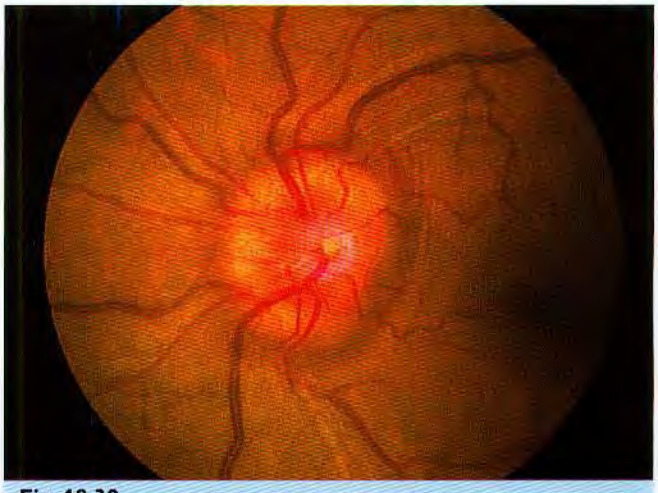


Fig. 18.39
Papiledema de larga duración.

- La agudeza visual es variable y los campos visuales empiezan a mostrar constricción.
- Las papilas ópticas están marcadamente elevadas con un aspecto de «tapón de champán».
- No hay exudados algodonosos ni hemorragias.
- Sobre la superficie papilar pueden existir shunts opticociliares y depósitos cristalinos en forma de drusas (cuerpos amiloideos).

4. **Papiledema atrófico (atrofia óptica secundaria)** (Fig. 18.40)

- La agudeza visual está gravemente afectada.
- Las papilas ópticas son de color gris sucio y ligeramente elevadas, los cruces de vasos sanguíneos son pocos y los márgenes están mal definidos.

Diagnóstico diferencial

1. Las **drusas sepultadas** se pueden confundir con papiledema precoz (*ver* después).

Fig. 18.40
Papiledema atrófico.

2. El **edema bilateral de la papila** puede estar causado por lo siguiente:
   - Hipertensión maligna.
   - Papilitis bilateral.
   - Oftalmopatía tiroidea compresiva bilateral.
   - Neuropatía óptica isquémica anterior simultánea bilateral.
   - Drenaje venoso comprometido bilateral en la oclusión de la vena retiniana central o la fístula carótido-cavernosa.

Hipertensión intracraneal idiopática

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) requiere una mención especial, porque el oftalmólogo puede estar implicado en su tratamiento. Se define como la presencia de aumento de la presión intracraneal en ausencia de una lesión de masa intracraneal o de aumento de los ventrículos por hidrocefalia. Aunque no supone un riesgo vital, la HII puede ocasionar pérdida visual permanente debido a papiledema. El 90% de los pacientes son mujeres obesas en edad fértil que a menudo tienen amenorrea. La hipertensión intracraneal puede estar causada también por fármacos como tetraciclinas, ácido nalidíxico y ferroterapia.

Signos clínicos

1. **Signos y síntomas** de aumento de la presión intracraneal como se han descrito antes.
2. La **punción lumbar** muestra una presión de salida > 210 mm$H_2$0. Sin embargo, puede estar aumentada de forma artificiosa en pacientes obesos con presión intracraneal normal.
3. Las **técnicas de neuroimagen** muestran ventrículos normales o pequeños en forma de hendidura.
4. **Curso clínico**. La mayoría de los pacientes tienen un curso prolongado con recidivas y remisiones espontáneas, aunque algunos pueden presentar un curso breve que dura sólo algunos meses. Aunque la mortalidad es baja, la pérdida visual, a veces grave, es frecuente (Fig. 18.41).

Tratamiento

Los dos principales objetivos son aliviar los dolores de cabeza y evitar la pérdida visual.

1. La **perimetría regular** es esencial para detectar la pérdida precoz o progresiva del campo visual.

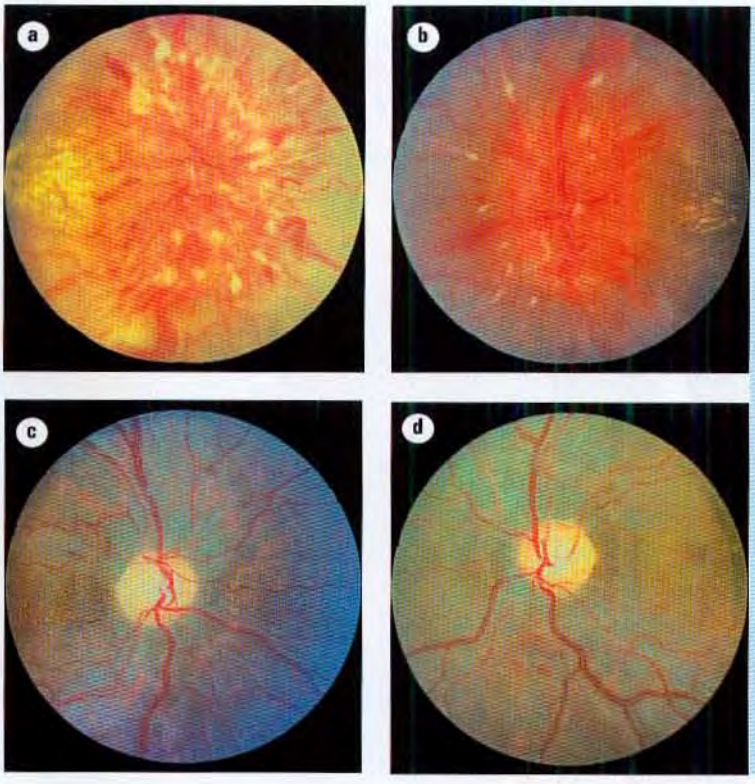


Fig. 18.41
(a y b) Papiledema grave en una hipertensión intracraneal idiopática; **(c y d)** atrofia óptica leve después de la resolución. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Los **diuréticos** como acetazolamida o tiazidas suelen aliviar la cefalea, pero sus efectos sobre la conservación de la función visual no están claros.
3. Los **corticoides sistémicos** suelen emplearse a corto plazo, aunque no son útiles para su administración crónica debido a sus posibles complicaciones, especialmente en pacientes obesos.
4. La **fenestración del nervio óptico**, que supone la incisión de la cobertura meníngea alrededor del nervio óptico, es segura y efectiva para conservar la visión si se realiza de forma precoz. Sin embargo, la cefalea se alivia sólo en una minoría de los casos.
5. Se pueden realizar **derivaciones lumboperitoneales**, pero la tasa de fracaso es alta y suele ser necesaria la revisión quirúrgica.

Anomalías congénitas del nervio óptico con asociaciones neurológicas

Drusas del nervio óptico

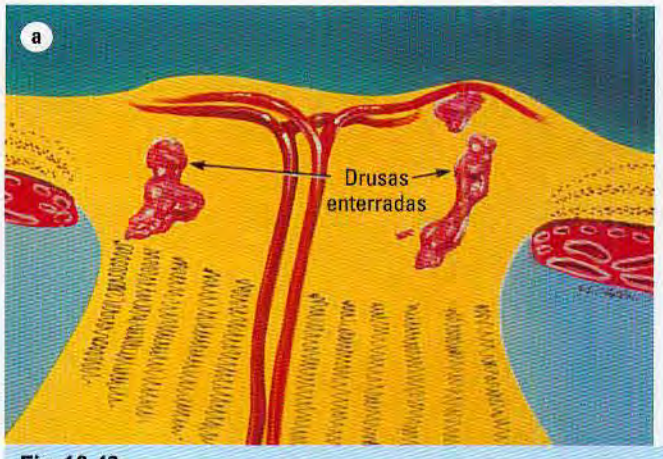
Las drusas (cuerpos hialinos) del nervio óptico están compuestas por material cálcico hialino en el espesor de la cabeza del nervio óptico (Fig. 18.42). Clínicamente, existen en cerca del 0,3% de la población y a menudo son bilaterales. Aunque sólo una minoría de los miembros de la familia tienen drusas papilares, cerca de la mitad manifiestan vasos anómalos en la papila y ausencia de la excavación óptica fisiológica.

Signos clínicos

1. **Drusas enterradas**. En la primera infancia las drusas pueden ser difíciles de detectar porque pueden estar situadas profundamente por debajo de la superficie papilar (Fig. 18.43c y d). En esta situación, el aspecto puede confundirse con papiledema (Fig. 18.43a y b). Las drusas de la papila óptica muestran los siguientes signos:
   - Papila elevada con un borde festoneado sin excavación fisiológica.
   - Ausencia de hiperemia en la superficie papilar.
   - Los vasos superficiales no están oscurecidos, a pesar de la elevación papilar.
   - Patrones vasculares anómalos, incluyendo ramificaciones, aumento del número de vasos retinianos mayores y tortuosidad vascular.
   - Puede haber pulsación venosa espontánea en el 80% de los casos.
2. **Drusas visibles**. Durante los primeros años de la segunda década de la vida las drusas suelen emerger a la superficie papilar y se pueden reconocer como irregularidades perladas y céreas (Fig. 18.44).
3. Las **complicaciones** son poco frecuentes.
   - Una pequeña minoría de pacientes presenta afectación visual como consecuencia de la neovascularización coroidea yuxtapapilar (Fig. 18.45).
   - En ocasiones puede haber una pérdida progresiva aunque limitada del campo visual con un patrón de haz de fibras nerviosas.
4. Las **asociaciones** incluyen retinitis pigmentaria, estrías angioides y síndrome de Allagille.

Exploraciones especiales

Las siguientes exploraciones pueden ser necesarias para el diagnóstico definitivo de drusas ópticas, especialmente cuando están ocultas:



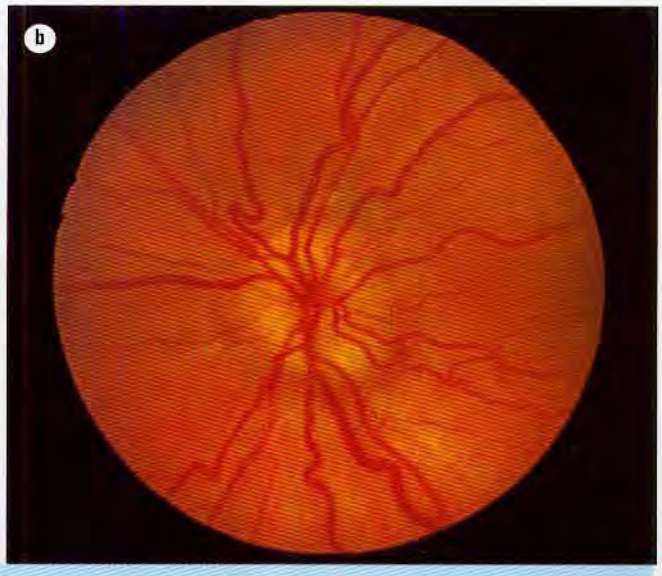


Fig. 18.42
Drusas enterradas en la papila óptica (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

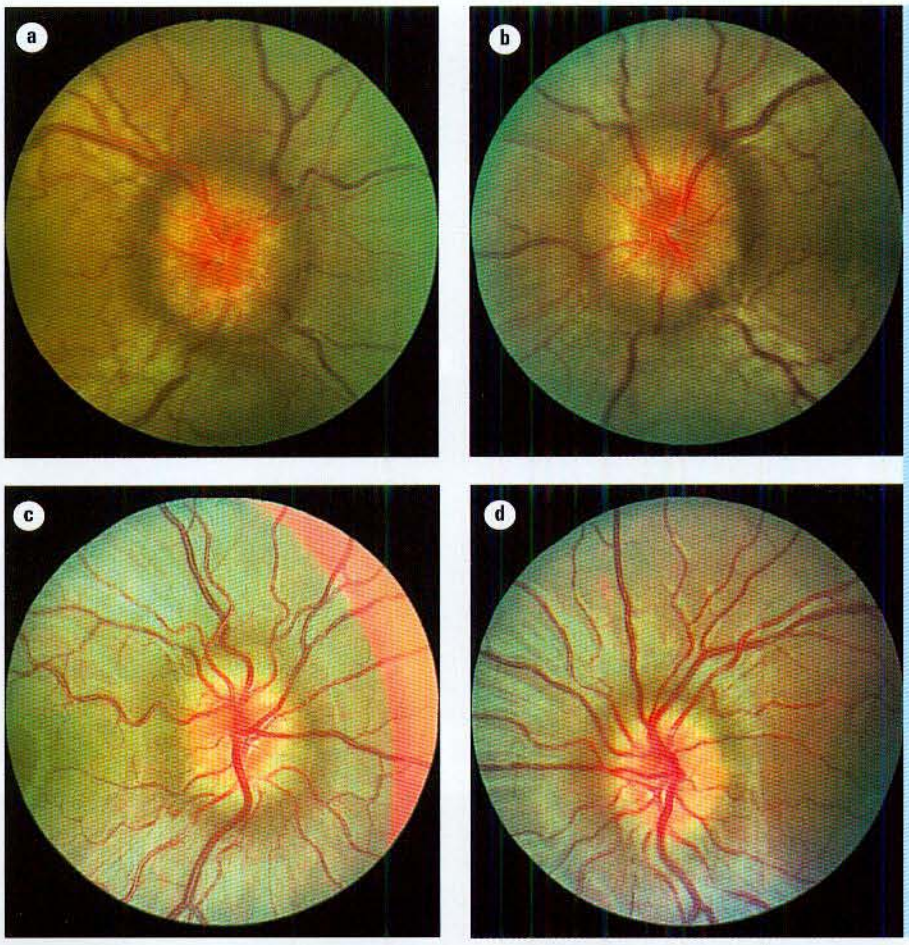


Fig. 18.43
(a y b) Papiledema de larga evolución; **(c y d)** drusas enterradas en la papila óptica (*ver texto*). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

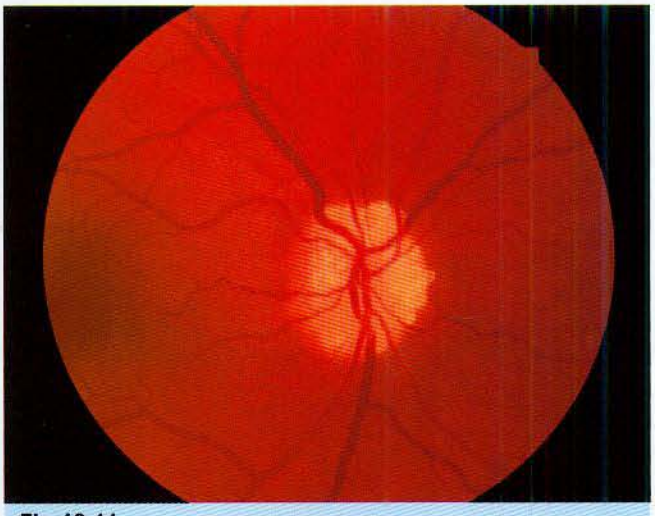


Fig. 18.44
Drusas visibles en la papila óptica.

1. La **ecografía** (Fig. 18.46) es el método más fácilmente disponible y fiable a causa de su capacidad para detectar depósitos cálcicos. Con el refuerzo reducido las drusas también se pueden reconocer por su reflectividad acústica.
2. La **TC** (Fig. 18.47) es menos sensible que la ecografía y puede pasar por alto las drusas pequeñas. Sin embargo, las drusas se pueden detectar casualmente con la TC, cuando ésta se realiza en el curso del estudio de otras patologías.
3. La **angiografía con fluoresceína** puede ser útil a veces y muestra lo siguiente:
   - Las drusas expuestas (Fig. 18.48a y b) muestran el fenómeno de autofluorescencia antes de la inyección de colorante (Fig. 18.48c) e hiperfluorescencia localizada debido a tinción (Fig. 18.48d). Sin embargo, estos fenómenos pueden no ser prominentes con las drusas ocultas debido a atenuación por el tejido suprayacente (Fig. 18.49).

NB: La angiografía con fluoresceína muestra una hiperfluorescencia aumentada y una extravasación tardía (Fig. 18.50).

Coloboma del nervio óptico

El coloboma del nervio óptico se debe al cierre incompleto de la fisura coroidea. Es un cuadro raro, y la mayoría de los casos son esporádicos, aunque puede haber una herencia autosómica dominante. El coloboma del nervio óptico aparece unilateral o

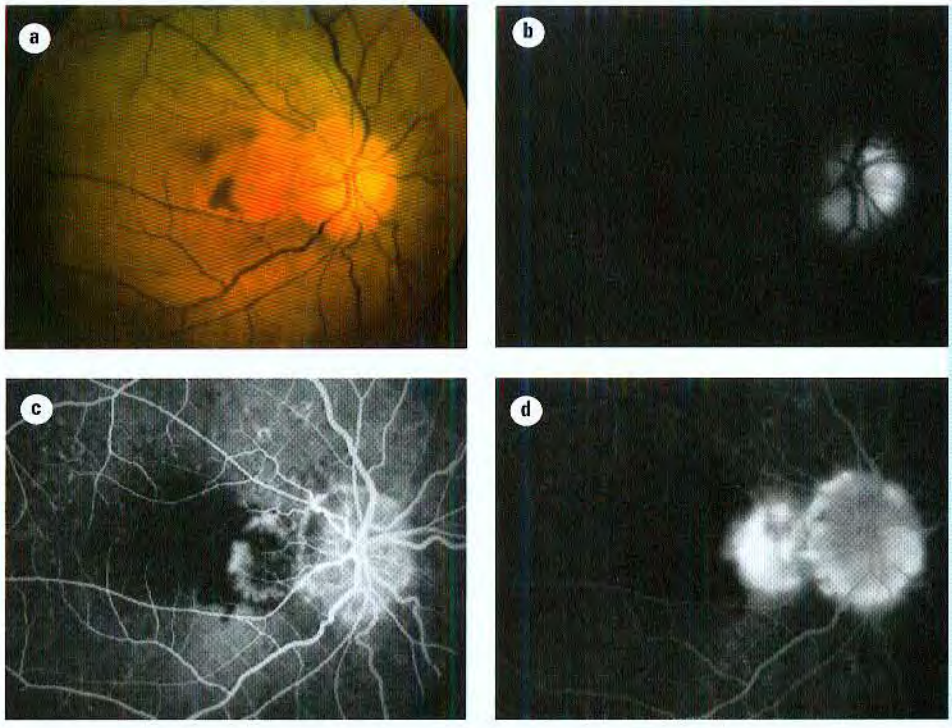


Fig. 18.45
(**a**) Drusas de la papila óptica asociadas con edema macular y hemorragia; (**b**) autofluorescencia de las drusas; (**c**) fase venosa precoz de la angiografía con fluoresceína que muestra neovascularización coroidea parapapilar; (**d**) fase tardía que muestra hiperfluorescencia debida a extravasación. (Cortesía de S. Milewski).

Fig. 18.46
Ecografía B de drusas de la papila óptica.

Fig. 18.47
TC axial de drusas de la papila óptica.

bilateralmente con la misma frecuencia, y puede tener enormes implicaciones sistémicas.

Signos clínicos

1. **Signos**
   - La agudeza visual suele estar disminuida.
   - La papila muestra una excavación discreta, focal, brillante, blanca y en forma de intestino, descentrada inferiormente de forma que el borde neurorretiniano inferior es delgado o está ausente y el tejido normal de la papila está limitado a una pequeña cuña superior (Fig. 18.51a).
   - La propia papila puede estar agrandada.
   - La vascularización retiniana es normal.
2. Los **campos visuales** muestran un defecto superior (Fig. 18.51b) que, asociado con el aspecto de la papila, puede confundirse con un glaucoma con tensión normal.
3. Las **asociaciones oculares** incluyen microftalmos y coloboma del iris (*ver* Fig. 18.54), el cuerpo ciliar y el fondo de ojo (Fig. 18.52).
4. **Complicaciones**
   - Puede aparecer desprendimiento de retina seroso en la mácula (ver Fig. 18.51a).

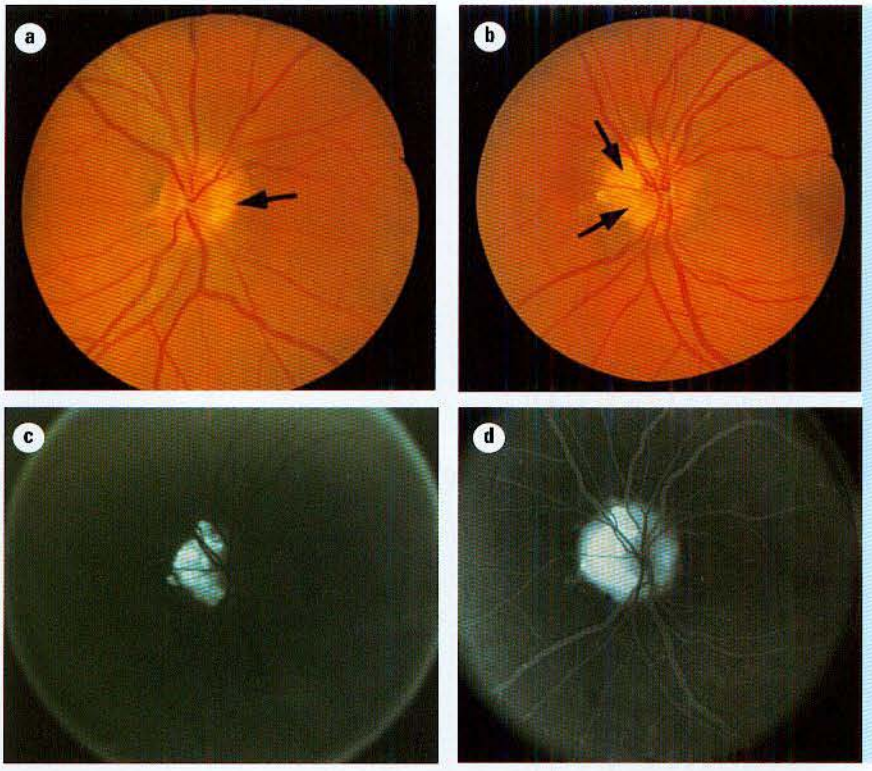


Fig. 18.48
(**a** y **b**) Drusas visibles; (**c**) autofluorescencia; (**d**) fase tardía de la angiografía con fluoresceína que muestra una hiperfluorescencia marcada confinada a la papila debido a tinción sin extravasación. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

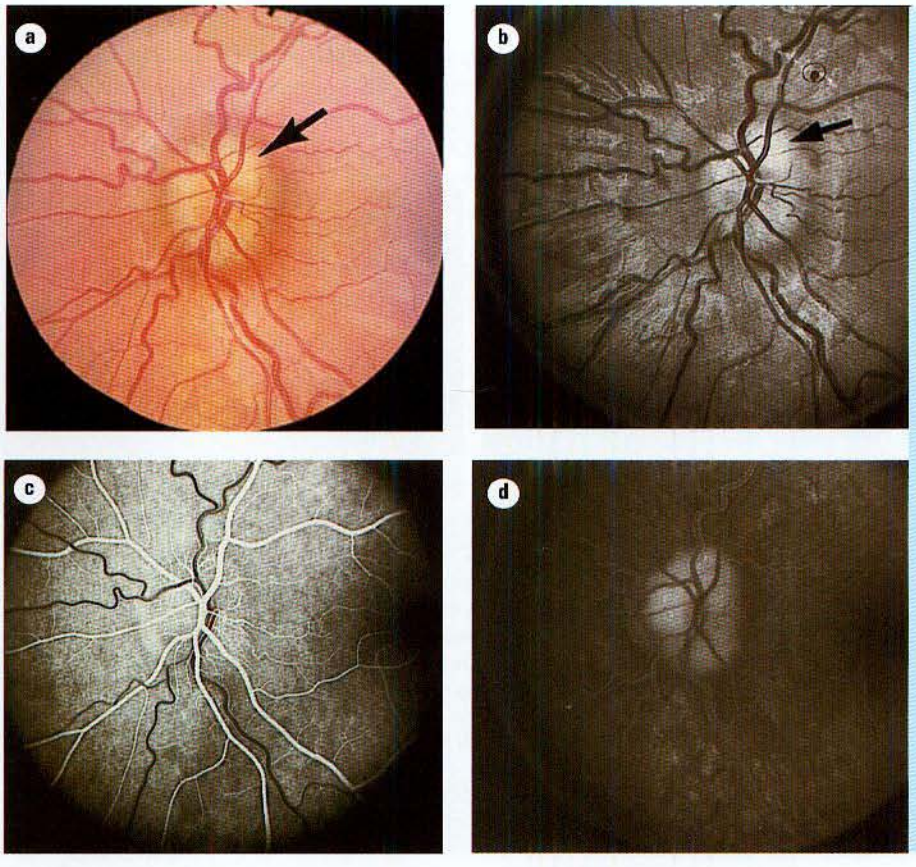


Fig. 18.49
(**a**) Drusas de la papila óptica enterradas (flecha); (**b**) fotografía sin verde; (**c**) la fase arterial de la angiografía con fluoresceína es normal; (**d**) la fase tardía muestra una hiperfluorescencia leve confinada a la papila. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

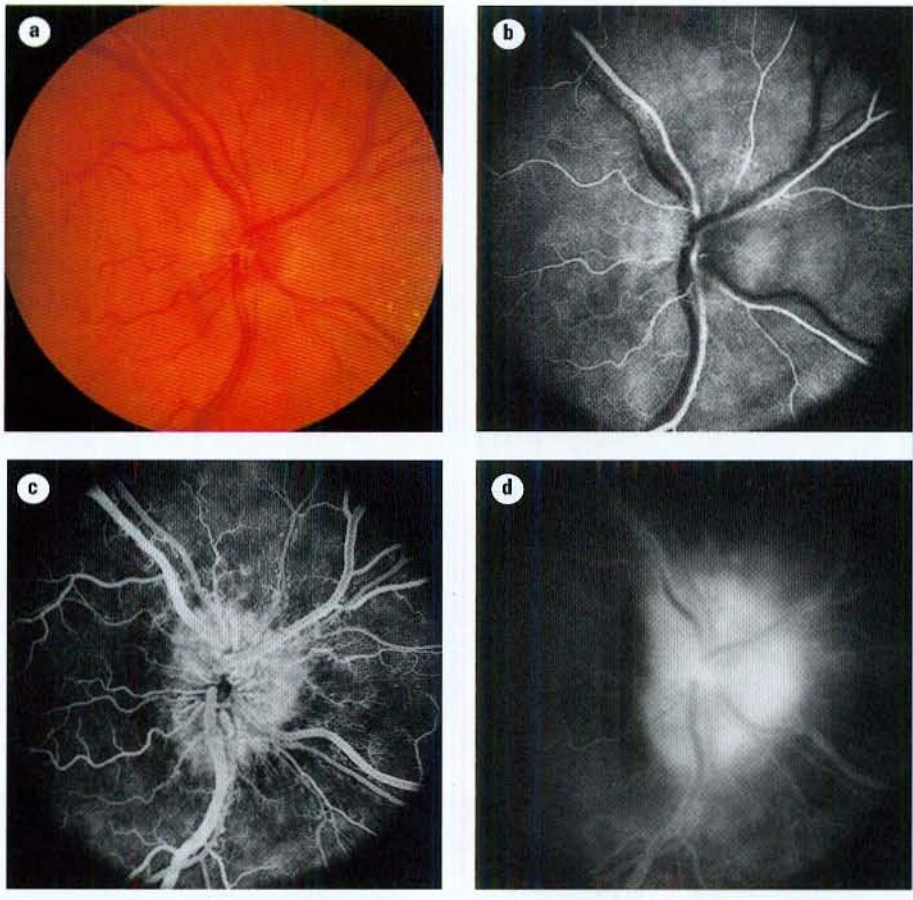


Fig. 18.50
(**a**) Papiledema; (**b**) la fase arterial de la angiografía con fluoresceína muestra capilares parapapilares congestionados a lo largo de la capa de fibras nerviosas retinianas; (**c**) la fase arteriovenosa muestra hiperfluorescencia aumentada de los capilares dilatados que se extiende a la retina adyacente; (**d**) la fase tardía muestra una hiperfluorescencia marcada debida a extravasación. (Cortesía de A. Chopdar.)

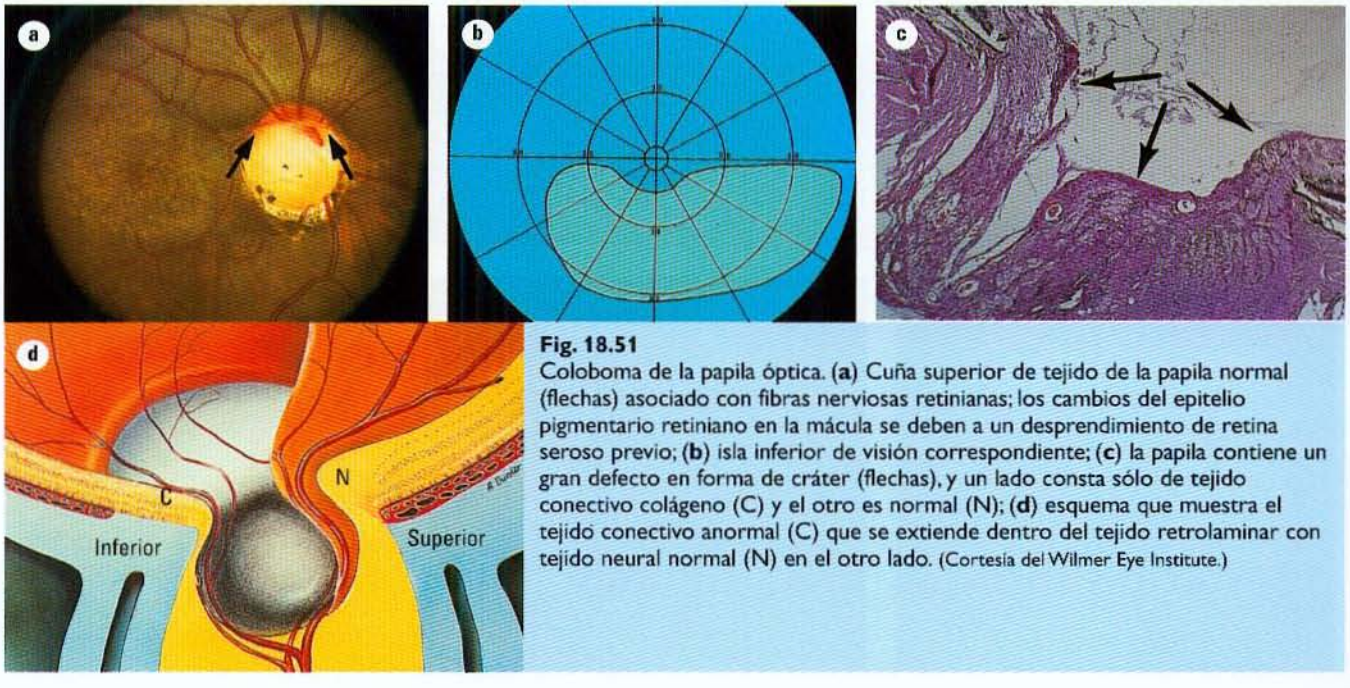


Fig. 18.51
Coloboma de la papila óptica. (**a**) Cuña superior de tejido de la papila normal (flechas) asociado con fibras nerviosas retinianas; los cambios del epitelio pigmentario retiniano en la mácula se deben a un desprendimiento de retina seroso previo; (**b**) isla inferior de visión correspondiente; (**c**) la papila contiene un gran defecto en forma de cráter (flechas), y un lado consta sólo de tejido conectivo colágeno (C) y el otro es normal (N); (**d**) esquema que muestra el tejido conectivo anormal (C) que se extiende dentro del tejido retrolaminar con tejido neural normal (N) en el otro lado. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

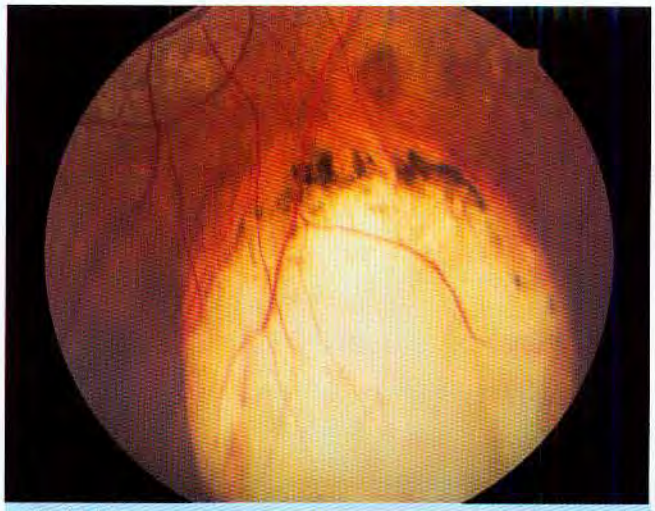


Fig. 18.52
Coloboma coriorretiniano.

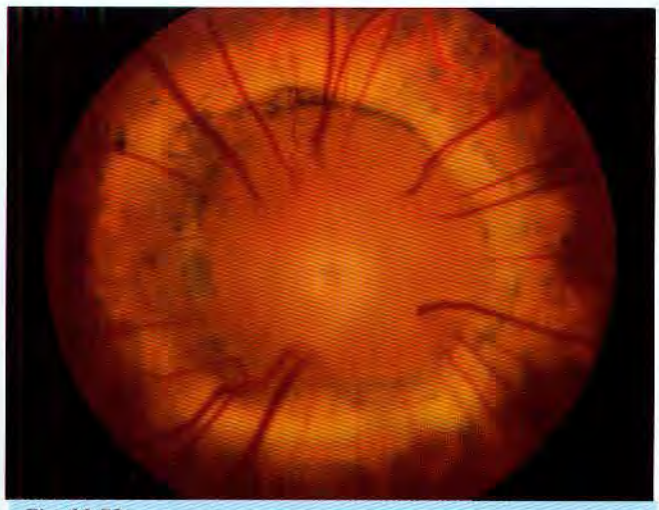


Fig. 18.53
Síndrome de *morning glory*.

- Se ha descrito agrandamiento progresivo de la excavación y adelgazamiento de la cresta neural a pesar de una presión intraocular normal.
- Puede haber desprendimiento de retina regmatógeno en los ojos con colobomas coriorretinianos asociados.

Asociaciones sistémicas

Son numerosas. Sólo se citan las más importantes.

1. Las **anomalías cromosómicas** son el síndrome de Patau (trisomía 13), el síndrome de Edwards (trisomía 18) y el síndrome del maullido de gato (trisomía 22).
2. La asociación **«CHARGE»** comprende **C**oloboma, defectos cardíacos (**H**eart, en inglés), **A**tresia de coanas, **R**etraso del crecimiento y desarrollo, y anomalías **G**enitales y auriculares (**E**ar, en inglés).
3. **Otros síndromes** son: Meckel-Gruber, Goltz, microftalmos de Lenz, Walker-Warburg, Goldenhar, quiste de Dandy-Walker y Rubinstein-Taybi.

Síndrome de *morning glory*

El síndrome de *morning glory* es un cuadro muy raro y generalmente unilateral. Los aún más raros casos bilaterales pueden ser hereditarios.

Signos clínicos

1. **Signos**
   - La agudeza visual suele ser muy mala.
   - La papila está agrandada y contiene una excavación en forma de embudo (Fig. 18.53).
   - En la base de la excavación existe un núcleo central de tejido glial blanquecino, que corresponde a restos hialoides persistentes.
   - La papila está rodeada por un anillo elevado de afectación pigmentaria coriorretiniana.
   - Los vasos sanguíneos emergen desde el borde de la excavación con un patrón radial como los radios de una rueda. Están aumentados en número y es difícil distinguir las arterias de las venas.
2. **Complicaciones**. En aproximadamente el 30% de los casos se produce un desprendimiento de retina seroso.

Asociaciones sistémicas

Las asociaciones sistémicas son infrecuentes e incluyen las siguientes:

1. **Displasia frontonasal**, la más importante, que se caracteriza por una malformación compleja que consta de:
   - Anomalías centrofaciales que incluyen hipertelorismo, depresión del puente nasal (Fig. 18.54), labio leporino y fisura palatina.

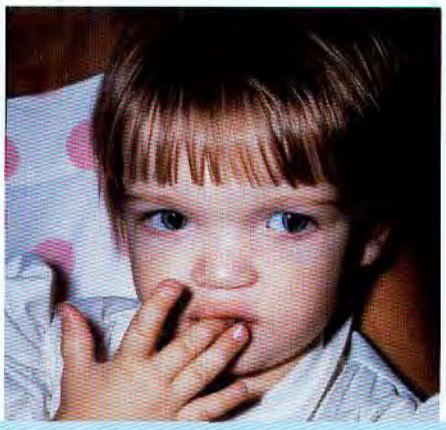


Fig. 18.54
Un paciente con colobomas del iris, hipertelorismo y depresión del puente nasal.

- Encefalocele basal (Figs. 18.55 y 18.56), ausencia del cuerpo calloso y deficiencia hipofisaria.

2. La **neurofibromatosis de tipo 2** es una asociación rara.

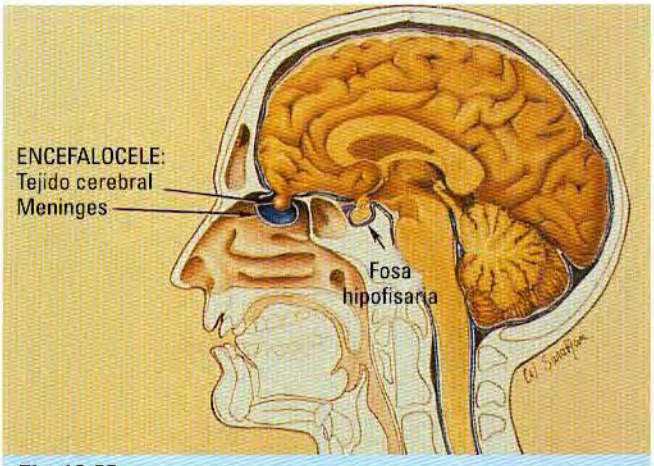


Fig. 18.55
Encefalocele basal. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Hipoplasia del nervio óptico

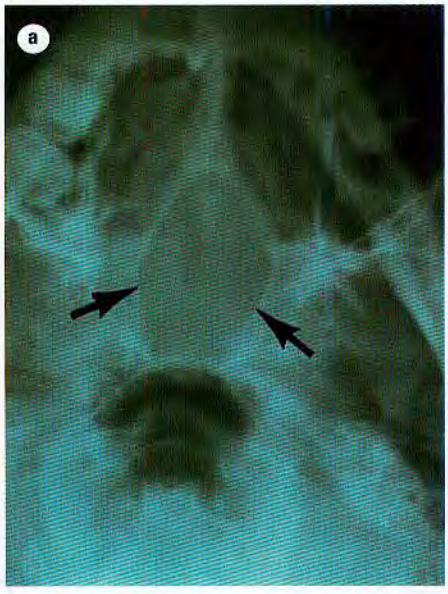
La hipoplasia del nervio óptico es un trastorno unilateral o bilateral caracterizado por una disminución del número de fibras del nervio óptico. Puede ser una anomalía aislada en un ojo por otro lado normal, en un ojo muy malformado o en asociación con un grupo heterogéneo de trastornos que habitualmente afectan a las estructuras de la línea media del cerebro. Los agentes específicos empleados por la madre durante la gestación que pueden asociarse con hipoplasia del nervio óptico son alcohol, LSD, quinina, insulina protamina cinc, corticoides, diuréticos, remedios para el resfriado y anticonvulsivantes. La hipoplasia segmentaria superior de la papila óptica puede asociarse con diabetes materna.

Signos clínicos

1. **Signos**
   - La agudeza visual puede variar de la normalidad a la no percepción de la luz.
   - La papila es pequeña y gris y está rodeada por un halo amarillento de hipopigmentación causado por atrofia coriorretiniana concéntrica (signo del doble anillo) (Fig. 18.57). El anillo externo representa lo que debería haber sido el margen normal de la papila.
   - La distancia entre la fóvea y el borde temporal de la papila óptica suele ser igual o tres veces superior al diámetro papilar. Esto sugiere fuertemente la existencia de hipoplasia de la papila.
   - A pesar del pequeño tamaño papilar, los vasos sanguíneos retinianos tienen un calibre normal, aunque pueden ser tortuosos.
   - En algunos casos sólo una parte de la papila es hipoplásica (Fig. 18.58).
2. **Otros signos** oculares varían considerablemente, dependiendo de la gravedad. Incluyen defectos del campo visual, discromatopsia, defecto de la conducción pupilar aferente, hipoplasia de la fóvea, aniridia, microftalmos, estrabismo y nistagmus en los casos bilaterales graves. Los casos leves pueden pasarse por alto fácilmente; la ligera reducción de la agudeza visual puede confundirse con ambliopía y tratarse con oclusión.

Asociaciones sistémicas

1. El **síndrome de De Morsier** (displasia septoóptica) existe aproximadamente en el 10% de los casos. Además de la hipoplasia del nervio óptico bilateral (Fig. 18.59a y b), incluye una serie de anomalías cerebrales del desarrollo de la línea media que pueden asociarse o no con anomalías endocrinas. Estos defectos incluyen ausencia o disgenesia del *septum pellucidum* (Fig. 18.59c), adelgazamiento o agenesia del



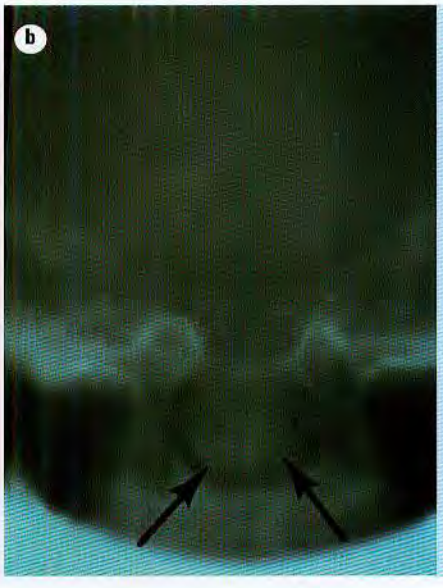


Fig. 18.56
Encefalocele basal. (**a**) Defecto del suelo óseo del cráneo (flechas); (**b**) protrusión de las partes blandas a través del defecto (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

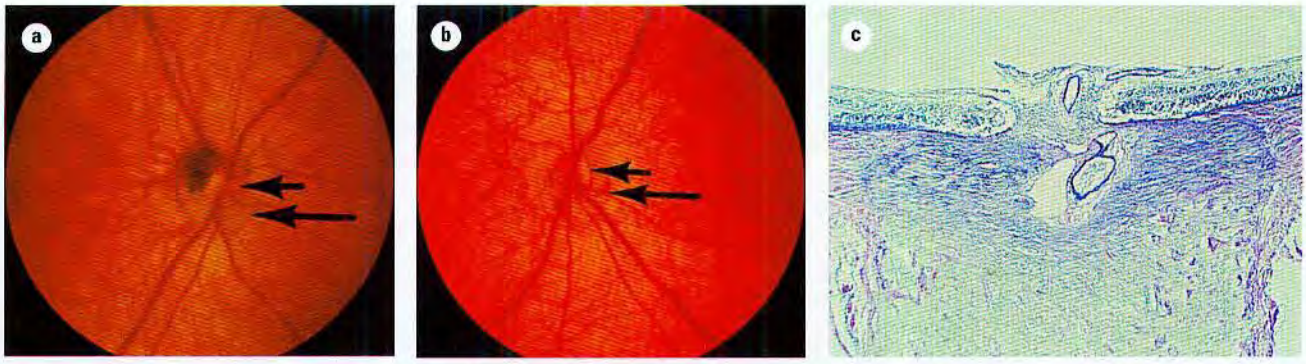


Fig. 18.57
Hipoplasia del nervio óptico. (**a** y **b**) Límite de la papila óptica (flecha corta), anillo hipopigmentado (flecha larga); (**c**) sección longitudinal que muestra hipoplasia papilar y del nervio óptico retrolaminar; (**d**) anillo hipopigmentado debido a ausencia de epitelio pigmentario retiniano. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 18.58
Hipoplasia del nervio óptico sectorial.

cuerpo calloso (Fig. 18.60) y displasia del tercer ventrículo anterior. El hipopituitarismo con cifras bajas de hormona de crecimiento es frecuente, y si se identifica pronto se puede corregir la deficiencia y recuperar el crecimiento normal. Se ha sugerido que la tortuosidad venosa retiniana en los pacientes con hipoplasia del nervio óptico bilateral puede ser un marcador de posible disfunción endocrina.

2. La **displasia frontonasal** (*ver* antes) es una asociación ocasional.

Síndrome de Aicardi

El síndrome de Aicardi es un trastorno muy raro, dominante y ligado al cromosoma X, que es letal *in utero* para los hombres. La afectación visual suele ser bilateral, aunque generalmente es asimétrica.

1. **Signos**
   - Múltiples «lagunas coriorretinianas» despigmentadas agrupadas alrededor de la papila son patognomónicas (Fig. 18.61).
   - Las anomalías congénitas de la papila son coloboma, hipoplasia y pigmentación.
2. **Otros signos oculares** incluyen microftalmos, membranas pupilares persistentes, catarata y coloboma del iris.
3. Los **signos sistémicos** son espasmos infantiles, agenesia del cuerpo calloso, malformaciones esqueléticas y retraso psicomotor. También pueden existir otras malformaciones graves del SNC, y la muerte suele producirse en los primeros años de vida.

Otras anomalías

Hay una serie de anomalías raras de la papila óptica que a veces pueden relacionarse con asociaciones neurológicas, como las siguientes:

1. **Megalopapila**, en la que los diámetros vertical y horizontal de la papila son de 2,1 mm o más (Fig. 18.62).
2. **Estafiloma parapapilar**, que es una enfermedad no hereditaria y generalmente unilateral en la que se observa una papi-

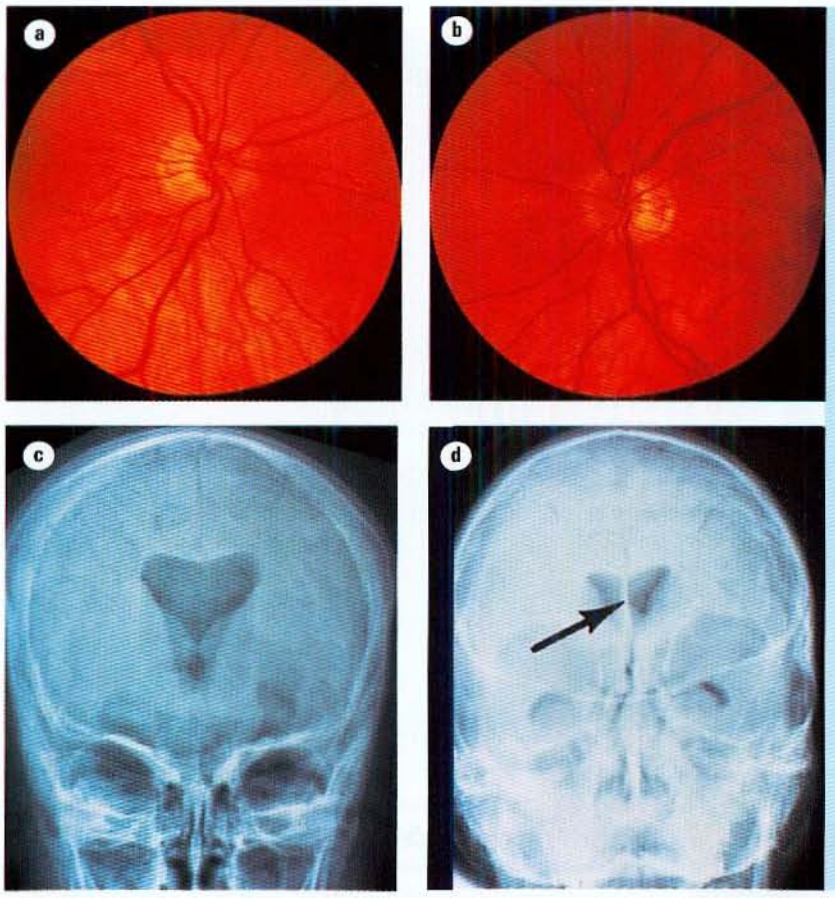


Fig. 18.59
Síndrome de De Morsier. (**a** y **b**) Hipoplasia del nervio óptico; (**c**) ausencia del *septum pellucidum*; (**d**) *septum pellucidum* normal (flecha) para comparar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 18.60
RNM sagital que muestra ausencia del cuerpo calloso. (Cortesía de K. Nischal.)

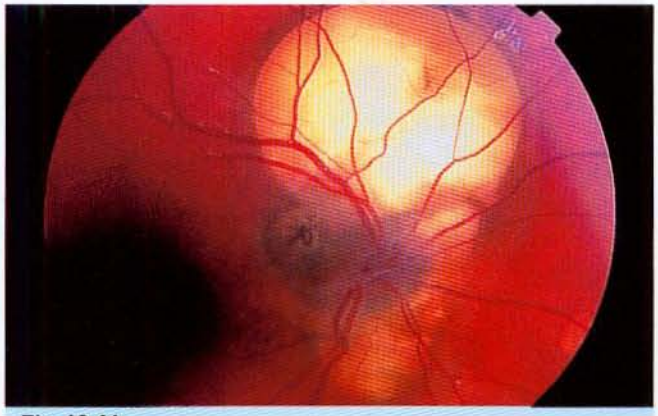


Fig. 18.61
Papila óptica anormal y lagunas coriorretinianas en el síndrome de Aicardi.

la relativamente normal en la base de una excavación profunda cuyas paredes, al igual que la coroides y el epitelio pigmentario retiniano de alrededor, muestran cambios atróficos (Fig. 18.63). La agudeza visual está marcadamente reducida y puede existir desprendimiento de retina local. La displasia frontonasal es una asociación ocasional.

3. **Displasia de la papila óptica**, que es un término descriptivo de una papila marcadamente deformada que no se puede

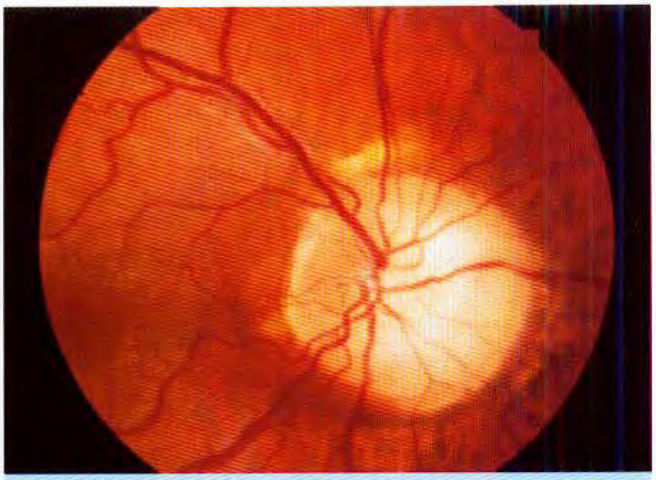


Fig. 18.62
Megalopapila.

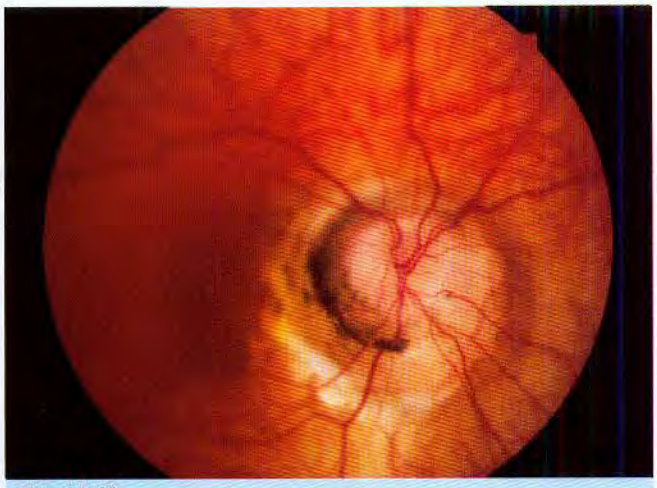


Fig. 18.63
Estafiloma parapapilar.

incluir en ninguna de las categorías reconocibles descritas anteriormente (Fig. 18.64).

Fig. 18.64
Papila displásica. (Cortesía de C. Barry.)

Reacciones pupilares

Anatomía aplicada

Reflejo a la luz (fotomotor)

El reflejo luminoso está mediado por los fotorreceptores retinianos y consta de cuatro neuronas (Fig. 18.65).

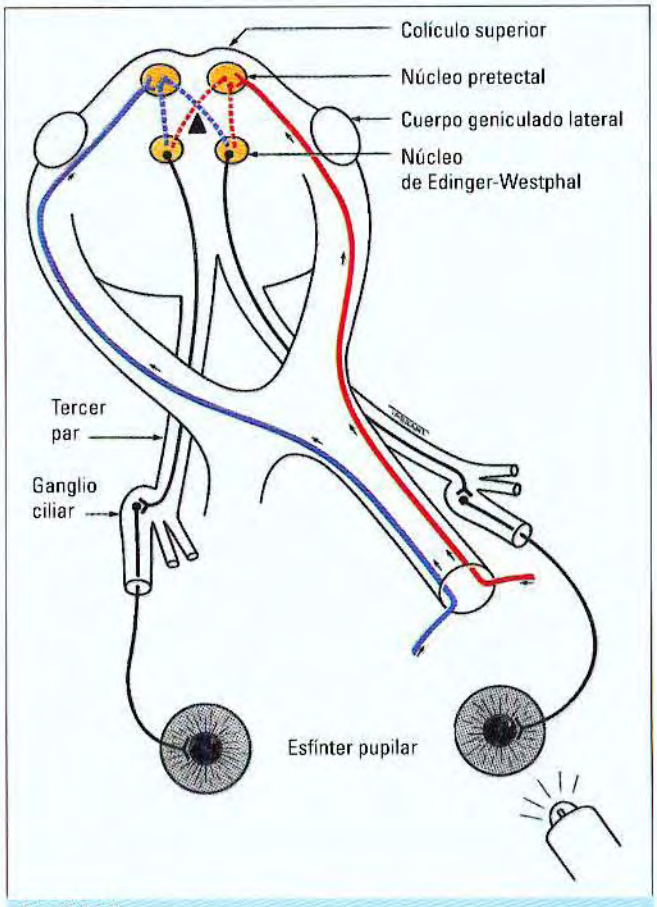


Fig. 18.65
Vía anatómica del reflejo pupilar a la luz.

1. **La primera** (sensorial) conecta la retina con el núcleo pretectal en el cerebro medio a nivel del colículo superior. Los impulsos que se originan en la retina nasal son conducidos por fibras que se cruzan en el quiasma y superan el tracto óptico opuesto para terminar en el núcleo pretectal contralateral. Los impulsos que se originan en la retina temporal son conducidos por fibras que no se cruzan (tracto óptico ipsilateral) y terminan en el núcleo pretectal ipsilateral.
2. **La segunda** (internuncial) conecta el núcleo pretectal con ambos núcleos de Edinger-Westphal. De esta forma, un estímulo lumínico uniocular induce una contracción pupilar bilateral y simétrica. La lesión de estas neuronas internunciales es responsable de la disociación cerca-lejos en la neurosífilis y los pinealomas.

3. **La tercera** (motora preganglionar) conecta el núcleo de Edinger-Westphal con el ganglio ciliar. En la órbita las fibras parasimpáticas pasan a través del nervio oculomotor, entran en su división inferior y alcanzan el ganglio ciliar a través del nervio hasta el músculo oblicuo inferior.
4. **La cuarta** (motora posganglionar) abandona el ganglio ciliar y pasa con los nervios ciliares cortos a inervar el esfínter pupilar. El ganglio ciliar se localiza en el cono muscular, justo por detrás del globo ocular. Se debe señalar que, aunque el ganglio ciliar contiene otras fibras nerviosas, sólo las fibras parasimpáticas establecen sinapsis en él.

Reflejo de cerca

El reflejo de cerca, una sincinesia más que un reflejo verdadero, es activado cuando la mirada cambia de un objeto distante a otro cercano. Comprende acomodación, convergencia y miosis. La visión no es un prerrequisito para el reflejo de cerca, ni existe una situación clínica en la que el reflejo luminoso exista pero falte la respuesta de cerca. Aunque las vías finales para el reflejo de cerca y el reflejo luminoso son las mismas (es decir, tercer par, ganglio ciliar, nervios ciliares cortos), el centro del reflejo de cerca está mal definido. Probablemente hay dos influencias supranucleares: los lóbulos frontal y occipital. El centro centroencefálico del reflejo de cerca está localizado probablemente más ventral que el núcleo pretectal, y esto puede explicar por qué las lesiones compresivas como los pinealomas afectan preferentemente a las neuronas internunciales dorsales implicadas en el reflejo luminoso, respetando las fibras ventrales (reflejo de cerca) hasta más tarde.

Inervación simpática

La inervación simpática consta de tres neuronas (Fig. 18.66):

1. **La primera** (central) empieza en el hipotálamo posterior y desciende, sin cruzarse, hacia abajo por el tronco cerebral para terminar en el centro cilioespinal de Budge, en el cuerno intermediolateral de la médula espinal, localizado entre C8 y T2.
2. **La segunda** (preganglionar) pasa desde el centro cilioespinal de Budge hasta el ganglio cervical superior en el cuello. Durante su largo recorrido, está íntimamente relacionada con la pleura apical, donde puede ser lesionada por un carcinoma broncogénico (tumor de Pancoast) o durante la cirugía de cuello.
3. **La tercera** (posganglionar) asciende a lo largo de la arteria carótida interna para entrar en el seno cavernoso, donde se une con la división oftálmica del nervio trigémino. Las fibras simpáticas alcanzan el cuerpo ciliar y el músculo dilatador de la pupila a través del nervio nasociliar y los nervios ciliares largos.

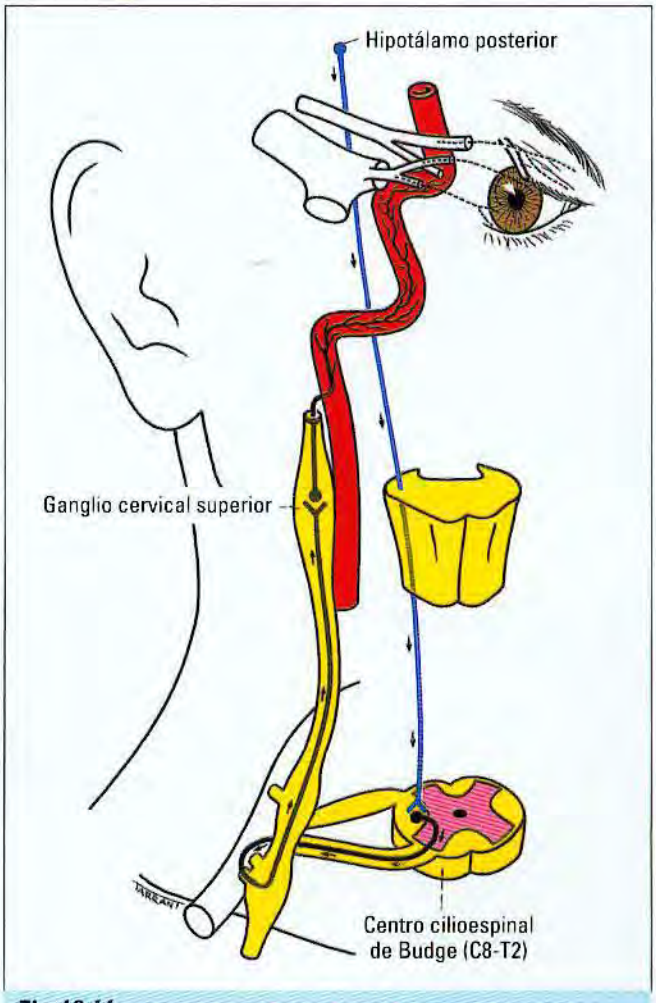


Fig. 18.66
Vía anatómica de la inervación simpática.

Defectos pupilares aferentes

Defecto pupilar aferente absoluto

El defecto pupilar aferente absoluto (pupila amaurótica) está causado por una lesión completa del nervio óptico y se caracteriza por lo siguiente:

- El ojo afectado es completamente ciego (es decir, no hay percepción de la luz).
- Ambas pupilas tienen el mismo tamaño.
- Cuando el ojo afectado es estimulado por la luz, ninguna de las dos pupilas reacciona, pero cuando el ojo normal es estimulado ambas pupilas reaccionan normalmente.
- El reflejo de cerca es normal en ambos ojos.

Defecto pupilar aferente relativo

El defecto pupilar aferente relativo (pupila de Marcus Gunn) está causado por una lesión incompleta del nervio óptico o enfermedad retiniana grave, pero nunca por una catarata densa. Los signos clínicos son los de una pupila amaurótica pero más sutiles. Por lo tanto, las pupilas responden débilmente a la estimulación del ojo afectado y activamente a la estimulación del ojo normal. La diferencia entre las reacciones pupilares de ambos ojos se incrementa con la *prueba de destellos luminosos alternantes*, en la que cada pupila es estimulada por una luz en una sucesión alternativa rápida. Primero se estimula la pupila normal, lo que da lugar a contracción de ambas pupilas. Cuando se estimula la pupila anormal, ambas pupilas se dilatan en vez

de contraerse. Esta dilatación paradójica de las pupilas en respuesta a la luz ocurre porque la dilatación producida al retirar la luz del ojo normal supera la contracción producida por la estimulación del ojo anormal.

NB: En las lesiones aferentes (sensoriales), las pupilas son iguales de tamaño. La presencia de anisocoria (pupilas con tamaños diferentes) implica enfermedad del nervio eferente (motor), el iris o los músculos de la pupila.

Disociación luz-cerca

En este caso el reflejo lumínico está ausente o es lento pero la respuesta de cerca es normal. Las causas se muestran en la Tabla 18.1.

Tabla 18.1 Causas de disociación luz-cerca

1. **Unilaterales**
   - Defecto de la conducción aferente
   - Pupila de Adie
   - Herpes zoster oftálmico
   - Regeneración aberrante del tercer par
2. **Bilaterales**
   - Neurosífilis
   - Diabetes tipo 1
   - Distrofia miotónica
   - Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud
   - Amiloidosis familiar
   - Encefalitis
   - Alcoholismo crónico

Pupilas de Argyll Robertson

Las pupilas de Argyll Robertson están causadas por la neurosífilis y se caracterizan por lo siguiente:

- La afectación suele ser bilateral pero asimétrica.
- Las pupilas son pequeñas e irregulares.
- Disociación luz-cerca.
- Las pupilas son muy difíciles de dilatar.

Pupila de Adie

La pupila de Adie (tónica) está causada por denervación posganglionar al esfínter pupilar y el músculo ciliar, que puede seguir a una enfermedad viral. Afecta típicamente a adultos jóvenes y es unilateral en el 80% de los casos.

1. **Signos**
   - La pupila afectada es grande y regular.
   - El reflejo luminoso está ausente o es lento, y se asocia con movimientos vermiformes del borde pupilar, visibles con la lámpara de hendidura.
   - La pupila responde lentamente al reflejo de cerca, tras lo cual la redilatación también es muy lenta.
   - La acomodación puede manifestar una tonicidad similar, de forma que cuando se fija un objeto cercano el tiempo necesario para reenfocar a distancia (relajación del músculo ciliar) está prolongado.
   - En los casos de larga evolución la pupila puede ser pequeña («pequeño antiguo Adie»).
2. Las **asociaciones** en algunos pacientes son reflejos tendinosos profundos disminuidos (síndrome de Holmes-Adie) y disfunción nerviosa autonómica.
3. **Pruebas farmacológicas**. Si se instila mecolil al 2,5% o pilocarpina al 0,125% en los dos ojos, la pupila normal no se contrae, pero la pupila anormal sí debido a la hipersensibilidad por la denervación. Algunos pacientes diabéticos pueden mostrar también esta respuesta, y muy ocasionalmente ambas pupilas se contraen en individuos normales.

Parálisis oculosimpática (síndrome de Horner)

Las causas del síndrome de Horner se muestran en la Tabla 18.2.

Tabla 18.2 Causas de síndrome de Horner

1. **Centrales (neurona de primer orden)**
   - Enfermedad del tronco cerebral (tumores, vascular, desmielinización)
   - Siringomielia
   - Síndrome medular lateral (Wallenberg)
   - Tumores de la médula espinal
2. **Preganglionares (neurona de segundo orden)**
   - Tumor de Pancoast
   - Aneurismas y disección carotídeos y aórticos
   - Lesiones cervicales (amígdalas, traumatismo, posquirúrgicas)
3. **Posganglionares (neurona de tercer orden)**
   - Cefaleas en racimo (neuralgia migrañosa)
   - Disección de la arteria carótida interna
   - Tumores nasofaríngeos
   - Otitis media
   - Masa en el seno cavernoso

Signos clínicos

- Ptosis leve (generalmente 1-2 mm) como resultado de debilidad del músculo de Müller (Fig. 18.67).
- Ligera elevación del párpado inferior debida a debilidad del músculo tarsal inferior.
- Miosis por la acción sin oposición del esfínter pupilar, con el resultado de anisocoria, que se acentúa con una luz tenue, ya que la pupila de Horner no se dilata, al igual que la pupila del otro lado.
- Las reacciones pupilares son normales a la luz y de cerca.
- Sudoración ipsilateral reducida, pero sólo si la lesión está por debajo del ganglio cervical superior, porque las fibras que inervan la piel de la cara discurren a lo largo de la arteria carótida externa.

Fig. 18.67
Síndrome de Horner derecho.

- A veces existe heterocromía hipocrómica (ambos iris de diferente color –la pupila de Horner es más clara–) si la lesión es congénita o de larga duración.
- La pupila se dilata con lentitud.
- Signos menos importantes son acomodación hiperactiva, hipotonía ocular e hiperemia conjuntival.

Pruebas farmacológicas

La cocaína puede servir para confirmar el diagnóstico. Se puede usar la hidroxianfetamina para diferenciar una lesión preganglionar de otra posganglionar. También se puede utilizar la adrenalina para valorar la hipersensibilidad por la denervación.

1. Instilar **cocaína al 4%** en ambos ojos.
   - *Resultado*: la pupila normal se dilata pero la pupila de Horner no.
   - *Justificación*: la noradrenalina (NA) liberada en las terminaciones nerviosas simpáticas posganglionares es recaptada por las terminaciones nerviosas, con lo que finaliza su acción. La cocaína bloquea esta recaptación. Por lo tanto, la NA se acumula y causa dilatación pupilar. En el síndrome de Horner no se segrega NA en primera instancia; por lo tanto, la cocaína no tiene efecto. De esta forma, la cocaína confirma el diagnóstico de síndrome de Horner.
2. Instilar **hidroxianfetamina al 1%** en ambos ojos.
   - *Resultado*: en una lesión preganglionar ambas pupilas se dilatan (Fig. 18.68), mientras que en una lesión posganglionar la pupila de Horner no lo hace. (Esto debe llevarse a cabo el día siguiente, cuando han desaparecido los efectos de la cocaína.)
   - *Justificación*: la hidroxianfetamina potencia la liberación de NA de las terminaciones nerviosas posganglionares. Si esta neurona está intacta (una lesión en la neurona de primer o segundo orden, y también el ojo normal), la NA se libera y la pupila se dilata. En la lesión de la neurona de tercer orden (posganglionar) puede que no haya dilatación hasta la destrucción de la neurona.
3. Instilar **adrenalina al 1:1.000** en ambos ojos.
   - *Resultado*: en una lesión preganglionar no se dilata ninguna de las dos pupilas porque la adrenalina se destruye rápidamente por la monoaminooxidasa; en una lesión posganglionar, la pupila de Horner se dilata y la ptosis se puede aliviar temporalmente porque la adrenalina no es degradada cuando falta la monoaminooxidasa.

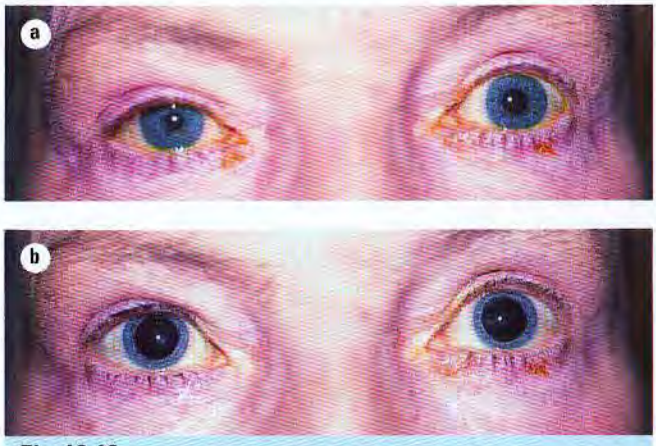


Fig. 18.68
(a) Síndrome de Horner preganglionar derecho; **(b)** midriasis bilateral después de la instilación de hidroxianfetamina en ambos ojos.

   - *Justificación*: un músculo deprivado de su inervación motora muestra una sensibilidad aumentada al neurotransmisor excitatorio liberado por su nervio motor. En el síndrome de Horner el músculo dilatador de la pupila manifiesta de forma similar «hipersensibilidad por la denervación» a los neurotransmisores adrenérgicos. Por lo tanto, la adrenalina, incluso en concentraciones mínimas, produce una dilatación marcada de la pupila de Horner.

Nistagmus

Introducción

Principios fisiológicos

El nistagmus es una oscilación de los ojos a un lado y al otro, repetitiva e involuntaria, que puede ser fisiológica o patológica. Por lo tanto, el nistagmus que se produce en respuesta a la rotación de un cilindro optocinético o del cuerpo en el espacio es normal y actúa para mantener la visión clara. Los movimientos oculares que llevan a la fijación sobre un objeto de interés se denominan foveales, y los que separan la fóvea del objeto se llaman desfoveales. En el nistagmus patológico cada ciclo del movimiento suele iniciarse con una deriva desfoveal involuntaria del ojo alejándose del objeto de interés, seguida de un movimiento sacádico de regreso de refijación. El plano del nistagmus puede ser horizontal, vertical, torsional o inespecífico. La amplitud del nistagmus se refiere a lo lejos que se mueven los ojos, mientras que la frecuencia indica lo a menudo que oscilan los ojos. Según la amplitud, el nistagmus puede ser fino o tosco, mientras que la frecuencia puede ser alta, moderada o baja.

Clasificación

1. **Nistagmus en sacudida**, que es un movimiento sacádico con un movimiento de «deriva» desfoveal lento seguido de

un movimiento sacádico corrector de vuelta a la fóvea rápido. La dirección del nistagmus se describe en términos de la dirección del componente rápido, de forma que el nistagmus en sacudida puede ser derecho, izquierdo, arriba, abajo o rotatorio. El nistagmus en sacudida puede dividirse en evocado por la mirada (es decir, vestibular) y con mirada parética, que es lento y suele indicar lesión del tronco cerebral.

2. **Nistagmus pendular**, que es un movimiento no sacádico en el que los componentes foveal y desfoveal son lentos (es decir, la velocidad del nistagmus es igual en ambas direcciones).
   - El nistagmus pendular congénito es horizontal, conjugado y tiende a convertirse en sacudida en la mirada lateral.
   - El nistagmus pendular adquirido tiene componentes horizontal, vertical y torsional.
   - Si los componentes horizontal y vertical del nistagmus pendular están en fase (es decir, ocurren simultáneamente), la dirección percibida se vuelve oblicua.
   - Si los componentes horizontal y vertical están fuera de fase, la dirección se vuelve elíptica o rotatoria.
3. **Nistagmus mixto**, que es un nistagmus pendular en la posición primaria y una sacudida en la visión lateral.

Las características de todas las formas de nistagmus se pueden documentar empleando el esquema que se muestra en la Figura 18.69.

Nistagmus fisiológico

1. El **nistagmus del punto final** es un fino nistagmus en sacudida de frecuencia moderada que se encuentra cuando los ojos están en las posiciones extremas de la mirada. La fase rápida es en la dirección de la mirada.
2. El **nistagmus optocinético** es un nistagmus en sacudida inducido por estímulos repetitivos que se mueven por el campo visual. La fase lenta es un movimiento de búsqueda en el que los ojos siguen el objeto; la fase rápida es un movimiento de sacudida en la dirección opuesta mientras los ojos vuelven a fijarse sobre otro objeto. Si la cinta o el cilindro optocinético se mueven de derecha a izquierda, la región parietooccipital izquierda controla la fase lenta (de búsqueda) a la izquierda, y el lóbulo frontal izquierdo controla la fase rápida (sacádica) a la derecha. El nistagmus optocinético es útil para detectar enfermos falsos que fingen ceguera y estudiar la agudeza visual en los niños muy pequeños. También puede ser útil para determinar la causa probable de una hemianopsia homónima aislada (*ver* después).
3. El **nistagmus vestibular** es un nistagmus en sacudida causado por una entrada alterada desde los núcleos vestibulares a los centros de la mirada horizontal. La fase lenta es iniciada por los núcleos vestibulares y la fase rápida por el tronco cerebral y la vía frontomesencefálica. El nistagmus rotatorio suele estar causado por situaciones patológicas que afectan al sistema vestibular. El nistagmus vestibular se puede provocar con estimulación calórica de la siguiente forma:
   - Cuando se introduce agua *fría* en el *oído derecho* el paciente presenta un nistagmus en sacudida *a la izquierda* (es decir, fase rápida a la izquierda).
   - Cuando se introduce agua *caliente* en el *oído derecho* el paciente presenta un nistagmus en sacudida *a la derecha* (es decir, fase rápida a la derecha). Una regla mnemotécnica útil es, en inglés, «*COWS*» (*cold-opposite, warm-same*) (frío-opuesto, caliente-mismo), indicando la dirección del nistagmus.
   - Cuando se introduce agua fría en ambos oídos de forma simultánea se produce un nistagmus en sacudida con la fase rápida hacia arriba; el agua caliente en ambos oídos provoca nistagmus con la fase rápida hacia abajo (el frío «hace bajar las cosas»).

Nistagmus por desequilibrio motor

El nistagmus por desequilibrio motor es el resultado de defectos primarios en los mecanismos eferentes.

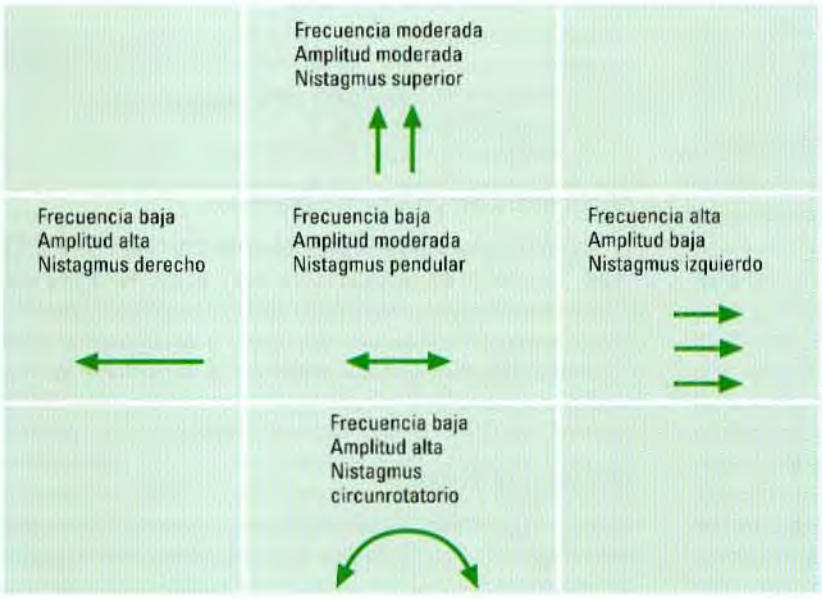


Fig. 18.69
Esquema para documentar el nistagmus. (Cortesía de J. Ferris.)

Nistagmus congénito

1. La **herencia** puede ser recesiva ligada al cromosoma X o autosómica dominante.
2. La **presentación** es al cabo de 2-3 meses después de nacer y persiste durante toda la vida.
3. **Signos**
   - Generalmente nistagmus en sacudida, en un plano y horizontal.
   - Puede calmarse con la convergencia y no está presente durante el sueño.
   - Suele existir un punto nulo: una posición de la mirada en la que el nistagmus es mínimo.
   - Con el fin de mover los ojos al punto nulo se puede adoptar una postura anormal de la cabeza (tortícolis).

Espasmo nutans

1. La **presentación** de este trastorno raro es entre los 3 y los 18 meses.
2. **Signos**
   - Nistagmus horizontal, unilateral o bilateral, de pequeña amplitud y alta frecuencia, asociado con movimientos de cabeceo.
   - Frecuentemente es asimétrico, con mayor amplitud en la abducción.
   - Pueden existir componentes vertical y torsional.
3. **Causas**
   - Idiopático, que se resuelve espontáneamente hacia los 3 años de edad.
   - Glioma de las vías visuales anteriores, síndrome de la silla turca vacía y quiste porencefálico.

Nistagmus latente

Se asocia con esotropía infantil y desviación vertical disociada (*ver* Capítulo 16). Se caracteriza por lo siguiente:

- Con ambos ojos abiertos no hay nistagmus.
- Nistagmus horizontal, que se vuelve aparente al cubrir un ojo o reducir la cantidad de luz que llega al ojo.
- La fase rápida es en la dirección del ojo no cubierto, que fija la mirada.
- En ocasiones, un elemento de latencia se puede superponer a un nistagmus manifiesto, de forma que cuando se cubre un ojo la amplitud del nistagmus aumenta (nistagmus manifiesto latente).

Nistagmus alternante periódico

1. **Signos**
   - Nistagmus en sacudida horizontal conjugado que periódicamente invierte su dirección.
   - Cada ciclo se puede dividir en fases activas y quiescentes de la forma siguiente.
   - Durante la fase activa, la amplitud, la frecuencia y la velocidad de la fase lenta del nistagmus aumentan primero progresivamente y luego disminuyen.
   - A continuación sigue un breve interludio quieto, que dura 4-20 segundos, durante el cual los ojos están estables y muestran movimientos de baja intensidad a menudo pendulares.
   - Después tiene lugar una secuencia similar en la dirección opuesta, y el ciclo completo dura entre 1 y 3 minutos.
2. Las **causas** son enfermedad cerebelosa, desmielinización, ataxia telangiectasia (síndrome de Louis-Bar) y fármacos como la fenitoína.

Nistagmus por convergencia-retracción

El nistagmus por convergencia-retracción está causado por cocontracción de los músculos extraoculares, especialmente los rectos mediales.

1. **Signos**
   - Nistagmus en sacudida, que es inducido al pasar una cinta optocinética hacia abajo.
   - La sacudida de refijación hacia arriba lleva a los dos ojos uno hacia el otro en un movimiento de convergencia.
   - Se asocia con retracción del globo ocular en la órbita.
2. Las **causas** incluyen lesiones del área pretectal como pinealomas y accidentes vasculares.

Nistagmus hacia abajo

1. **Signos**. Nistagmus vertical con una fase rápida hacia abajo, que se manifiesta más fácilmente cuando el paciente mira hacia abajo y lateralmente.
2. **Causas**
   - Lesiones de la unión craneocervical en el *foramen magnum* como la malformación de Arnold-Chiari y la siringobulbia.
   - Fármacos como litio, fenitoína, carbamazepina y barbitúricos.
   - Encefalopatía de Wernicke, desmielinización e hidrocefalia.

Nistagmus hacia arriba

1. **Signos**. Nistagmus vertical que tiene una fase rápida hacia arriba.
2. Las **causas** son lesiones de la fosa posterior, fármacos y encefalopatía de Wernicke.

Nistagmus en vaivén de Maddox

1. **Signos**. Nistagmus pendular, en el que un ojo se eleva y se torsiona hacia dentro mientras el otro se deprime y se torsiona hacia fuera; después los ojos invierten la dirección.
2. Las **causas** incluyen tumores paraselares que suelen causar hemianopia bitemporal, siringobulbia y accidente vascular del tronco cerebral.

Nistagmus atáxico

Es un nistagmus en sacudida horizontal que ocurre en el ojo en abducción de un paciente con una oftalmoplejía internuclear (*ver* después).

Nistagmus por deprivación sensorial

El nistagmus ocular (por deprivación sensorial) está causado por una visión defectuosa. Es horizontal y pendular, y puede moderarse en convergencia. Su gravedad depende del grado de la pérdida visual. A veces puede adoptarse una postura anormal de la cabeza para disminuir la amplitud del nistagmus. Está causado por la afectación grave de la visión central en la primera infancia (p. ej., catarata congénita, hipoplasia macular). En general, todos los niños que pierden la visión central en ambos ojos antes de los 2 años de edad presentan nistagmus.

Movimientos nistagmoides

Los movimientos nistagmoides se parecen al nistagmus pero se diferencian en que el movimiento desfoveal patológico inicial es una intrusión sacádica.

Aleteo ocular y opsoclonus

1. **Signos**
   - Oscilaciones en sacudidas sin intervalo intermedio.
   - En el aleteo ocular son puramente horizontales y en el opsoclonus en varios planos.
2. Las **causas** incluyen encefalitis viral, encefalopatía mioclónica en niños («ojos danzantes y pies danzantes»), transitorio (idiopático) en recién nacidos sanos e inducido por fármacos (litio, amitriptilina y fenitoína).

Sacudidas oculares

1. **Signos**. Movimientos del ojo hacia abajo, rápidos y conjugados, con una deriva hacia arriba lenta hacia la posición primaria.
2. Las **causas** incluyen lesiones de la protuberancia (generalmente hemorragias), lesiones cerebelosas que comprimen la protuberancia y encefalopatía metabólica.

Alteraciones supranucleares de la motilidad ocular

Movimientos oculares conjugados

Los movimientos oculares conjugados o «versiones» son movimientos binoculares en los que los dos ojos se mueven sincrónica y simétricamente en la misma dirección. Los tres tipos principales son: (a) *sacádicos*, (b) *de seguimiento lento* y (c) *reflejos no ópticos*. El control de los movimientos sacádicos y de seguimiento lento se encuentra a nivel cerebral y del tronco cerebral. Las parálisis de la mirada causadas por alteraciones supranucleares se caracterizan por ausencia de diplopía y reflejos oculovestibulares normales (p. ej., movimientos oculocefálicos y estimulación calórica).

Movimientos sacádicos

1. La **función** de los movimientos sacádicos (de fijación) es colocar el objeto de interés sobre la fóvea rápidamente o mover los ojos de un objeto a otro. Esto puede hacerse voluntariamente o puede suceder como un reflejo desencadenado por la presencia de un objeto en el campo visual periférico. Las sacudidas voluntarias son similares al sistema de artillería de localización rápida de una diana móvil.
2. Las **vías** de las sacudidas horizontales se originan en la corteza premotora (los campos oculares frontales). Desde aquí las fibras pasan al centro de la mirada horizontal *contralateral* en la formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP). De esta forma, cada lóbulo frontal inicia las sacudidas contralaterales. Por lo tanto, las lesiones irritativas pueden causar desviación ocular al lado opuesto.

Movimientos de seguimiento suaves

1. La **función** de los movimientos de seguimiento es mantener la fijación sobre el objeto una vez que se ha localizado con el sistema sacádico. El estímulo es el movimiento del objeto cerca de la fóvea. Los movimientos son lentos y suaves.
2. La **vía** se origina en la corteza periestriada del lóbulo occipital. Después las fibras descienden y acaban en el centro de la mirada horizontal *ipsilateral* en la FRPP. Por lo tanto, cada lóbulo occipital controla los seguimientos al lado ipsilateral.

Reflejos no ópticos

1. La **función** de los reflejos no ópticos (vestibulares) es mantener la posición del ojo con respecto a cualquier cambio de la cabeza y la posición del cuerpo.
2. La **vía** se origina en los laberintos y los propioceptores en los músculos del cuello que median la información respecto a los movimientos de la cabeza y el cuello. Las fibras aferentes establecen sinapsis en el núcleo vestibular y pasan al centro de la mirada horizontal en la FRPP.

Parálisis de la mirada horizontal

Anatomía aplicada

Los movimientos oculares horizontales se generan a partir del centro de la mirada horizontal en la FRPP (Fig. 18.70). Desde aquí las fibras conectan con el núcleo del sexto par ipsilateral para la abducción del ojo ipsilateral. Para la aducción del ojo contralateral, las fibras de la FRPP también cruzan la línea media a la altura de la protuberancia y pasan el fascículo longitudinal medial (FLM) contralateral hasta el subnúcleo del recto medial en el complejo del tercer par contralateral (que también recibe impulsos descendientes independientes de los centros de control de la vergencia). Por lo tanto, la estimulación de la FRPP en un lado causa un movimiento conjugado de los ojos al mismo lado. Es importante recordar que cuando el FLM abandona la FRPP, atraviesa la línea media inmediatamente, y después asciende por el lado contralateral. La pérdida de los movi-

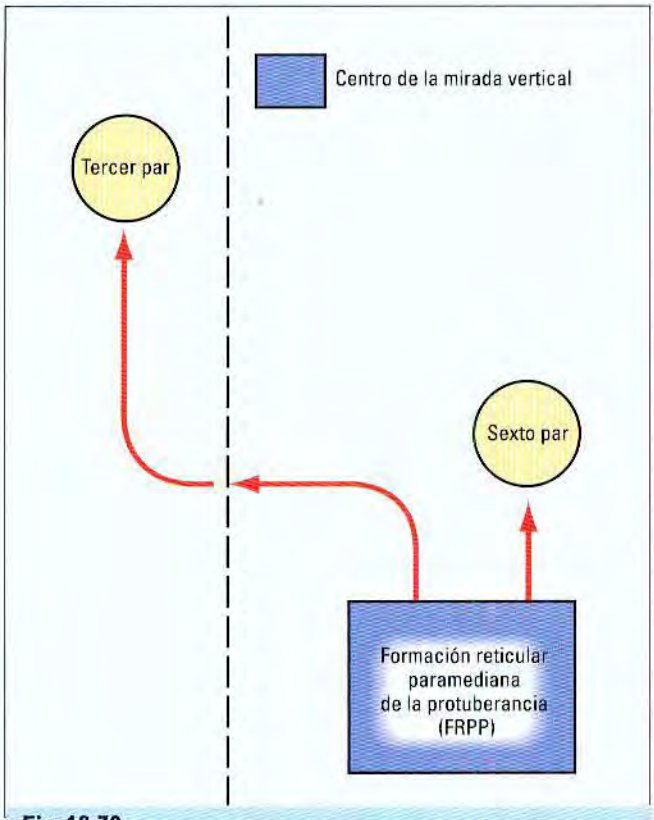


Fig. 18.70
Vías anatómicas de los movimientos oculares horizontales.

Fig. 18.71
Oftalmoplejía internuclear izquierda. **(a)** Aducción izquierda defectuosa en la mirada a la derecha; **(b)** mirada a la izquierda normal.

mientos oculares horizontales normales ocurre cuando estas vías están alteradas. Las causas se muestran en la Tabla 18.3.

Tabla 18.3 Causas de oftalmoplejía internuclear

- Desmielinización
- Enfermedad vascular
- Tumores del tronco cerebral y el cuarto ventrículo
- Traumatismo
- Encefalitis
- Hidrocefalia
- Parálisis supranuclear progresiva
- Inducida por fármacos
- Efectos remotos de carcinoma

Signos

1. Una lesión de la **formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP)** da lugar a una parálisis de la mirada horizontal ipsilateral (incapacidad para mirar en la dirección de la lesión).
2. Una **lesión del fascículo longitudinal medial (FLM)** es responsable del síndrome clínico de oftalmoplejía internuclear (OIN). Una oftalmoplejía internuclear izquierda se caracteriza por lo siguiente:
   - A la mirada a la derecha hay una aducción izquierda defectuosa y nistagmus atáxico del ojo derecho (Fig. 18.71a).
   - La mirada a la izquierda es normal (Fig. 18.71b).
   - La convergencia está intacta si la lesión es discreta.
   - Nistagmus vertical al intentar mirar hacia arriba.
3. Las lesiones combinadas de la **FRPP** y el **FLM** del mismo lado dan lugar al «síndrome de uno y medio». Una lesión izquierda se caracteriza por:
   - Parálisis de la mirada ipsilateral. La Figura 18.72a muestra al paciente que intenta mirar a la izquierda.
   - Oftalmoplejía internuclear ipsilateral. La Figura 18.72b muestra al paciente que intenta mirar a la derecha.
   - El único movimiento residual es la abducción del ojo contralateral, que también muestra nistagmus atáxico.

Parálisis de la mirada vertical

Anatomía aplicada

Los movimientos oculares verticales se generan a partir del centro de la mirada vertical conocido como el centro intersticial rostral del FLM, que se sitúa en el cerebro medio justo por detrás del núcleo rojo. A partir de cada centro de la mirada vertical, los impulsos pasan a los subnúcleos de los músculos oculares que controlan la mirada vertical en ambos ojos. Las células que median los movimientos oculares hacia arriba y hacia abajo están entremezcladas en el centro de la mirada vertical, aunque a pesar de ello puede producirse parálisis selectiva de la mirada hacia arriba y de la mirada hacia abajo.

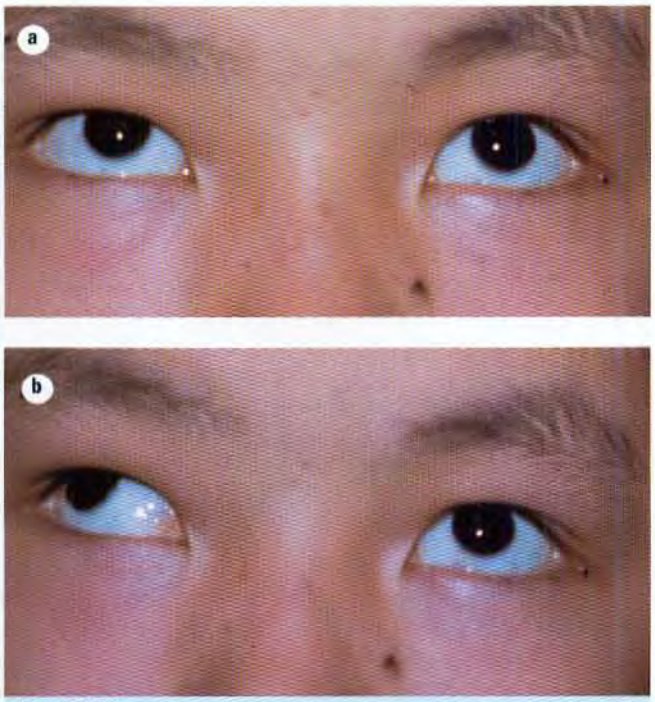


Fig. 18.72
«Síndrome de uno y medio» izquierdo. **(a)** Mirada defectuosa a la izquierda; **(b)** aducción izquierda defectuosa y abducción derecha normal en la mirada a la derecha. (Cortesía de K. Nischal.)

Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud

1. **Signos**
   - Parálisis supranuclear a la mirada hacia arriba (Fig. 18.73a).
   - Ojos rectos en la posición primaria (Fig. 18.73b).
   - Mirada hacia abajo normal (Fig. 18.73c).
   - Pupilas grandes con disociación luz-cerca.
   - Retracción palpebral (signo de Collier).
   - Parálisis de convergencia.
   - Nistagmus de convergencia-retracción.
2. **Causas**
   - *a. En niños*. Estenosis del acueducto, meningitis y pinealoma (Fig. 18.74).
   - *b. En adultos jóvenes*. Desmielinización, traumatismo y malformaciones arteriovenosas.
   - *c. En ancianos*. Accidentes vasculares del cerebro medio, lesiones de masa que afectan a la sustancia gris periacueductal y aneurismas de la fosa posterior.

Parálisis supranuclear progresiva

La parálisis supranuclear progresiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) es una enfermedad degenerativa grave que se presenta en personas ancianas y se caracteriza por:

- Parálisis supranuclear de la mirada, que en un primer momento afecta principalmente a la mirada hacia abajo.
- A medida que la enfermedad progresa la mirada hacia arriba también se afecta.

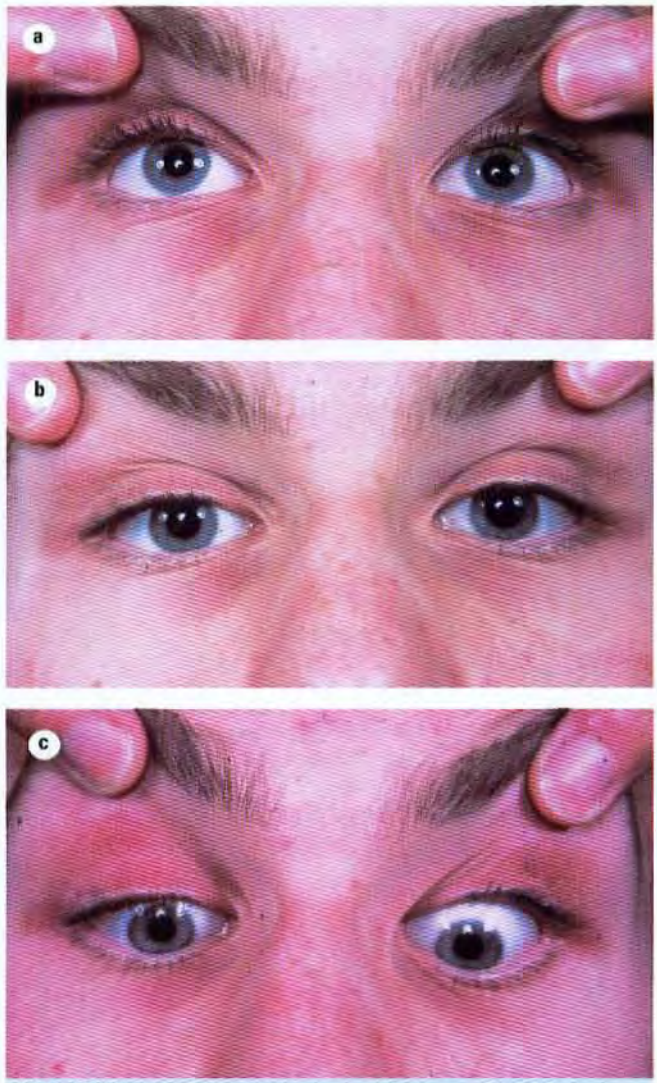


Fig. 18.73
Síndrome centroencefálico dorsal de Parinaud. **(a)** Mirada hacia arriba defectuosa; **(b)** ojos rectos en la posición primaria; **(c)** mirada hacia abajo normal. (Cortesía de D. Thomas.)

- Los movimientos horizontales se afectan posteriormente y en ocasiones aparece una parálisis total de la mirada.
- Parálisis seudobulbar.
- Rigidez extrapiramidal, marcha atáxica y demencia.

Tercer par craneal

Anatomía aplicada

Complejo nuclear

El complejo nuclear del tercer par (oculomotor) está situado en el cerebro medio a nivel del colículo superior, por debajo del acueducto de Silvio (Fig. 18.75). Está compuesto por los siguientes subnúcleos pares e impares:

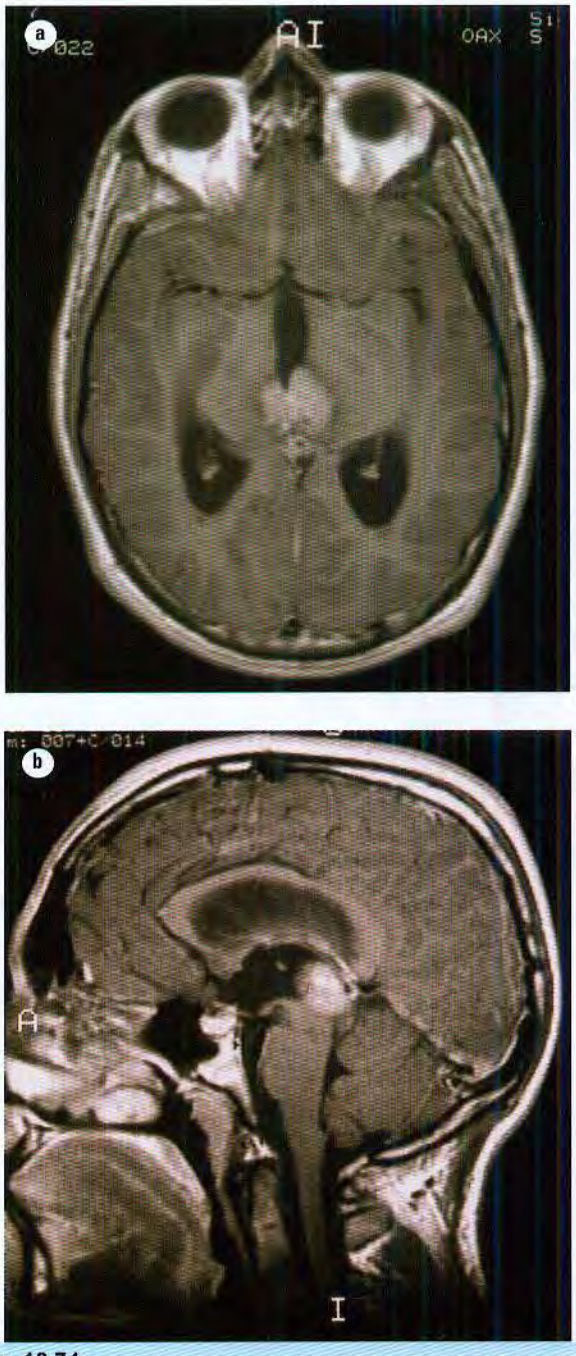


Fig. 18.74
RNM con carga T1 que muestra un pinealoma. (**a**) Vista axial; (**b**) vista sagital –se observan los ventrículos dilatados–. (Cortesía de D. Thomas.)

1. El **subnúcleo elevador** es una estructura impar, caudal y de la línea media que inerva a ambos músculos elevadores. Por lo tanto, las lesiones limitadas a esta zona dan lugar a ptosis bilateral.
2. Los **subnúcleos del recto superior** son un par e inervan sus respectivos músculos rectos superiores contralaterales. Una parálisis nuclear del tercer par respeta el recto superior ipsilateral y afecta al recto superior contralateral.

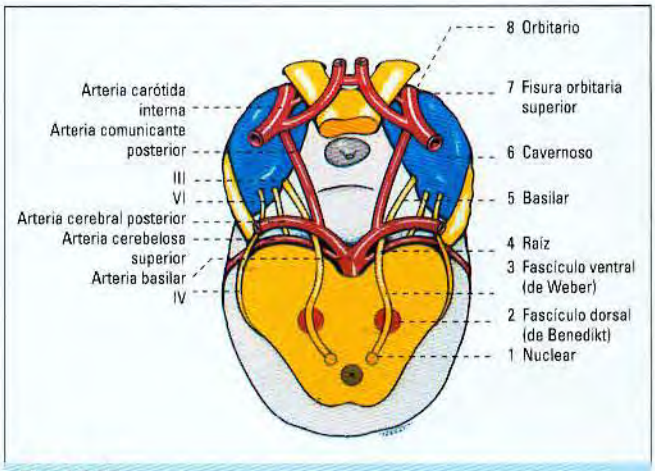


Fig. 18.75
Vista dorsal del curso del tercer par.

3. Los **subnúcleos recto medial, recto inferior** y **oblicuo inferior** son pares e inervan sus músculos ipsilaterales correspondientes. Las lesiones que afectan sólo al complejo nuclear del tercer par son relativamente infrecuentes. Las causas más frecuentes son: enfermedad vascular, tumores primarios y metástasis. Las lesiones que afectan a los dos subnúcleos de los rectos mediales causan una oftalmoplejía internuclear bilateral, caracterizada por exotropía, y convergencia y aducción defectuosas. Las lesiones que afectan a todo el núcleo suelen asociarse con afectación de los núcleos adyacente y caudal del cuarto par.

Fascículo

El fascículo consta de fibras eferentes que pasan desde el núcleo del tercer par a través del núcleo rojo y el lado medial del pedúnculo cerebral. Después emergen desde el cerebro medio y pasan al espacio interpeduncular. Las causas de lesiones nucleares y fasciculares son similares, excepto que la desmielinización puede afectar al fascículo.

1. El **síndrome de Benedikt** afecta al fascículo a su paso a través del núcleo rojo y se caracteriza por una parálisis del tercer par ipsilateral y signos extrapiramidales contralaterales como hemitemblor.
2. El **síndrome de Weber** afecta al fascículo cuando pasa a través del pedúnculo cerebral y se caracteriza por una parálisis del tercer par ipsilateral y una hemiparesia contralateral.
3. El **síndrome de Nothnagel** afecta al fascículo y al pedúnculo cerebeloso superior y se caracteriza por parálisis del tercer par ipsilateral y ataxia cerebelosa. Causas importantes son enfermedad vascular y tumores.
4. El **síndrome de Claude** es una combinación de los síndromes de Benedikt y Nothnagel.

Parte basilar

La parte basilar empieza como una serie de «raíces» que abandonan el cerebro medio en la cara medial del pedúnculo cere-

bral, antes de unirse para formar el tronco principal. El nervio pasa después entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa posterior, circulando lateral y paralelamente con la arteria comunicante posterior (Fig. 18.76). Las parálisis del tercer par aisladas suelen ser basilares porque el nervio atraviesa la base del cráneo a lo largo de su curso subaracnoideo sin estar acompañado de ningún otro nervio craneal. Las dos causas más importantes son las siguientes:

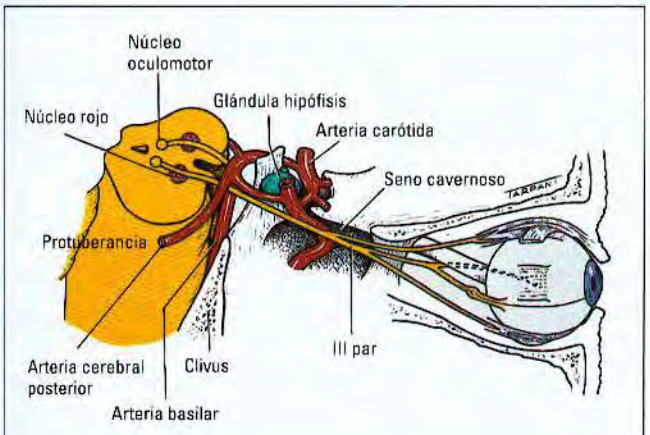


Fig. 18.76
Vista lateral del curso del tercer par.

1. **Aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior y la arteria carótida interna (Fig. 18.77), que suele presentarse como una parálisis del tercer par aguda y dolorosa con afectación de la pupila.

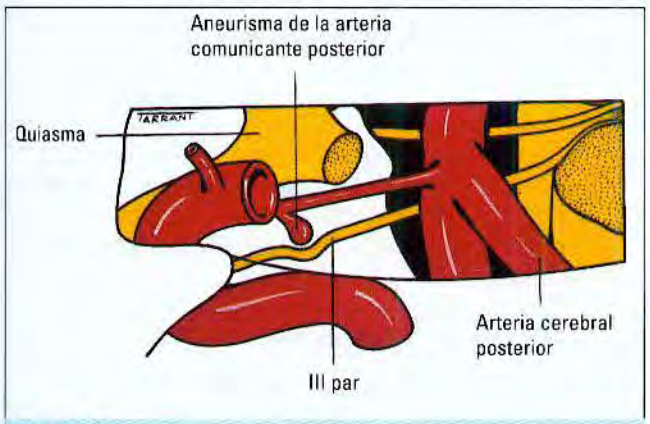


Fig. 18.77
Compresión del tercer par por un aneurisma comunicante posterior.

2. El **traumatismo craneal**, que da lugar a hematoma extradural o subdural, puede causar un cono de presión tentorial con herniación hacia abajo del lóbulo temporal. Éste comprime el tercer par a su paso sobre el extremo tentorial, causando inicialmente miosis irritativa seguida de midriasis y de una parálisis total del tercer par (Fig. 18.78).

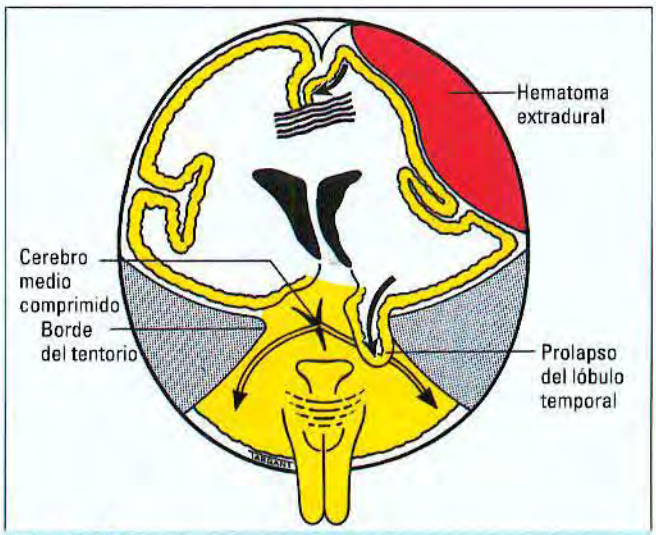


Fig. 18.78
Mecanismo de la parálisis del tercer par por un hematoma subdural o extradural.

Parte intracavernosa

El tercer par entra en el seno cavernoso perforando la duramadre justo lateralmente al proceso clinoides posterior. Dentro del seno cavernoso, el tercer par discurre en la pared lateral y ocupa una posición superior por encima del cuarto par (Fig. 18.79). En la parte anterior del seno cavernoso, el nervio se divide en una rama superior y otra inferior, que entran en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn. Las causas importantes de parálisis intracavernosa del tercer par son las siguientes:

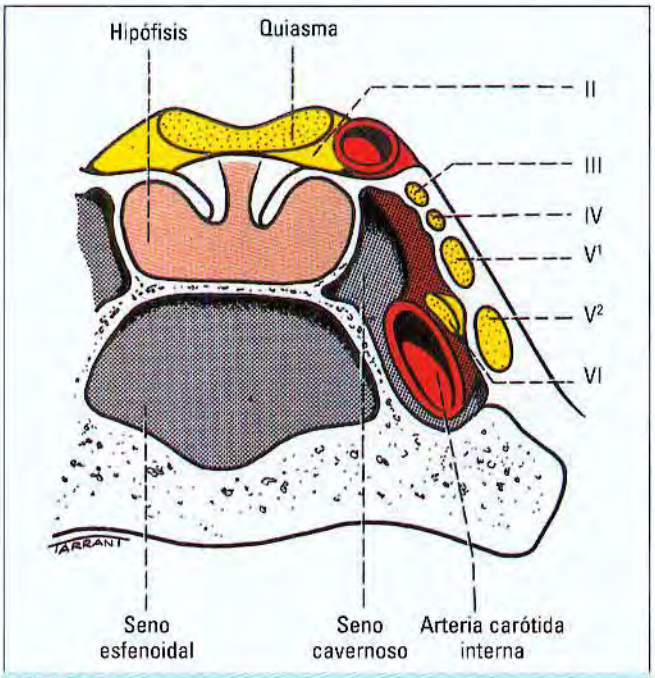


Fig. 18.79
Localización de los pares craneales en el seno cavernoso vista desde atrás.

1. **Diabetes**, que puede causar una parálisis vascular, que suele respetar la pupila.
2. **Apoplejía hipofisaria** (infarto hemorrágico), que puede causar una parálisis del tercer par (p. ej., después del parto) si la glándula se inflama lateralmente y comprime el seno cavernoso.
3. Las **lesiones intracavernosas** como aneurismas, meningiomas, fístulas carótido-cavernosas e inflamación granulomatosa (síndrome de Tolosa-Hunt) pueden causar parálisis del tercer par. Debido a su estrecha proximidad a otros pares craneales, las parálisis intracavernosas del tercer par suelen asociarse con afectación del cuarto y del sexto pares y la primera división del nervio trigémino.

Parte intraorbitaria

1. **División superior**, que inerva los músculos elevador y recto superior.
2. **División inferior**, que inerva los músculos recto medial, recto inferior y oblicuo inferior. La rama para el oblicuo inferior también contiene las fibras parasimpáticas del subnúcleo de Edinger-Westphal, que inerva el esfínter pupilar y el músculo ciliar. Las lesiones de la división inferior se caracterizan por aducción limitada y depresión, y una pupila dilatada. Las causas principales de las parálisis de las divisiones superior e inferior son traumatismos y enfermedad vascular.

Fibras pupilomotoras

Las fibras parasimpáticas pupilomotoras entre el tronco cerebral y el seno cavernoso están localizadas superficialmente en la parte superomedial del tercer par (Fig. 18.80). Su aporte sanguíneo deriva de los vasos sanguíneos de la piamadre, mientras que el tronco principal del tercer par es irrigado por los *vasa nervorum*. La presencia o ausencia de afectación pupilar es de gran importancia porque frecuentemente diferencia una lesión «quirúrgica» de otra «médica». La afectación pupilar, al igual que otros signos de parálisis del tercer par, puede ser completa o parcial, y puede mostrar signos de recuperación. Por lo tanto, la midriasis leve y la no reactividad pueden ser clínicamente importantes.

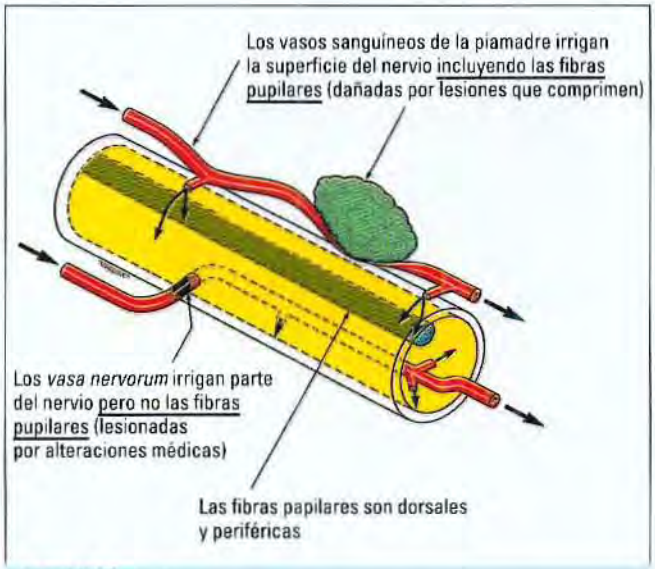


Fig. 18.80
Localización de las fibras pupilomotoras en el tronco del tercer par.

1. Las **lesiones quirúrgicas** como aneurismas, traumatismos y herniación uncal afectan característicamente a la pupila por compresión de los vasos sanguíneos de la piamadre y las fibras pupilares localizadas superficialmente.
2. Las **lesiones médicas** causadas por hipertensión y diabetes suelen respetar la pupila. Esto se debe a que la microangiopatía asociada con lesiones médicas afecta a los *vasa nervorum*, causando isquemia del tronco principal del nervio pero respetando las fibras pupilares superficiales.

> *NB:* Sin embargo, estos principios no son infalibles; se puede ver afectación de la pupila en algunas parálisis del tercer par asociadas con diabetes, mientras que su conservación no excluye de forma invariable un aneurisma u otra lesión compresiva. A veces la afectación pupilar puede ser el único signo de una parálisis del tercer par (meningitis basal, herniación del uncus).

Aspectos clínicos

Signos clínicos

1. **Signos** de parálisis del tercer par craneal izquierdo (Fig. 18.81).
   - Debilidad del elevador que causa ptosis profunda, debido a la cual no suele haber diplopía (Fig. 18.81a).
   - Acción sin oposición del recto lateral que causa abducción del ojo en la posición primaria (Fig. 18.81b).
   - El músculo oblicuo superior intacto causa intorsión del ojo en reposo, que aumenta al intentar mirar hacia abajo.
   - Abducción normal porque el recto lateral está intacto (Fig. 18.81c).
   - Debilidad del recto medial que limita la aducción (Fig. 18.81d).
   - Debilidad del recto superior y del oblicuo inferior que limita la elevación (Fig. 18.81e).
   - Debilidad del recto inferior que limita la depresión (Fig. 18.81f).
   - Parálisis parasimpática que causa una pupila dilatada asociada con acomodación defectuosa.
2. Una **regeneración aberrante** puede seguir a la parálisis del tercer par aguda traumática y aneurismática, pero no vascular. Esto se debe a que las coberturas nerviosas endoneurales, que pueden romperse en las lesiones traumáticas y compresivas, permanecen intactas en la patología vascular. Los defectos paradójicos de la motilidad ocular (*ver* Fig. 1.123), como la elevación del párpado superior al intentar la aducción o la depresión (el seudofenómeno de Graefe), están causados por dirección errónea de los axones regenerados que reinervan al

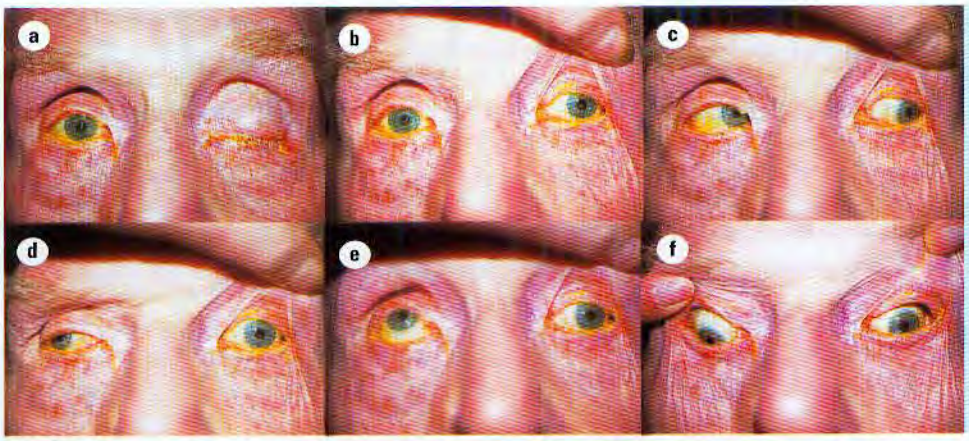


Fig. 18.81
Parálisis del tercer par izquierdo (*ver* texto).

músculo extraocular equivocado. La pupila también puede estar afectada.

Causas de parálisis aislada del tercer par

1. **Idiopática**: alrededor del 25% no tiene causa conocida.
2. La **enfermedad vascular**, como la debida a hipertensión y diabetes, es la causa más frecuente de parálisis del tercer par que respeta la pupila. Por lo tanto, en todos los pacientes se debe determinar la presión arterial, realizar un análisis de orina y una determinación de la glucemia. En la mayoría de los casos la recuperación espontánea tiene lugar en 3 meses. Las parálisis diabéticas del tercer par se asocian a menudo con dolor periorbitario y a veces son el signo de presentación de la diabetes. Por lo tanto, la presencia de dolor no es útil para diferenciar la parálisis del tercer par aneurismática y diabética.
3. Un **traumatismo**, directo y secundario a hematoma subdural con herniación uncal, también es una causa frecuente. Sin embargo, la aparición de una parálisis del tercer par después de un traumatismo craneal relativamente trivial, no asociado con pérdida de conciencia, debe alertar al clínico acerca de la posibilidad de un tumor intracraneal basal asociado que ha provocado que el tronco nervioso esté estirado y atrapado.
4. El **aneurisma** en la unión de la arteria comunicante posterior con la arteria carótida interna es una causa muy importante de parálisis del tercer par craneal aislada y dolorosa con afectación de la pupila.
5. **Otras** causas poco frecuentes son: tumores, sífilis y vasculitis asociada con trastornos vasculares del colágeno.

Tratamiento

1. Las opciones de tratamiento **no quirúrgico** incluyen el empleo de prismas de Fresnel si el ángulo de desviación es pequeño, oclusión monocular para evitar la diplopía (si la ptosis es parcial o se recupera) e inyección de toxina botulínica en el músculo recto lateral no afectado para evitar la contractura antes de que la desviación mejore o se estabilice (*ver* Capítulo 16).
2. Como en el caso de las parálisis de otros nervios motores oculares, el tratamiento **quirúrgico** debe plantearse sólo después de que ha acabado completamente la mejoría espontánea. Esto no suele ocurrir antes de 6 meses desde la fecha de inicio (*ver* Capítulo 16).

Cuarto par craneal

Anatomía aplicada

1. Los **rasgos importantes** del cuarto par (troclear) son los siguientes:
   - Es el único par craneal que emerge de la parte dorsal del cerebro.
   - Es un nervio craneal cruzado; esto significa que el núcleo del cuarto par inerva el músculo oblicuo superior contralateral.
   - Es un nervio muy largo y delgado.
2. El **núcleo** del cuarto par está localizado a nivel del colículo inferior por debajo del acueducto de Silvio (Fig. 18.82). Es caudal y contiguo al complejo nuclear del tercer par.

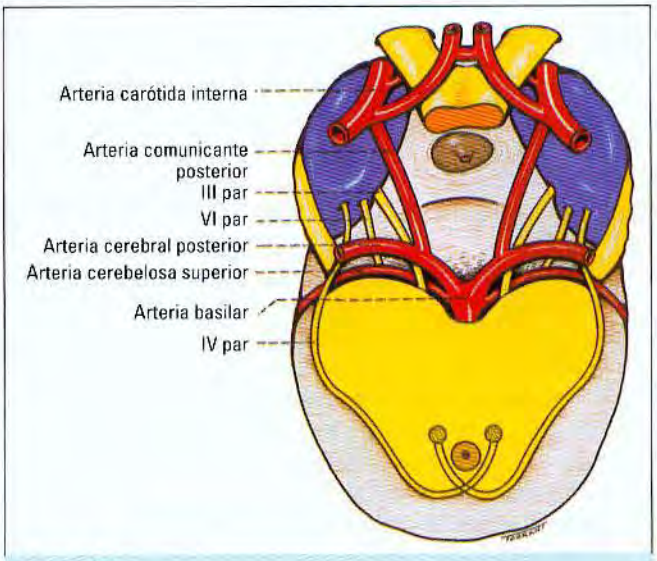


Fig. 18.82
Vista dorsal del curso del cuarto par.

3. El **fascículo** consta de axones que se curvan posteriormente alrededor del acueducto y se cruzan completamente en el velo medular anterior.
4. El **tronco** abandona el tronco cerebral en la superficie dorsal, justo por debajo del colículo inferior. Después se curva lateralmente alrededor del tronco cerebral, transcurre hacia delante por debajo del borde libre del tentorio, y (como el tercer par) pasa entre la arteria cerebral posterior y la arteria cerebelosa superior. Entonces perfora la duramadre y entra en el seno cavernoso.
5. La **parte intracavernosa** discurre en la pared lateral del seno, inferiormente al tercer par y por encima de la primera división del quinto par. En la parte anterior del seno cavernoso asciende y pasa a través de la fisura orbitaria superior por encima del anillo de Zinn.
6. La **parte intraorbitaria** inerva el músculo oblicuo superior.

Signos clínicos

El inicio agudo de diplopía sin ptosis, combinado con una postura característica de la cabeza, sugiere fuertemente enfermedad del cuarto par. Los signos de una parálisis nuclear, fascicular y periférica del cuarto par son clínicamente indistinguibles, excepto que la parálisis nuclear produce debilidad del oblicuo superior contralateral. Los pacientes con una parálisis del cuarto par izquierdo muestran lo siguiente:

1. **Signos**
   - La debilidad del oblicuo superior da lugar a limitación de la depresión en aducción (Fig. 18.83).

Fig. 18.83
Parálisis del cuarto par izquierdo (*ver* texto).

   - Exciclotorsión.
   - Diplopía que es vertical, torsional y peor al mirar hacia abajo.
   - Hiperdesviación izquierda («izquierda sobre derecha») en la posición primaria cuando el ojo derecho no afectado está fijando debido a debilidad del oblicuo superior izquierdo (Fig. 18.84a).
   - La hipertropía izquierda aumenta en la mirada a la derecha (Fig. 18.84b) debido a sobreacción oblicua inferior izquierda, y es mínima o ausente en la mirada a la izquierda (Fig. 18.84c).
2. Para evitar la diplopía el paciente puede adoptar una **postura de tortícolis**.
   - Para girar hacia dentro el ojo (aliviar la exciclotorsión) hay una inclinación contralateral de la cabeza.

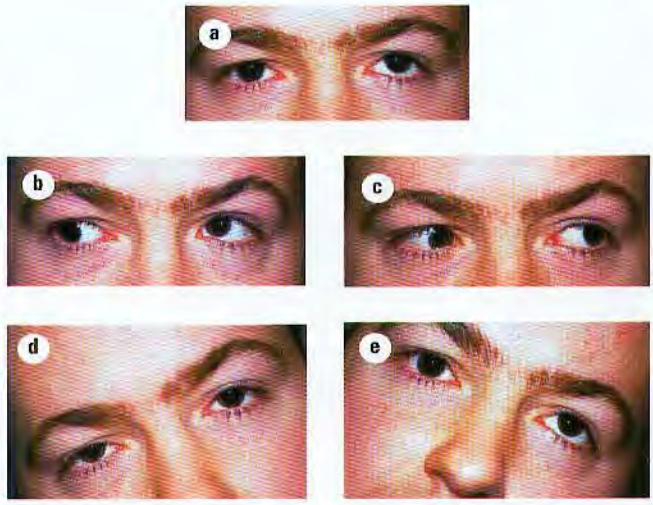


Fig. 18.84
Prueba de Parks en tres etapas. **(a)** Etapa 1; **(b y c)** etapa 2; **(d y e)** etapa 3 (*ver* texto).

   - Para aliviar la incapacidad para deprimir el ojo en aducción, la cabeza se gira a la derecha y se deprime el mentón (*ver* Fig. 16.16).

> *NB:* El ojo izquierdo no puede mirar hacia abajo y a la derecha, o hacia dentro; por lo tanto, es la cabeza quien lo hace y de esta forma compensa.

3. La afectación **bilateral** es frecuente y se caracteriza por:
   - Hipertropía derecha en la mirada izquierda, hipertropía izquierda en la mirada derecha.
   - Ciclodesviación superior a 10° en la prueba de las barras de Maddox doble (*ver* después).
   - Esotropía con patrón en V.
   - Prueba de Bielschowsky positiva bilateral (*ver* después).

Exploraciones especiales

1. La **prueba de Parks en tres etapas** es muy útil en el diagnóstico de la parálisis del cuarto par y se realiza de la forma siguiente:
   *a. **Etapa uno***. Valorar cuál es el ojo hipertrópico en la posición primaria. La hipertropía izquierda (*ver* Fig. 18.84a) puede estar causada por debilidad de uno de los siguientes cuatro músculos: depresores del ojo izquierdo (oblicuo superior o recto inferior) o elevadores del ojo derecho (recto superior u oblicuo inferior).
   *b. **Etapa dos***. Determinar si la hipertropía izquierda es superior en la mirada a la derecha o la mirada a la izquierda. El aumento en la mirada a la izquierda implica al recto inferior izquierdo o al oblicuo inferior derecho. El aumento en la mirada a la derecha implica al oblicuo superior izquierdo o al recto superior derecho (*ver* Fig. 18.84b y c).

*c. **Etapa tres**.* La prueba de la inclinación de la cabeza de Bielschowsky aísla al músculo parético. Con el paciente fijando la vista en un objeto situado recto delante a 3 metros, se inclina manualmente la cabeza hacia la derecha y después hacia la izquierda. El aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza hacia la izquierda (*ver* Fig. 18.84e) implica al oblicuo superior izquierdo, y el aumento de la hipertropía izquierda en la inclinación de la cabeza a la derecha implica al recto inferior izquierdo.

2. **Prueba de barras de Maddox doble**
   - Se colocan las barras rojas y verdes de Maddox, con los cilindros verticales, cada una delante de un ojo.
   - Por lo tanto, cada ojo percibe más o menos una línea de luz horizontal.
   - En caso de ciclodesviación, la línea percibida por el ojo parético está inclinada y en consecuencia es diferente de la del otro ojo.
   - Después se hace rotar una barra de Maddox hasta conseguir la fusión (superposición) de las líneas.
   - La cantidad de rotación se puede medir en grados e indica la importancia de la ciclodesviación.
   - Una parálisis del cuarto par unilateral se caracteriza por menos de 10° de ciclodesviación.

Causas de parálisis aislada del cuarto par

1. Las lesiones **congénitas** son frecuentes, aunque los síntomas pueden no aparecer hasta la vida adulta. La exploración de viejas fotografías para buscar la presencia de una postura anormal de la cabeza puede ser útil, al igual que la presencia de un aumento del rango fusional del prisma vertical.
2. Un **traumatismo** causa con frecuencia parálisis bilateral del cuarto par. Los nervios muy largos y delgados son vulnerables ya que se cruzan en el velo medular anterior al impactar con el borde tentorial.
3. Las lesiones **vasculares** son frecuentes pero los aneurismas y los tumores son raros.

Sexto par craneal

Anatomía aplicada

Núcleo

El núcleo del sexto par (*abducens*) está situado en el punto medio de la protuberancia, por debajo del suelo del cuarto ventrículo, donde está íntimamente relacionado con el centro de la mirada horizontal. El fascículo del séptimo par se curva alrededor del núcleo *abducens* y produce una elevación en el suelo del cuarto ventrículo (colículo facial) (Fig. 18.85). Por lo tanto, una parálisis aislada del sexto par nunca tiene un origen nuclear. Una lesión en el núcleo del sexto par y alrededor de él causa los siguientes signos:

- Debilidad ipsilateral en la abducción como resultado de la afectación del sexto par.

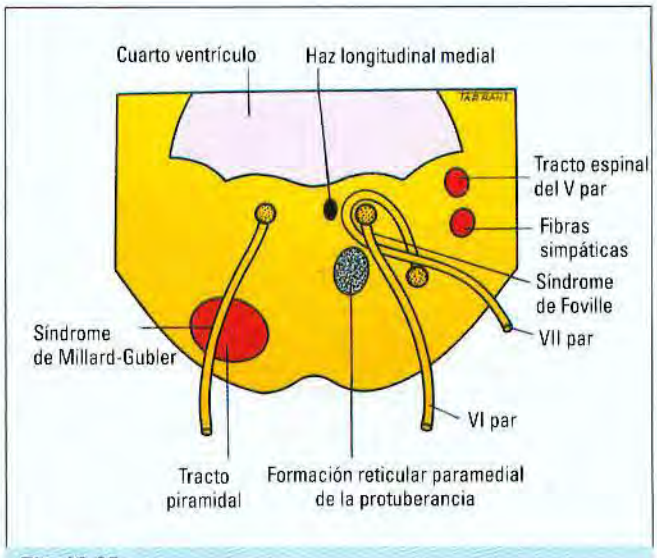


Fig. 18.85
La protuberancia a nivel del núcleo del sexto par.

- Fracaso de la mirada horizontal hacia el lado de la lesión, lo que da lugar a afectación del centro de la mirada horizontal en la formación reticular paramediana de la protuberancia (FRPP).
- La parálisis ipsilateral de la neurona motora inferior del nervio facial causada por afectación concomitante del fascículo facial también es frecuente.

Fascículo

El fascículo pasa ventralmente para dejar el tronco cerebral en la unión entre médula y protuberancia, justo lateralmente a la prominencia piramidal.

1. El **síndrome de Foville** afecta al fascículo cuando pasa a través de la FRPP, y está causado habitualmente por enfermedad vascular o tumores que afectan a la protuberancia dorsal. Se caracteriza por afectación ipsilateral del quinto al octavo pares craneales y fibras simpáticas centrales.
   - Quinto par: analgesia facial.
   - Parálisis del sexto par combinada con una parálisis de la mirada (FRPP).
   - Séptimo par (lesión del núcleo o el fascículo facial): debilidad facial.
   - Octavo par: sordera.
   - Síndrome de Horner central.
2. El **síndrome de Millard-Gubler** afecta al fascículo cuando pasa a través de la vía piramidal y está causado habitualmente por enfermedad vascular, tumores o desmielinización. Se caracteriza por lo siguiente:
   - Parálisis ipsilateral del sexto par.
   - Hemiplejia contralateral (ya que los haces piramidales se cruzan después inferiormente, en la médula, para controlar el movimiento voluntario contralateral).
   - Un número variable de signos de una lesión dorsal de la protuberancia.

Parte basilar

La parte basilar abandona el tronco cerebral en la unión entre la médula y la protuberancia y entra en la cisterna basilar prepontina. Después pasa hacia arriba cerca de la base del cráneo y es cruzada por la arteria cerebelosa inferior anterior (Fig. 18.86). Perfora la duramadre por debajo de las clinoides posteriores y se angula hacia delante sobre el extremo del hueso petroso, pasando a través o alrededor del seno petroso inferior, por el canal de Dorello (por debajo del ligamento petroclinoideo), para entrar en el seno cavernoso. Las siguientes son causas importantes que pueden lesionar la porción basilar del nervio:

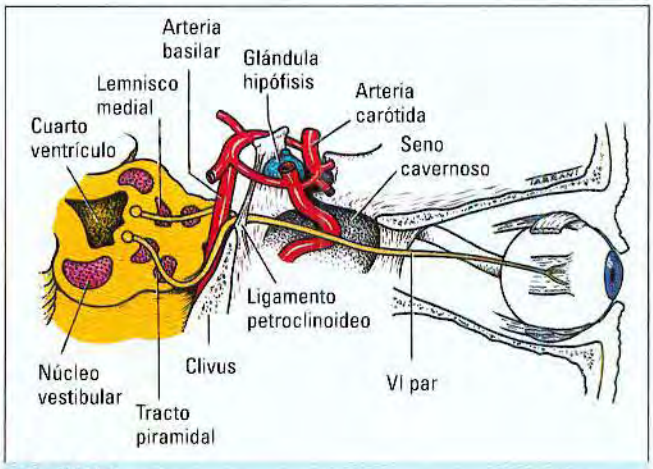


Fig. 18.86
Vista lateral del curso del sexto par.

1. **Neurinoma del acústico**, que puede lesionar el sexto par en la unión entre médula y protuberancia (Fig. 18.87). Hay que destacar que el primer síntoma de un neurinoma del acústico es una pérdida de audición, y el primer signo es una sensibilidad corneal disminuida. Por lo tanto, es muy importante estudiar la audición y la sensibilidad corneal en todos los pacientes con parálisis del sexto par.
2. **Tumores nasofaríngeos**, que pueden invadir el cráneo y sus agujeros y lesionar el nervio durante su recorrido basilar.
3. La **presión intracraneal aumentada** causada por tumores de la fosa posterior o hipertensión intracraneal idiopática puede provocar un desplazamiento hacia abajo del tronco cerebral. Esto puede traccionar del sexto par sobre el extremo petroso (Fig. 18.88) entre su punto de emergencia del tronco cerebral y su punto de entrada en el seno cavernoso.

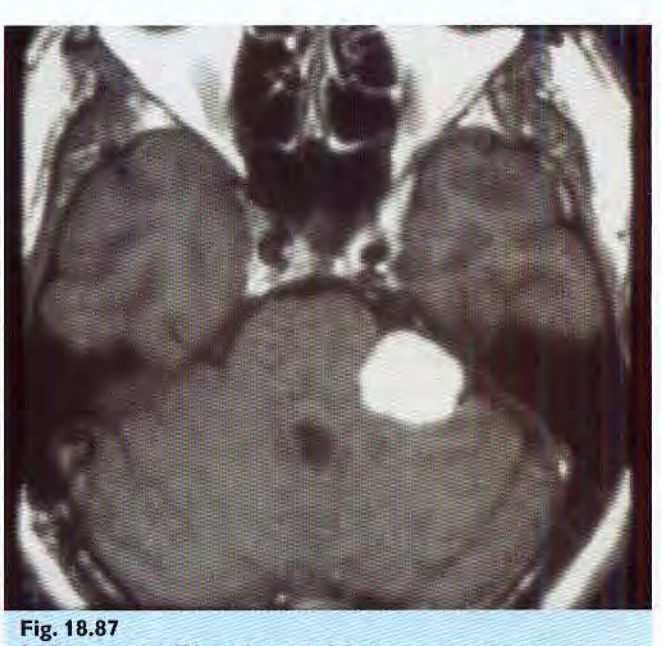


Fig. 18.87
RNM con carga T1 axial con gadolinio que muestra un neuroma acústico.

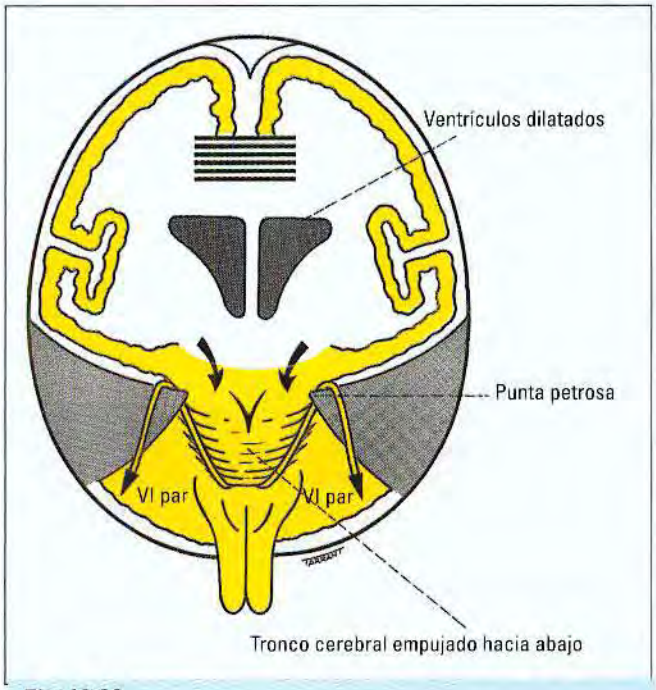


Fig. 18.88
Mecanismo de la parálisis bilateral del sexto par que deriva de la presión intracraneal aumentada.

NB: En esta situación la parálisis del sexto par, que puede ser bilateral, es un signo de localización falso.

4. La **fractura de la base del cráneo** puede causar parálisis unilateral y bilateral.
5. El **síndrome de Gradenigo**, causado habitualmente por mastoiditis o petrositis aguda, puede dar lugar a lesión del sexto par en el extremo petroso. Esto suele acompañarse de debilidad y dolor facial, además de dificultades auditivas.

Partes intracavernosa e intraorbitaria

1. La **parte intracavernosa** discurre hacia delante por debajo del tercer y el cuarto par, así como la primera división del quinto par. Aunque los otros nervios están protegidos dentro

de la pared del seno, el sexto está situado más medialmente y discurre a través del medio del seno en estrecha relación con la arteria carótida interna. Por lo tanto, es más fácil que se lesione que los otros nervios. En ocasiones, una parálisis del sexto par intracavernoso se acompaña de síndrome de Horner posganglionar (signo de Parkinson), porque en su trayecto intracavernoso el sexto par se une con ramas simpáticas del plexo paracarotídeo. Las causas de lesiones intracavernosas del sexto par y del tercer par son similares.

2. La **parte intraorbitaria** entra en la órbita a través de la fisura orbitaria superior en el anillo de Zinn para inervar el músculo recto lateral.

Aspectos clínicos

Signos clínicos

1. **Signos** de una parálisis del sexto par izquierdo.
   - Esotropía izquierda en la posición primaria debida a la acción sin oposición del recto medial izquierdo (Fig. 18.89a).
   - Marcada limitación de la abducción izquierda debida a debilidad del recto lateral izquierdo (Fig. 18.89b).
   - Aducción izquierda normal (Fig. 18.89c).

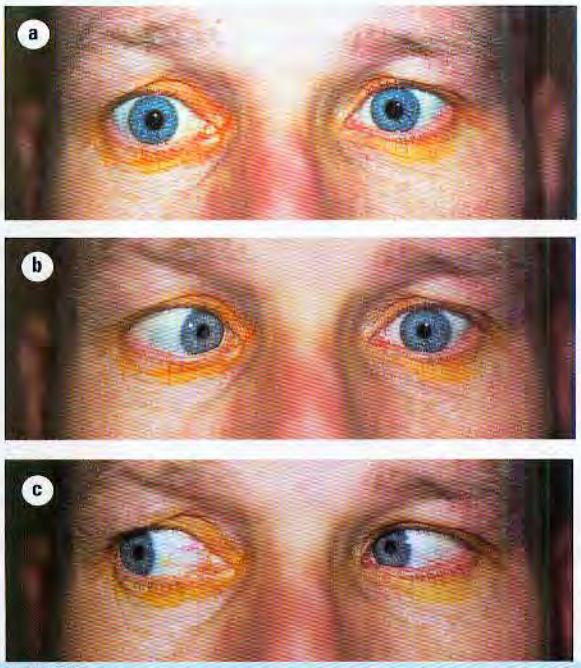


Fig. 18.89
Parálisis del sexto par izquierdo (*ver* texto).

2. El rostro **compensador** se vuelve hacia el campo de acción del músculo paralizado (es decir, hacia la izquierda) para minimizar la diplopía, de forma que los ojos no necesitan mirar hacia el campo de acción del músculo paralizado.
3. Las **causas** de una parálisis aislada del sexto par ya se han mencionado.

NB: Los aneurismas raramente afectan al sexto par, aunque las causas vasculares son frecuentes.

Diagnóstico diferencial

Los siguientes trastornos pueden simular una parálisis del sexto par:

1. La **miastenia gravis** puede simular prácticamente cualquier defecto de la motilidad ocular. Los signos distintivos son la variabilidad de la diplopía y otros signos como fatiga palpebral y signo de la sacudida de Cogan (*ver* después).
2. Una **miopatía tiroidea restrictiva** que afecta al recto medial puede originar limitación de la abducción. Los signos asociados son signos orbitarios y palpebrales y una prueba de ducción forzada positiva (*ver* Capítulo 17).
3. Una **fractura por hundimiento de la pared orbitaria medial** con atrapamiento del recto medial que da lugar a limitación de la abducción (*ver* Capítulo 19).
4. Una **miositis orbitaria** que afecta al recto lateral se caracteriza por debilidad de la abducción y dolor cuando se intenta (*ver* Capítulo 17).
5. El **síndrome de Duane** es una enfermedad congénita que se caracteriza por abducción defectuosa y estrechamiento de la fisura palpebral en aducción (*ver* Capítulo 16).
6. El **espasmo de la convergencia** afecta típicamente a adultos jóvenes y se caracteriza por convergencia con miosis y aumento de la acomodación.
7. La **parálisis de la divergencia** es un trastorno raro que puede ser difícil de diferenciar de la parálisis del sexto par unilateral o bilateral. Sin embargo, a diferencia de la parálisis del sexto par, la esotropía puede seguir siendo igual o disminuir en la mirada lateral.
8. **Esotropía infantil**.

Quiasma

Anatomía aplicada

Glándula hipófisis

La silla turca es una depresión profunda en forma de silla de montar, situada en la superficie superior del cuerpo del hueso esfenoides y en la que está situada la glándula hipófisis (Fig. 18.90). El techo de la silla está formado por un pliegue de la duramadre que se extiende desde las clinoides anteriores hasta las posteriores (diafragma de la silla). Los nervios ópticos y el quiasma se encuentran por encima del diafragma de la silla; por lo tanto, la presencia de un defecto del campo visual en un paciente con un tumor hipofisario indica su extensión supraselar. Los tumores de menos de 10 mm de diámetro (microadenomas) suelen permanecer confinados a la silla, mientras que los mayores de 10 mm (macroadenomas) tienden a mostrar exten-

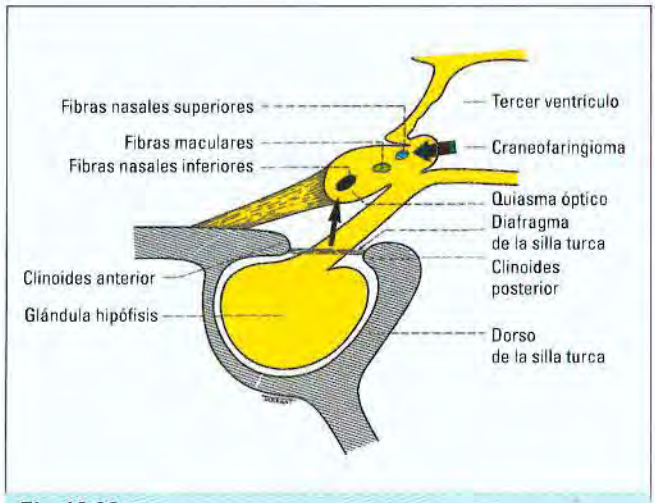


Fig. 18.90
Anatomía del quiasma óptico en relación con la glándula hipófisis.

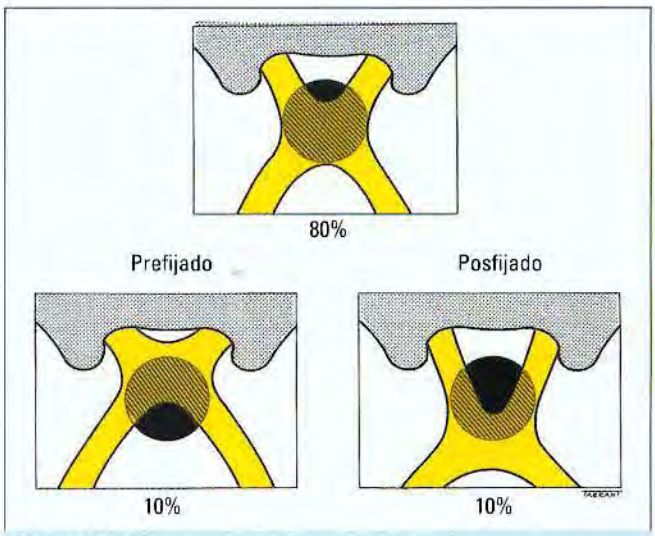


Fig. 18.91
Variaciones anatómicas en la posición del quiasma óptico.

sión extraselar. Posteriormente, el quiasma se continúa con los tractos ópticos y forma la pared anterior del tercer ventrículo.

Vías nerviosas quiasmáticas

Las fibras nerviosas ópticas pasan a través del quiasma y se distribuyen de la siguiente forma:

1. Las **fibras nasales inferiores** atraviesan el quiasma por debajo y por delante. Por lo tanto, son las más vulnerables a la lesión a partir de la extensión de lesiones hipofisarias, de forma que se afectan primero los cuadrantes temporales superiores de los campos visuales.

> *NB:* Las fibras inferonasales se dirigen hacia delante al interior del nervio óptico contralateral, pasando antes por detrás al interior del tracto óptico (rodilla anterior de Wilbrand) y, por lo tanto, pueden resultar afectadas por lesiones de la parte posterior del nervio óptico.

2. Las **fibras nasales superiores** atraviesan el quiasma por arriba y por detrás y, por lo tanto, están afectadas primero por lesiones que proceden de arriba del quiasma (p. ej., craneofaringiomas). Si los cuadrantes temporales inferiores del campo visual están más afectados que los superiores, es improbable que exista un adenoma hipofisario.
3. Las **fibras maculares** se cruzan por todo el quiasma.

Variaciones anatómicas

Las siguientes variaciones anatómicas en la localización del quiasma pueden tener un significado clínico importante (Fig. 18.91):

1. **Quiasma central**, que existe en aproximadamente el 80% de las personas normales y se encuentra directamente por encima de la silla turca, de forma que la expansión de los tumores de la hipófisis afecta primero al quiasma.
2. **Quiasma prefijado**, que existe en aproximadamente el restante 10% de las personas normales y se localiza más anteriormente, sobre el tubérculo de la silla, de forma que los tumores hipofisarios afectan primero a los tractos ópticos.
3. **Quiasma posfijado**, que existe en aproximadamente el restante 10% de las personas normales y está localizado más posteriormente, sobre el dorso de la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios pueden lesionar primero a los nervios ópticos.

Estructuras vasculares paraquiasmáticas

1. Los **senos cavernosos** están situados lateralmente a la silla turca, de forma que los tumores hipofisarios que se extienden lateralmente invaden al seno cavernoso y pueden lesionar las partes intracavernosas de los pares craneales tercero, cuarto y sexto. Por el contrario, los aneurismas que se originan en la parte intracavernosa de la arteria carótida interna erosionan la silla turca y simulan tumores hipofisarios.
2. Las **arterias carótidas internas** se curvan hacia atrás y hacia arriba desde el seno cavernoso y se sitúan inmediatamente por debajo de los nervios ópticos (Fig. 18.92). Después ascienden verticalmente a lo largo de la cara lateral del quiasma. La porción precomunicante de la arteria cerebral anterior está íntimamente relacionada con la superficie superior del quiasma y los nervios ópticos. Por lo tanto, un aneurisma en esta región puede comprimir el nervio óptico (Fig. 18.93) o el quiasma.

Fisiología aplicada

Hormonas hipofisarias

Los lóbulos de la parte anterior de la glándula hipófisis están compuestos por seis tipos de células. Cinco de ellos secretan hormo-

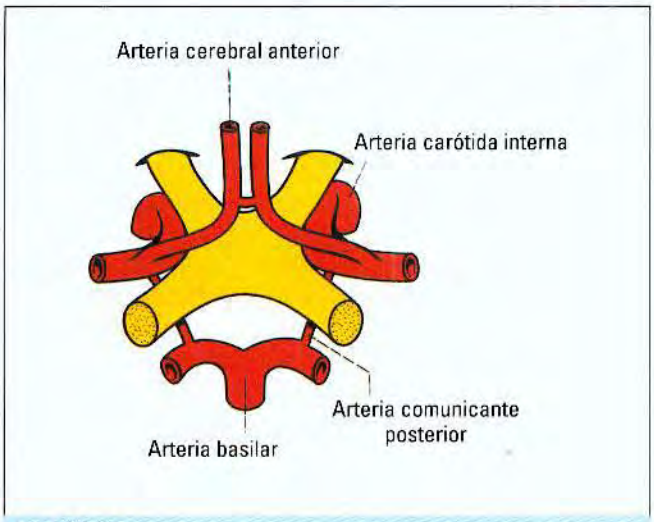


Fig. 18.92
Relación entre el quiasma y las arterias adyacentes.

nas y el sexto (célula folicular) no tiene función secretora. Las hormonas secretadas por la hipófisis anterior son la hormona de crecimiento (GH), prolactina, hormona foliculoestimulante (FSH), hormona adrenocorticotropa (ACTH), hormona tiroestimulante (TSH), hormona luteinizante (LH) y betalipotrofina. Aunque los adenomas hipofisarios se clasifican en basófilos, acidófilos y cromófobos, son frecuentes los tumores con tipos celulares mixtos y cualquiera de los seis tipos de células puede proliferar y dar lugar a un adenoma. La hipófisis anterior es controlada a su vez por diversos factores estimuladores e inhibidores que se sintetizan en el hipotálamo y que llegan a la hipófisis anterior a través del sistema portal hipotálamo-hipófisis.

Causas de disfunción hipofisaria

1. Hiperpituitarismo (Fig. 18.94)

a. Los ***tumores basófilos*** secretan ACTH y causan enfermedad de Cushing (*ver* Capítulo 20).

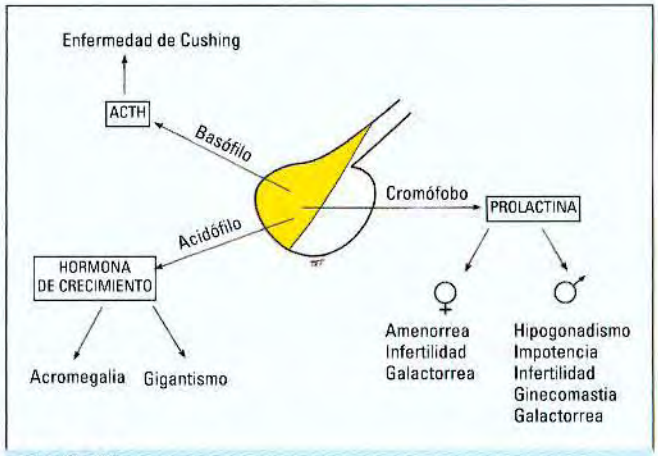


Fig. 18.94
Hormonas segregadas por los tumores de la hipófisis anterior.

b. Los ***tumores acidófilos*** secretan hormona de crecimiento, que causa gigantismo en niños y acromegalia en adultos (*ver* Capítulo 20).

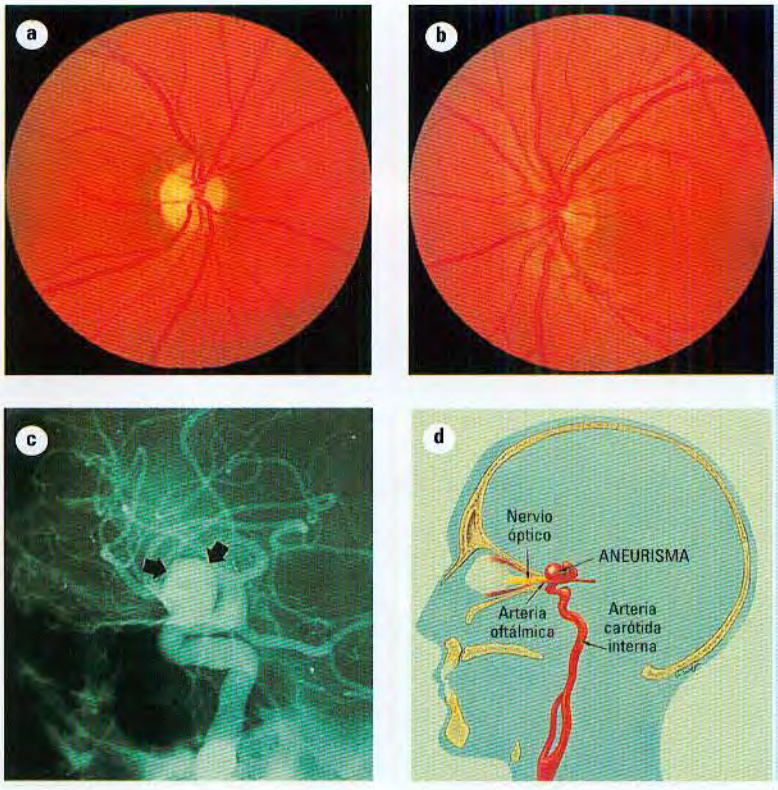


Fig. 18.93
Compresión por un aneurisma del nervio óptico derecho. **(a)** Atrofia óptica derecha; **(b)** papila izquierda normal; **(c)** angiografía que muestra el aneurisma (flechas); **(d)** esquema. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

c. Los ***adenomas cromófobos*** pueden secretar prolactina y se denominan prolactinomas. Las cifras excesivas de prolactina en mujeres dan lugar al síndrome de infertilidad-amenorrea-galactorrea, y en hombres causan hipogonadismo, impotencia, esterilidad, disminución de la libido y en ocasiones ginecomastia e incluso galactorrea. Algunos adenomas cromófobos no son secretantes.

2. **Hipopituitarismo**
   a. ***Presión directa*** sobre las células secretoras en la hipófisis anterior por una masa. Son frecuentes los depósitos secundarios en la hipófisis, pero normalmente no afectan a la secreción hormonal.
   b. ***Lesión vascular*** de la hipófisis (p. ej., apoplejía hipofisaria y parto [síndrome de Sheehan]).
   c. Causas ***iatrogénicas*** como cirugía hipofisaria y/o radioterapia.
   d. ***Interferencia*** con la síntesis de factores estimulantes e inhibidores en el hipotálamo por gliomas o dificultades para su transporte en el sistema portal.

NB: Los signos clínicos están determinados tanto por el patrón de deficiencia hormonal como por el estadio de crecimiento y desarrollo del paciente en ese momento. Generalmente, la secreción de gonadotrofina se afecta primero, seguida de la hormona de crecimiento; las deficiencias de las otras hormonas tienen lugar más tarde.

Causas de enfermedad del quiasma

1. **Tumores**, que incluyen: adenomas hipofisarios, craneofaringiomas, meningiomas, gliomas, cordomas, disgerminomas, tumores nasofaríngeos y metástasis.
2. **Masas no neoplásicas**, que incluyen: aneurismas, quistes saculares de Rathke, displasia fibrosa, mucoceles del seno esfenoidal y quistes aracnoideos.
3. **Otros trastornos**, que incluyen: desmielinización, inflamación, traumatismo, necrosis inducida por radiación y vasculitis.

Adenoma hipofisario

Signos clínicos

El adenoma cromófobo es el tumor intracraneal primario más frecuente que produce signos neurooftalmológicos. La mayoría son detectados por los endocrinólogos, aunque los tumores no secretores pueden presentarse primero en la consulta del oftalmólogo.

1. La **presentación** es típicamente durante los primeros años de la vida adulta o en la edad media, y sólo ocasionalmente en ancianos con los siguientes signos:
   a. La ***cefalea*** puede ser el signo predominante como resultado de la afectación de fibras sensibles al dolor en el diafragma de la silla turca. Cuando el tumor se extiende hacia arriba y rompe el diafragma, el dolor de cabeza puede ceder. La cefalea es inespecífica y no posee los signos habituales asociados con el aumento de la presión intracraneal. Por lo tanto, el retraso diagnóstico es frecuente si no existen trastornos endocrinos evidentes.
   b. Los ***síntomas visuales*** suelen tener un inicio muy gradual y pueden no ser percibidos por el paciente hasta que están bien establecidos. Por lo tanto, es esencial explorar la función visual en todos los pacientes con cefaleas inespecíficas o alteraciones endocrinológicas.
2. Los **defectos del campo visual** dependen de las relaciones anatómicas entre la hipófisis y el quiasma.
   - Si el quiasma es central, los campos superotemporales se afectan inicialmente, a medida que el tumor crece hacia arriba y extienden la muesca del quiasma, comprimiendo las fibras inferonasales que cruzan (Fig. 18.95).

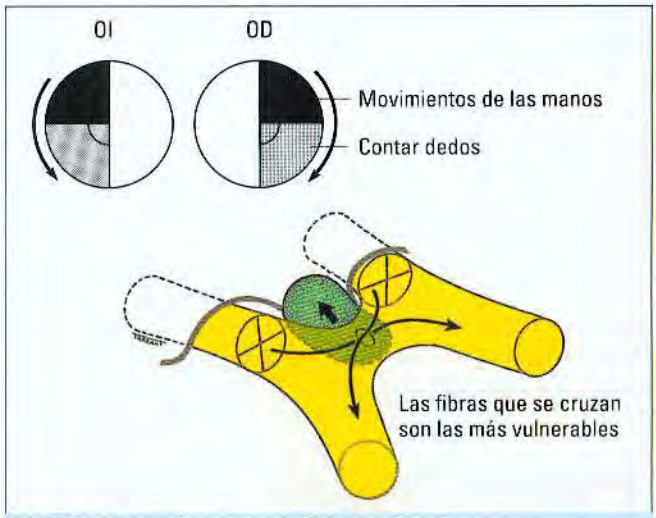


Fig. 18.95
Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por compresión del quiasma desde atrás por un adenoma hipofisario.

   - Los defectos progresan después a los campos temporales inferiores. El grado de pérdida del campo visual suele ser diferente en ambos lados, porque la tasa de crecimiento del tumor suele ser asimétrica.
   - Los pacientes pueden no presentarlos hasta que la visión central empieza a afectarse por la presión sobre las fibras que inervan la mácula. El ojo con la mayor pérdida del campo visual suele tener además la afectación más importante de la agudeza visual.

NB: La ausencia de un defecto del campo visual no excluye un tumor hipofisario, ya que los tumores confinados en la silla turca suelen ser asintomáticos desde el punto de vista visual. Los adenomas acidófilos no se extienden más allá de la silla turca con tanta frecuencia como los adenomas cromófobos, y los adenomas basófilos suelen ser pequeños y raramente comprimen el quiasma.

3. El **diagnóstico diferencial** de los defectos bitemporales incluye la dermatocalasia de los párpados superiores, papilas inclinadas (Fig. 18.96), colobomas del nervio óptico, retinosquisis nasal, retinitis pigmentaria nasal y pérdida visual funcional.
4. La **desaturación del color** a través de la línea media vertical del campo visual uniocular es un signo precoz de compresión del quiasma que puede detectarse muy simplemente empleando un alfiler rojo o un tapón rojo de colirio.
   - Se estudia cada ojo por separado.
   - Se pide al paciente que compare el color y la intensidad del objeto mientras es llevado desde el campo visual nasal al temporal.
   - Otra técnica es presentar simultáneamente objetos rojos en partes precisamente simétricas de los campos visuales nasal y temporal, y preguntar si los colores parecen iguales.
   - Los pacientes también pueden perder el número temporal en la prueba de Ishihara.
5. La **atrofia óptica** existe en aproximadamente el 50% de los casos con defectos de campo causados por lesiones hipofisarias. Los pacientes prestan invariablemente mayor atención a las dificultades en la visión central (p. ej., al leer) que a la visión periférica. Por lo tanto, es importante realizar exploraciones muy cuidadosas del campo visual en ambos ojos en los pacientes con un deterioro unilateral inexplicado de la visión central. Cuando existe atrofia óptica, el pronóstico de la recuperación visual después del tratamiento es reservado. Cuando la pérdida de fibras nerviosas está limitada a las fibras que se originan en la retina nasal (es decir, nasal a la fóvea), sólo están afectados los lados nasal y temporal de la papila, lo que da lugar a una atrofia con aspecto en banda o «pajarita».
6. **Otros signos** incluyen diplopía a causa de la extensión lateral en el seno cavernoso y la afectación de los nervios motores oculares y, raramente, el nistagmus en vaivén de Maddox.
7. La **apoplejía hipofisaria** es una enfermedad rara causada por un incremento brusco del tamaño de un tumor hipofisario, a menudo secundario a hemorragia.
   a. La ***presentación*** es con cefalea importante, diplopía, pérdida visual y fotofobia.
   b. Los ***signos*** incluyen oftalmoplejía, disminución de la sensación sobre la distribución de la primera y la segunda divisiones del nervio trigémino, y pérdida visual variable.

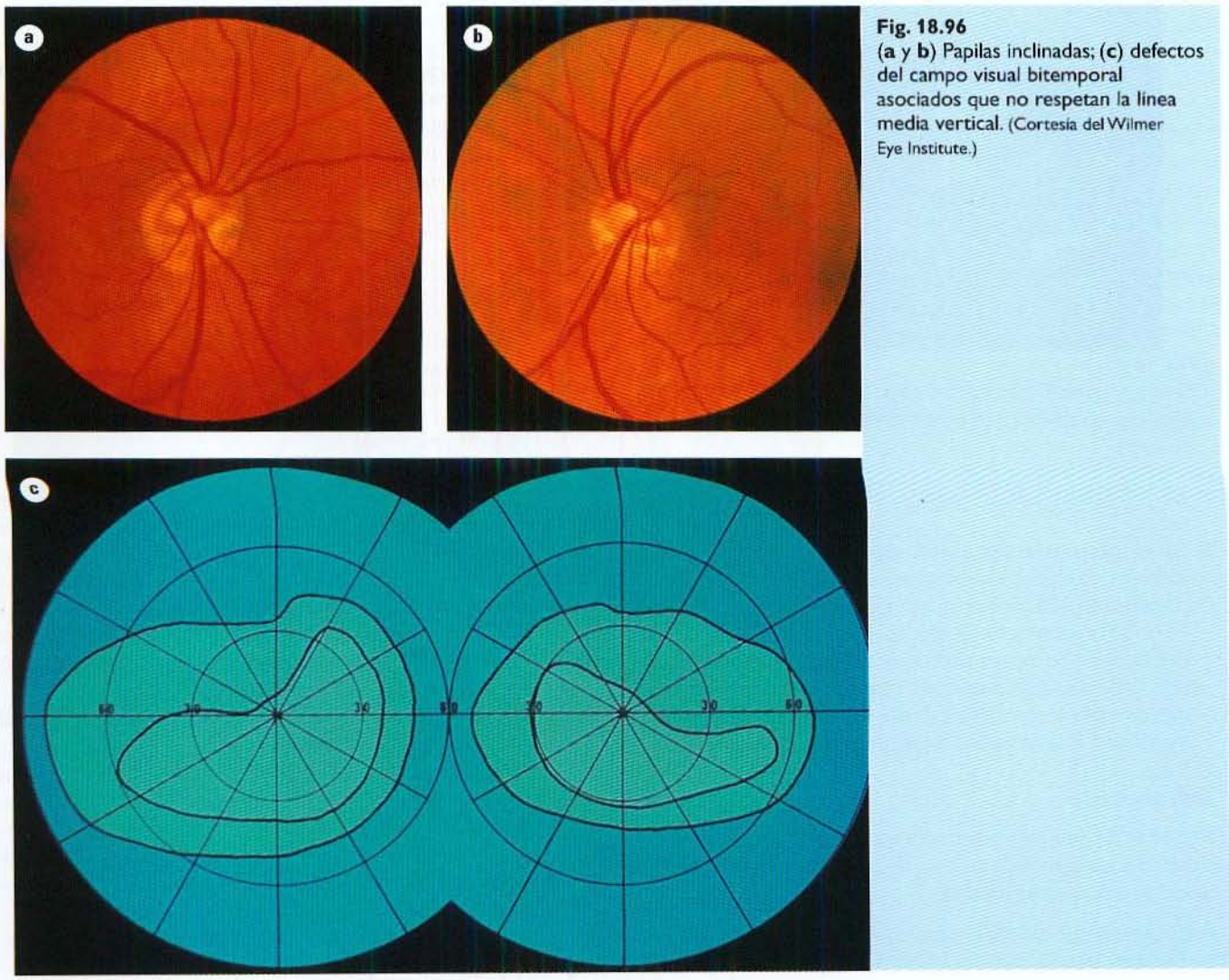


Fig. 18.96
(a y b) Papilas inclinadas; **(c)** defectos del campo visual bitemporal asociados que no respetan la línea media vertical. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

c. El ***tratamiento*** con corticoides sistémicos y la cirugía pueden ser necesarios para evitar la ceguera y otras complicaciones neurológicas.

Exploraciones especiales

1. La **RNM** muestra la relación entre una lesión con efecto masa y el quiasma. El estudio óptimo consta de secciones finas coronales, axiales y sagitales a través del quiasma y los nervios ópticos antes y después de la inyección de gadolinio. El plano coronal es óptimo para demostrar el contenido de la silla turca. Los adenomas hipofisarios son típicamente hipointensos en las imágenes T1, hiperintensos en las imágenes T2 y se refuerzan de forma importante con gadolinio de manera heterogénea (Fig. 18.97 y *ver* Fig. 18.7). Repetir la RNM para controlar la evolución es seguro porque no existe riesgo de radiaciones ionizantes.

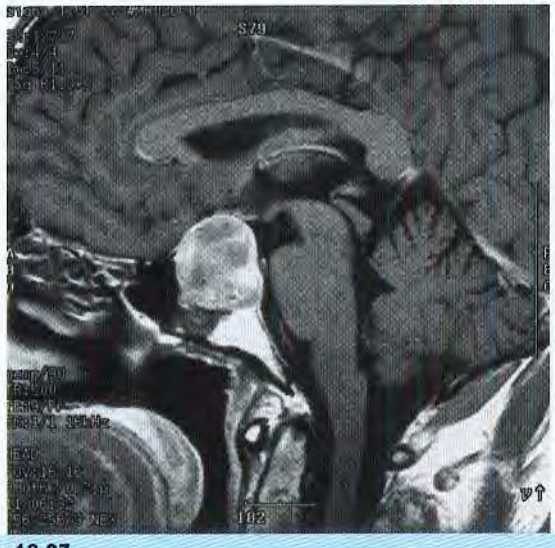


Fig. 18.97
RNM con carga T1 sagital reforzada con gadolinio que muestra un adenoma hipofisario. (Cortesía de D. Thomas.)

2. La **TC** muestra el agrandamiento o la erosión de la silla turca.
3. La evaluación **endocrinológica** debe adaptarse a cada paciente. En todos los pacientes en quienes se sospecha un adenoma hipofisario hay que determinar en suero prolactina, FSH, TSH y hormona de crecimiento. En casos seleccionados también puede ser necesaria una prueba de provocación con insulina. Los pacientes con adenomas grandes con defectos del campo visual tienen cierto riesgo de apoplejía hipofisaria si la respuesta hipoglucémica es intensa.

Tratamiento

No todos los tumores requieren tratamiento; la observación puede resultar apropiada para los tumores descubiertos de forma casual y clínicamente silentes.

1. El tratamiento **médico** para reducir el tamaño de un tumor secretor de prolactina se realiza con agonistas de la dopamina como cabergolina o bromocriptina. En todos los pacientes con defectos significativos del campo visual hay que determinar urgentemente el valor de prolactina y, si está elevado, hay que iniciar el tratamiento con bromocriptina lo más pronto posible. La función visual puede mejorar al cabo de algunas horas. La función endocrina también mejora a menudo con el cese de la galactorrea, la mejoría de la libido y la reaparición de la menstruación.
2. **Cirugía**
   a. Las ***indicaciones*** son las lesiones con efecto masa que causan problemas de compresión graves o la falta de respuesta al tratamiento médico o la radioterapia.
   b. ***Técnica***. La hipofisectomía suele llevarse a cabo a través de un abordaje transesfenoidal a través de la encía superior bajo los labios. En ocasiones se precisa una hipofisectomía transesfenoidal y una craniotomía para retirar el tejido situado por encima del diafragma de la silla turca.
   c. La ***recuperación visual*** es trifásica.
   - Una fase precoz rápida en las primeras semanas que puede dar lugar a la normalización de los campos visuales en algunos pacientes.
   - Una fase posterior lenta entre 1 y 4 meses que corresponde a un período de máxima mejoría notable.
   - Una fase tardía (de 6 meses a 3 años) de mejoría leve posterior.
3. La **radioterapia** se emplea a menudo como adjunto después de la extirpación incompleta del tumor. También se puede utilizar como tratamiento primario en casos seleccionados. Generalmente es efectiva para evitar el crecimiento posterior del tumor, pero suele ser menos útil para controlar la secreción hormonal anormal.
4. La radioterapia estereotáxica con **corte gamma** es un método relativamente nuevo para administrar una dosis concentrada de radiación al tumor con poca irradiación de los tejidos de alrededor. Por lo tanto, tiene un valor especial para tratar adenomas muy cercanos al nervio óptico o cuando el seno cavernoso está invadido.

Craneofaringioma

El craneofaringioma es un tumor de crecimiento lento que se origina de los restos vestigiales del saco de Rathke a lo largo del tallo hipofisario.

1. La **presentación** depende de la edad del paciente:
   a. Los ***niños*** suelen presentar interferencia con la función hipotalámica que causa enanismo, retraso del desarrollo sexual y obesidad.
   b. Los ***adultos*** suelen presentar defectos de la agudeza visual y de los campos visuales.
2. Los **defectos del campo visual** son complejos y pueden afectar a los nervios ópticos, el quiasma o los tractos visuales.
   - El defecto inicial suele afectar a ambos campos inferotemporales debido a que el tumor comprime el quiasma desde arriba y atrás, lesionando las fibras nasales superiores (Fig. 18.98).
   - Entonces los defectos se extienden hasta afectar a los campos temporales superiores.

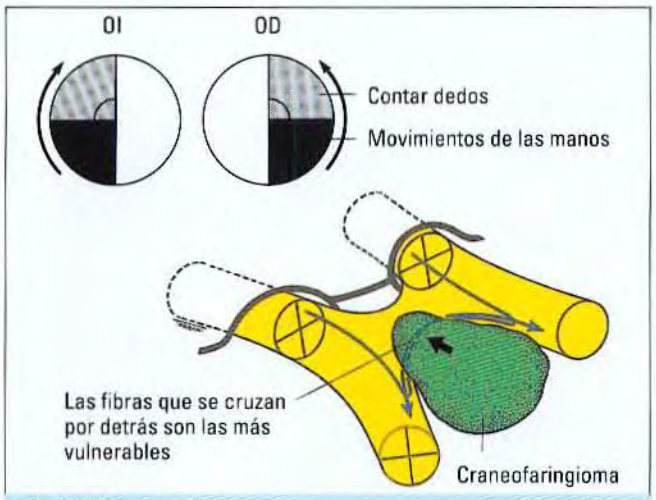


Fig. 18.98
Progresión de los defectos del campo visual bitemporal causados por compresión del quiasma desde arriba por un craneofaringioma.

Fig. 18.99
RNM con carga T1 sagital que muestra un craneofaringioma. (Cortesía de K. Nischal.)

3. La **RNM** muestra la localización del tumor pero no la calcificación, que se encuentra en el 50-70% de los casos. Un tumor sólido aparece isointenso en las imágenes T1 (Fig. 18.99). Los componentes quísticos aparecen hiperintensos en las imágenes T1.
4. La **TC** (Fig. 18.100b) y las radiografías simples (Fig. 18.100c) muestran la presencia de calcificación, aunque esto no es diagnóstico de craneofaringioma porque se puede encontrar también en otras lesiones paraquiasmáticas como meningiomas, aneurismas y cordomas.
5. El **tratamiento** es principalmente quirúrgico, aunque la extirpación completa puede ser difícil porque con frecuencia el tumor está localmente muy unido al quiasma. La radioterapia postoperatoria puede ser útil, pero son frecuentes las recidivas, y es preciso un seguimiento durante toda la vida.

Meningioma

El meningioma intracraneal afecta típicamente a mujeres de mediana edad. Los defectos del campo visual y los signos clínicos dependen de la localización del tumor.

1. El meningioma del **tubérculo de la silla turca** comprime típicamente la unión del quiasma con el nervio óptico. Esto da lugar a un escotoma central ipsilateral causado por com-

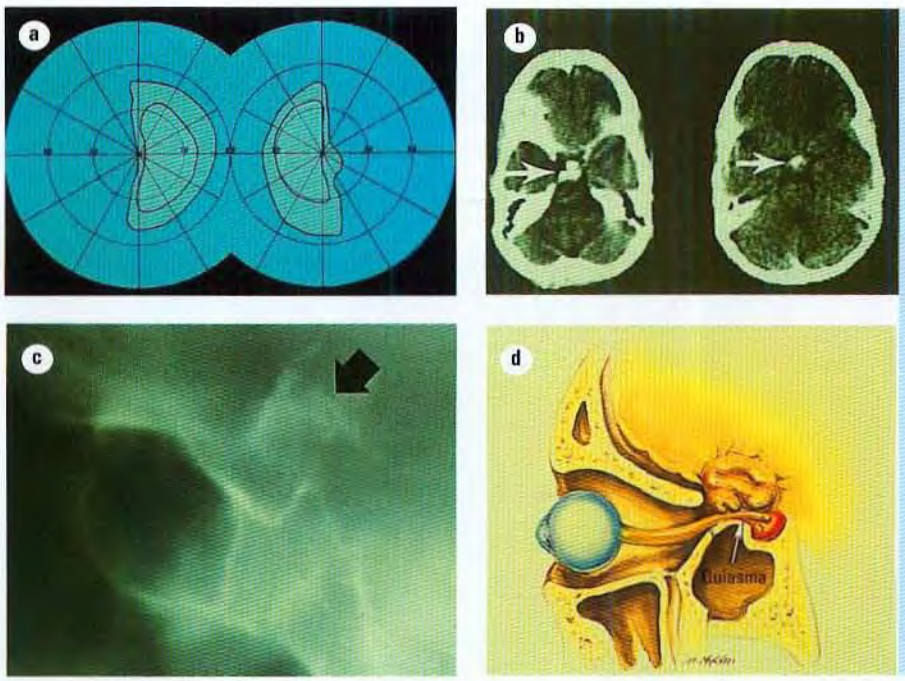


Fig. 18.100
Craneofaringioma. **(a)** Hemianopsia bitemporal; **(b)** TC axial que muestra calcificación; **(c)** radiografía simple que muestra calcificación; **(d)** compresión del quiasma desde arriba. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

presión del nervio óptico y un defecto temporal superior contralateral (escotoma juncional) como resultado de la lesión de la rodilla anterior de Wilbrand (Fig. 18.101).

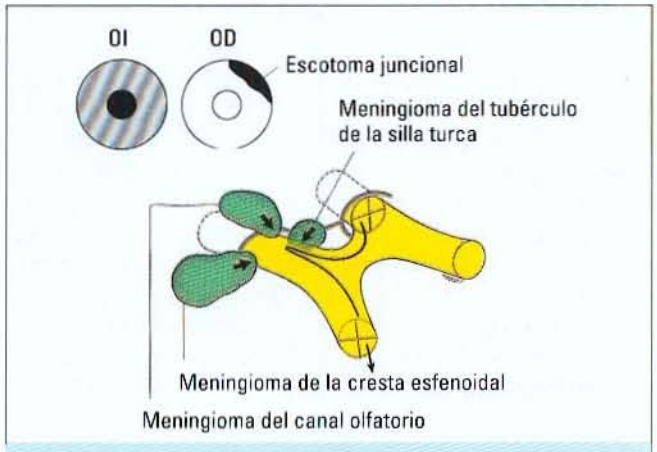


Fig. 18.101
Compresión del nervio óptico intracraneal por meningiomas y el defecto del campo visual causado por un meningioma en el tubérculo de la silla turca.

2. El meningioma de la **cresta esfenoidal** comprime el nervio óptico precozmente si el tumor está localizado medialmente, y tardíamente si afecta a la cara lateral del hueso esfenoides y la fosa craneal media (Figs. 18.102 y 18.103). Un signo

Fig. 18.103
RNM con carga T2 axial que muestra un meningioma de la cresta esfenoidal izquierda. (Cortesía de D. Thomas.)

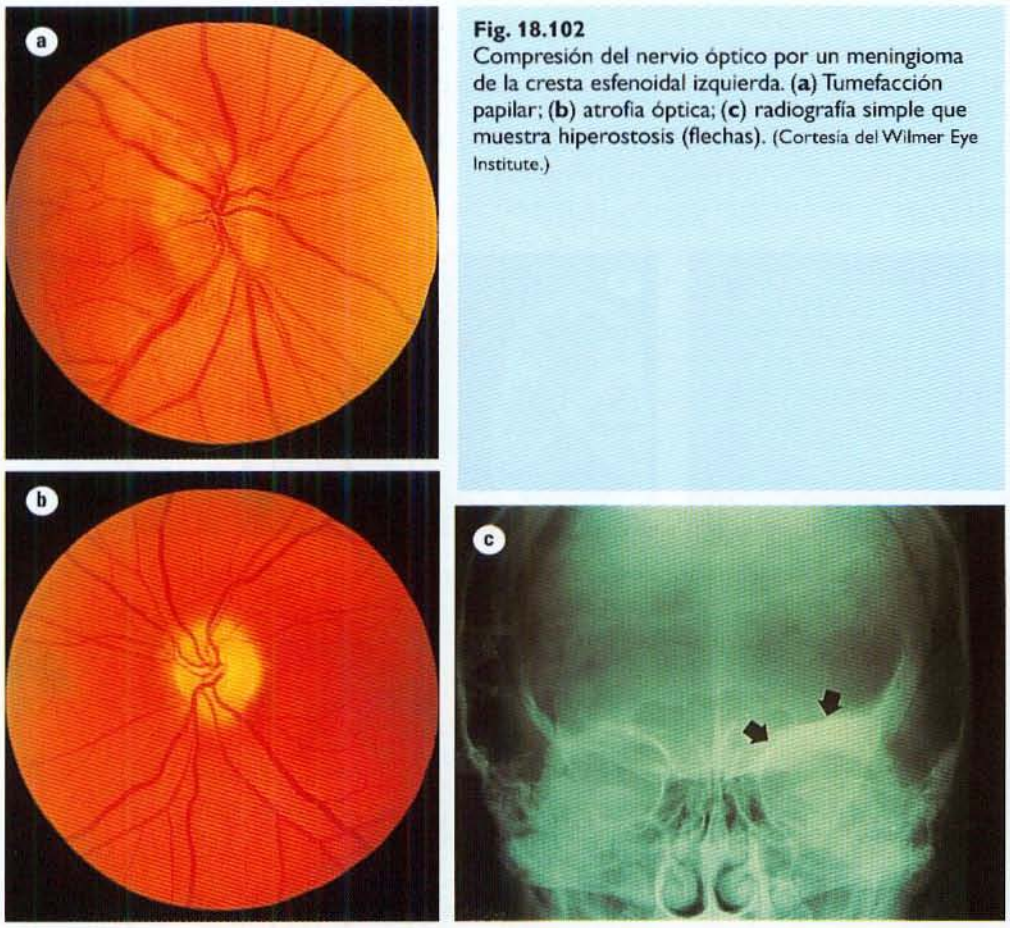


Fig. 18.102
Compresión del nervio óptico por un meningioma de la cresta esfenoidal izquierda. **(a)** Tumefacción papilar; **(b)** atrofia óptica; **(c)** radiografía simple que muestra hiperostosis (flechas). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

clásico en el último es la plenitud de la fosa temporal debida a hiperostosis (Fig. 18.104).

3. El meningioma del **canal olfatorio** puede causar pérdida del sentido del olfato, así como compresión del nervio óptico.
4. El **tratamiento** es quirúrgico, pero la radioterapia postoperatoria suele emplearse en caso de extirpación incompleta.

Fig. 18.104
Meningioma de la cresta esfenoidal derecha que causa hiperostosis reactiva y proptosis.

Tracto óptico

Introducción

La patología retroquiasmática da lugar a defectos del campo visual binocular que afectan al espacio visual contralateral. Por lo tanto, ambos ojos manifiestan una pérdida del hemicampo visual parcial o total opuesta al lado de la lesión retroquiasmática. Esta «hemianopsia» que afecta al mismo lado del espacio visual en ambos ojos es homónima, al contrario de la que se observa en la compresión del quiasma, que produce hemianopsia heterónima (bitemporal), en la que en cada ojo están afectados los lados opuestos del campo visual.

Incongruencia

Una hemianopsia homónima puede ser incompleta o completa. En el caso de una hemianopsia homónima incompleta, la congruencia se refiere a la exactitud con que se correlacionan la extensión y el patrón de la pérdida del campo visual en ambos ojos. Por lo tanto, defectos del campo visual casi idénticos en ambos ojos se consideran altamente congruentes, mientras que defectos del campo visual derecho e izquierdo que no son similares se consideran incongruentes. La hemianopsia secundaria a patología en las vías visuales retroquiasmáticas anteriores es característicamente incongruente, mientras que la que se debe a patología más atrás (es decir, en las radiaciones ópticas posteriores) se manifiesta con un alto grado de congruencia.

Signos clínicos

1. **Hemianopsia homónima**. Los tractos ópticos surgen de la cara posterior del quiasma, divergen y se extienden posteriormente alrededor de los pedúnculos cerebrales, para terminar en los cuerpos geniculados laterales. Cada tracto óptico contiene fibras cruzadas que se originan en la hemirretina nasal contralateral, y fibras temporales no cruzadas que se originan en la hemirretina temporal ipsilateral. Sin embargo, las fibras nerviosas procedentes de los elementos retinianos correspondientes no están estrechamente alineadas. Por este motivo las hemianopsias homónimas causadas por lesiones del tracto óptico son característicamente incongruentes (Fig. 18.105a). Las lesiones del cuerpo geniculado lateral producen además defectos hemianópsicos asimétricos. Las causas de enfermedad del tracto óptico son similares a las que afectan al quiasma, pero el tracto es especialmente vulnerable cuando se trata de un quiasma prefijado.
2. **Pupila hemianópsica de Wernicke**. Los tractos ópticos contienen fibras visuales y pupilomotoras. Las fibras visuales acaban en el cuerpo geniculado lateral pero las fibras pupilares dejan el tracto óptico por delante del cuerpo geniculado lateral, proyectándose a través del colículo superior para ter-

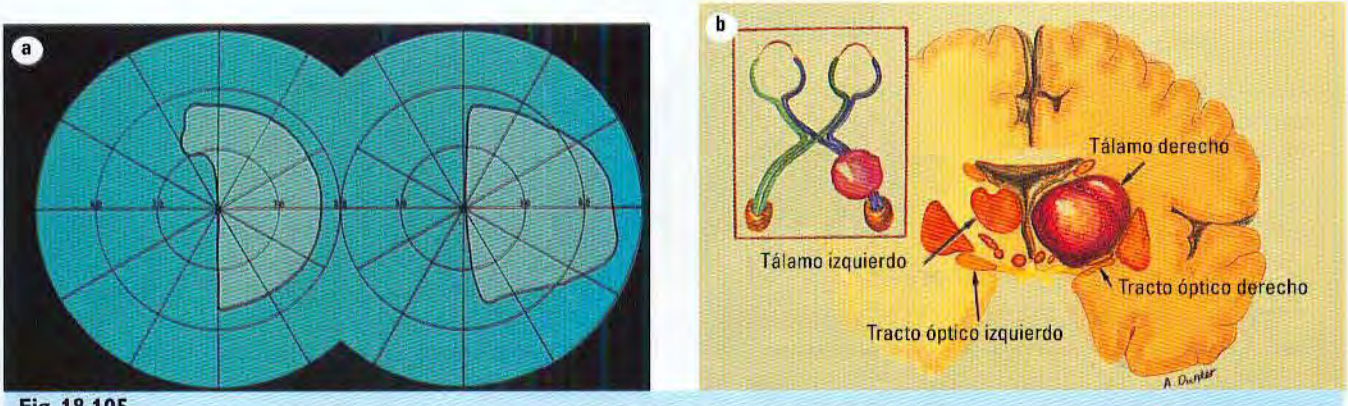


Fig. 18.105
Lesión del tracto óptico. **(a)** Hemianopsia homónima no congruente; **(b)** localización de la lesión. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

minar en el núcleo pretectal. Por lo tanto, una lesión del tracto óptico puede producir un defecto de la conducción pupilar aferente. Característicamente, el reflejo luminoso pupilar es normal cuando se estimula la hemirretina no afectada, y está ausente cuando se estimula la hemirretina afectada (es decir, se proyecta la luz desde el lado hemianópsico). En la práctica, esta reacción pupilar hemianópsica de Wernicke es difícil de provocar debido a la dispersión de la luz en el interior del ojo; de ahí la necesidad de emplear un haz de luz muy fino.

3. Puede aparecer **atrofia óptica** cuando se lesionan los tractos ópticos porque las fibras en el tracto óptico son los axones de las células ganglionares retinianas. La papila ipsilateral manifiesta atrofia de las caras superior e inferior de la cresta neurorretiniana (fibras de la retina temporal) (Fig. 18.106a y b), mientras que la papila contralateral manifiesta un patrón de atrofia en pajarita (fibras de la retina nasal) (Fig. 18.106c y d).
4. Los **signos piramidales contralaterales** pueden ocurrir cuando una lesión del tracto óptico daña también el pedúnculo cerebral ipsilateral.

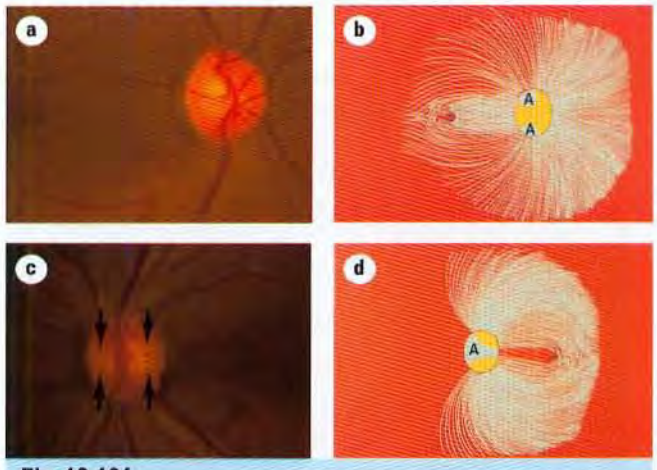


Fig. 18.106
Atrofia óptica debida a lesión del tracto óptico derecho. (**a** y **b**) Ojo ipsilateral; (**c** y **d**) ojo contralateral (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Radiaciones ópticas

Anatomía aplicada

Las radiaciones ópticas se extienden desde el cuerpo geniculado lateral hasta la corteza estriada, que está localizada en la cara medial del lóbulo occipital, por encima y debajo de la fisura calcarina (Fig. 18.107). Las radiaciones ópticas y la corteza visual tienen un aporte sanguíneo doble desde las arterias cerebrales media y posterior a través de las arterias carótida y basilar, respectivamente. Cuando las radiaciones ópticas pasan hacia atrás, las fibras de los elementos retinianos correspondientes se sitúan progresivamente más cerca. Por este motivo las hemianopsias incompletas causadas por lesiones de las radiaciones posteriores

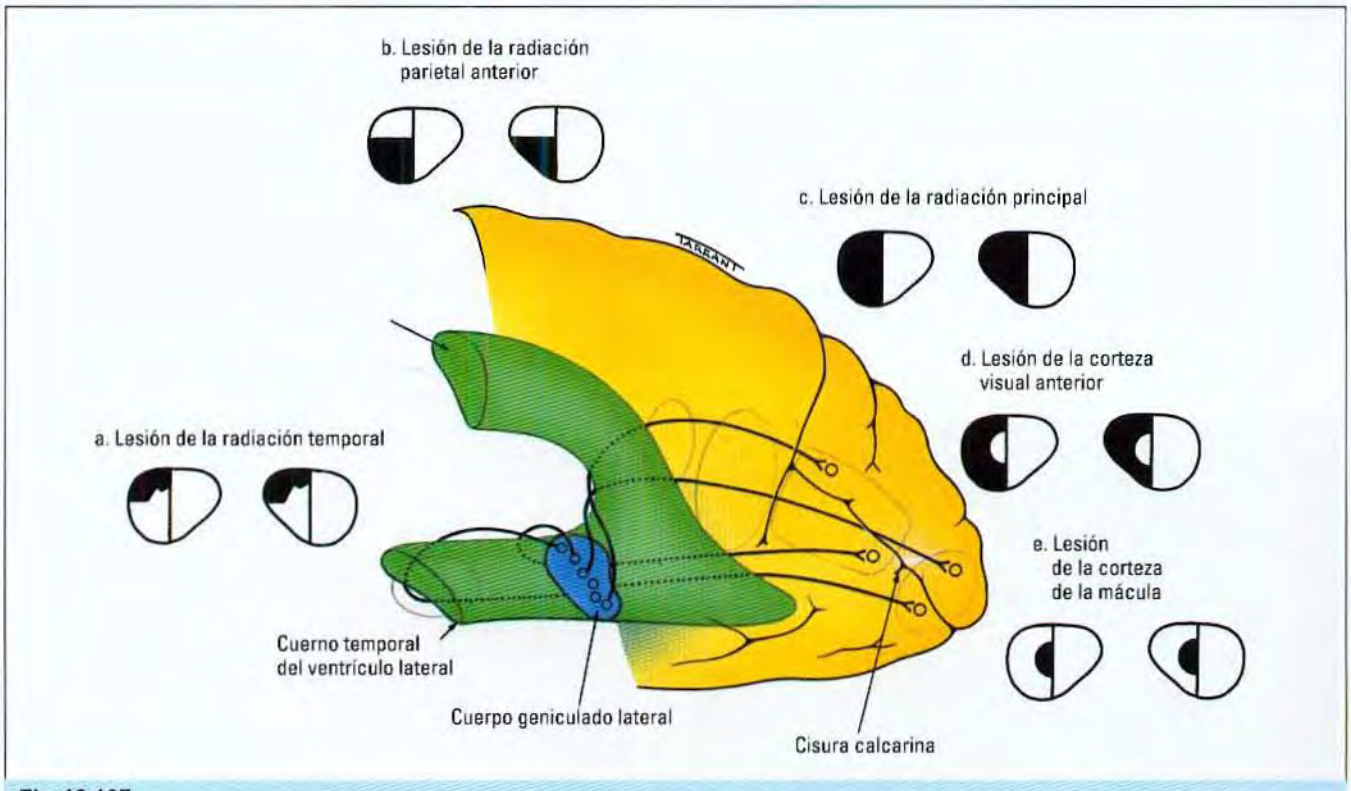


Fig. 18.107
Defectos del campo visual causados por las lesiones de las radiaciones ópticas y la corteza visual.

son más congruentes que las que afectan a las radiaciones anteriores. Estas fibras son neuronas de tercer orden que se originan en el cuerpo geniculado lateral, por lo que las lesiones de las radiaciones ópticas no producen atrofia óptica.

Radiaciones temporales

1. Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia superior homónima y contralateral («pastel en el cielo»), debida a que las fibras inferiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales superiores, entran primero de forma anteroinferior en el lóbulo temporal (asa de Meyer) alrededor del extremo anterior del cuerno temporal del ventrículo lateral (Fig. 18.107a).
2. Los **signos asociados** son alteración hemisensorial contralateral y hemiparesia leve, debidas a que las radiaciones temporales pasan muy cerca de las fibras motoras y sensoriales de la cápsula interna antes de pasar posteriormente y volverse a unir las fibras superiores. Otros signos de enfermedad del lóbulo temporal son alucinaciones paroxísticas olfatorias y gustatorias (crisis uncinadas), alucinaciones visuales formadas, convulsiones y disfasia receptiva si está afectado el hemisferio dominante.

Radiaciones parietales anteriores

1. Los **defectos del campo visual** consisten en una cuadrantanopsia inferior homónima y contralateral debida a que las fibras superiores de las radiaciones ópticas, que inervan los campos visuales inferiores, continúan directamente hacia atrás a través del lóbulo parietal a la corteza occipital. No obstante, una lesión que afecta sólo a la parte parietal de las radiaciones es muy rara. En general, las hemianopsias derivadas de las lesiones del lóbulo parietal tienden a ser relativamente congruentes (Fig. 18.107b).
2. Los ***signos asociados*** de enfermedad del lóbulo parietal son agnosias, dificultades de percepción visual (especialmente con lesiones parietales derechas), confusión derecha-izquierda y acalculia (especialmente con lesiones parietales izquierdas).

Radiaciones principales

Profundas en el lóbulo parietal, las radiaciones ópticas están situadas justamente externas al trígono y al cuerno occipital del ventrículo lateral. Las lesiones en esta área suelen causar una hemianopsia homónima completa (Fig. 18.107c). El nistagmus optocinético puede ser útil para localizar una lesión que causa una hemianopsia homónima aislada que no conforma ningún patrón establecido en un paciente sin deficiencias neurológicas asociadas. El nistagmus optocinético suele suponer el seguimiento suave de un objeto, seguido de una sacudida en la dirección opuesta para fijar el próximo objeto. Si la vía optomotora del hemisferio posterior está dañada, la respuesta del nistagmus optocinético está disminuida cuando los objetos se rotan hacia el lado de la lesión (es decir, lejos de la hemianopsia). Esto se explica porque el lóbulo occipital ya no puede controlar el seguimiento ipsilateral, mientras que la hemianopsia contralateral inhibe las sacudidas de refijación. Esto se denomina signo de nistagmus optocinético positivo. La combinación de una hemianopsia homónima y asimetría del nistagmus optocinético sugiere una lesión que afecta a las radiaciones ópticas posteriores. Raramente las lesiones del lóbulo occipital pueden causar también asimetría del nistagmus optocinético.

Corteza estriada

Signos clínicos

1. **Defectos de los campos visuales**. En la corteza estriada los campos visuales periféricos están representados en la porción anterior. Esta parte del lóbulo occipital está irrigada por una rama de la arteria cerebral posterior. La visión macular central está representada posteriormente justo lateral al extremo de la corteza calcarina, una zona que está irrigada principalmente por una rama de la arteria cerebral media. Por lo tanto, la oclusión de la arteria cerebral posterior tiende a producir una hemianopsia homónima congruente que respeta la mácula (Fig. 18.107d). La lesión de la punta de la corteza occipital, como puede ocurrir en un traumatismo craneal, tiende a provocar defectos maculares homónimos y congruentes, mientras que el respeto asimétrico de la mácula puede producirse en ocasiones en lesiones vasculares del lóbulo occipital.

> ***NB:*** La mayor parte anterior de la corteza calcarina sirve al extremo temporal del campo visual del ojo contralateral, el área de espacio visual que se extiende más allá del campo de visión binocular única y se percibe de forma monocular. Por lo tanto, una lesión de esta zona puede dar lugar a un defecto monocular del campo temporal en el ojo contralateral, conocido como media luna temporal.

2. Los **signos asociados** de enfermedad de la corteza visual (ceguera cortical) son: (a) alucinaciones visuales formadas, que afectan especialmente al campo hemianópsico, (b) negación de la ceguera cortical (síndrome de Anton), y (c) fenómeno de Riddoch, caracterizado por la capacidad para percibir los objetos móviles pero no los estáticos.

Causas

1. Las **lesiones vasculares** en el territorio de la arteria cerebral posterior son responsables de hasta el 90% de las hemianopsias homónimas aisladas sin otras deficiencias neurológicas.
2. **Otras causas**, que son menos comunes, incluyen migraña, traumatismos y tumores primarios o metastásicos.

Función visual superior

A partir de la corteza estriada (área 17), la información visual se vuelve a las áreas de asociación visual (18 y 19) de la corteza

cerebral, donde es procesada, analizada e interpretada. Las lesiones de diversas áreas de la corteza cerebral producen signos clínicos característicos.

Alexia y agrafia

El giro angulado del hemisferio dominante (habitualmente el izquierdo) contiene la capacidad para escribir. La información visual de ambas cortezas occipitales es transmitida al giro angulado izquierdo, con fibras del lado derecho que cruzan la línea media en el esplenio del cuerpo calloso. La alexia (incapacidad para leer), habitualmente acompañada de agrafia (incapacidad para escribir), puede estar producida por lesiones del giro angulado del hemisferio cerebral dominante. La alexia puede producirse independientemente de la agrafia en el caso de una lesión occipital izquierda de suficiente magnitud para afectar a las fibras que cruzan el esplenio, desde la corteza occipital derecha hasta el giro angulado izquierdo. Los signos clínicos consisten en hemianopsia homónima derecha con alexia, ya que la información de la corteza occipital derecha (campo visual izquierdo) no alcanza el giro angulado izquierdo.

NB: Por lo tanto, es obligatorio examinar la capacidad para la lectura en caso de una hemianopsia derecha.

Agnosia

Las lesiones de la zona occipitotemporal inferior pueden producir una amplia gama de signos clínicos. La enfermedad bilateral puede ocasionar agnosia visual –incapacidad para reconocer los objetos con la vista–, mientras que la capacidad para reconocerlos por el tacto se mantiene. La prosopagnosia supone la incapacidad para reconocer y distinguir las caras. La visión de los colores también tiene su localización en esta zona, y cada mitad del campo visual está representada contralateralmente. Por lo tanto, las lesiones aquí pueden dar lugar a hemiacromatopsia contralateral (cerebral) con pérdida total o desaturación relativa del color.

Alucinaciones visuales

La afectación visual importante debida a patología en cualquier lugar a lo largo de la vía visual, desde el ojo hasta la corteza visual primaria, puede dar lugar a la aparición de alucinaciones visuales complejas. Este trastorno (síndrome de Charles Bonnet) se cree que representa un fenómeno de liberación, secundario a la diferenciación de las áreas de asociación visual, que entonces muestran actividad espontánea, con el resultado de alucinaciones visuales complejas (formadas). Estas alucinaciones suelen ser brillantemente claras y detalladas, al contrario que la visión normalmente indistinta del paciente, y son reconocidas por éste como irreales, a menudo después de una decepción inicial. El contenido alucinatorio suele ser agradable, aunque puede ser molesto. Los pacientes que conocen la irrealidad de sus visiones no suelen admitir su existencia por miedo a ser catalogados de dementes. Una obtención delicada de la historia clínica y tranquilizarles suelen ser medidas suficientes.

Migraña

Signos clínicos

La migraña es a menudo un trastorno familiar, más frecuente en mujeres, caracterizado por ataques recurrentes de dolor de cabeza ampliamente variables en intensidad, frecuencia y duración. La cefalea suele ser unilateral, se asocia con náuseas y vómitos, y en algunos casos va precedida o se acompaña de alteraciones neurológicas o del humor. Sin embargo, todas estas características no están necesariamente presentes en cada ataque o en cada paciente. Los principales tipos de migraña son los siguientes.

Migraña común

La migraña común (migraña sin aura) se caracteriza por cefalea acompañada de disfunción del sistema nervioso autónomo (p. ej., palidez y náuseas), pero sin otros signos neurológicos estereotípicos u oftálmicos como en la migraña clásica (*ver* después).

- Los signos premonitorios son cambios del humor, bostezos frecuentes u otros síntomas prodrómicos inespecíficos como mala concentración.
- El dolor de cabeza se inicia en cualquier parte del cráneo y es pulsátil. Suele extenderse para afectar a media o a toda la cabeza. Si es retroorbitario, el dolor se puede confundir con una enfermedad ocular o sinusal.
- Durante el ataque, que dura desde horas hasta 1 día o más, el paciente suele tener fotofobia y fonofobia, y consigue alivio en un ambiente oscuro y tranquilo o durante el sueño.
- Debido a la ausencia de las distorsiones visuales migrañosas bien conocidas, y náuseas y vómitos graves, muchos pacientes con migraña común no reconocen que la tienen.

Migraña clásica

La migraña clásica (migraña con aura) es menos frecuente pero se reconoce mejor (Fig. 18.108).

- El ataque está precedido por un aura visual que dura aproximadamente 20 minutos. El aura puede consistir en manchas brillantes u oscuras, zigzags, distorsiones como neblina de vapor, efectos de puzle en sierra, escotomas centelleantes, visión en túnel o espectros de fortificación, que pueden progresar a hemianopsia homónima.
- Se produce un pequeño escotoma paracentral positivo brillante, que tiene en un lado líneas luminosas en zigzag.
- Después de varios minutos el espectro de fortificación se agranda gradualmente con el extremo abierto apuntando centralmente. A menudo está delimitado en el borde interno por un área ausente de visión (escotoma negativo).
- Cuando el escotoma se extiende puede derivar o marchar hacia la periferia temporal antes de desintegrarse.
- La cefalea sigue al aura y suele ser hemicraneal, enfrente de la hemianopsia y se acompaña de náuseas y fotofobia. Sin embar-

Fig. 18.108
Progresión del espectro de fortificación y del escotoma centelleante en la migraña clásica.

go, puede faltar, ser trivial o muy grave, con una variación considerable entre los ataques incluso en la misma persona.

NB: Estos signos visuales, supuestamente patognomónicos de migraña, pueden estar causados raramente por enfermedad arterial degenerativa en los polos occipitales.

Cefalea en racimo

La cefalea en *cluster* («en racimo») (neuralgia migrañosa) es una variante de la migraña que afecta típicamente a hombres durante la cuarta y quinta décadas de la vida. Tiene un interés oftalmológico especial porque se asocia con signos oculares, e inicialmente puede ser diagnosticada por error como un problema ocular. El trastorno se caracteriza por una cefalea típica y estereotipada, acompañada de diversos fenómenos autonómicos que tienen lugar casi cada día durante un período de varias semanas.

- La cefalea es unilateral, oculotemporal, intensísima, muy aguda y profunda.
- Empieza de forma relativamente brusca, dura entre 10 minutos y 2 horas, y después mejora rápidamente.
- Puede ocurrir varias veces en un período de 24 horas, generalmente con un horario particular, no raramente alrededor de las 2 de la madrugada.
- Una vez que la crisis cede puede haber un largo intervalo sin dolor de cabeza de varios años.
- Los fenómenos autonómicos asociados con el dolor de cabeza incluyen lagrimeo, inyección conjuntival y rinorrea.

NB: Las cefaleas en racimo también son una causa frecuente de síndrome de Horner posganglionar transitorio o permanente.

Otros tipos de migraña

1. La **migraña focal** se caracteriza por disfasia transitoria, síntomas hemisensoriales o incluso debilidad focal además de otros síntomas de migraña.
2. La **migraña sin migraña** se caracteriza por alteraciones visuales episódicas pero sin cefalea. Los pacientes ancianos con una historia anterior de migraña clásica son los que están típicamente afectados.
3. La **migraña retiniana** se caracteriza por pérdida de visión unilateral transitoria y aguda. Como a veces puede ocurrir en pacientes de mediana edad sin historia anterior de migraña, es prudente estudiar a estos pacientes por si corresponden a ataques de embolización retiniana, hasta que se demuestre lo contrario.
4. La **migraña oftalmopléjica** es rara y empieza típicamente antes de los 10 años de edad. Se caracteriza por una parálisis transitoria recurrente del tercer par que empieza después de la cefalea.
5. La **migraña hemipléjica familiar** se caracteriza por un fallo de la recuperación completa de los signos neurológicos focales después de que el ataque de migraña ha pasado.
6. La **migraña basilar** ocurre en niños. Se caracteriza por un aura migrañosa típica asociada con entumecimiento y hormigueo de los labios y las extremidades que suele ser bilateral. También ocurre ataxia de la marcha y el habla, con afectación ocasional de la conciencia.

Tratamiento

1. Las **medidas generales** son la eliminación de las condiciones y agentes que pueden precipitar un ataque de migraña, como café, chocolate, alcohol, queso, contraceptivos orales, estrés, falta de sueño e intervalos largos sin alimentos.
2. La **profilaxis** está indicada si la frecuencia y/o la gravedad de los ataques son superiores a la tolerancia del paciente. Puede hacerse con bloqueantes betaadrenérgicos, bloqueantes de los canales del calcio, amitriptilina, clonidina, pizotifeno y aspirina a dosis bajas.
3. El **tratamiento** de un ataque agudo puede realizarse con analgésicos simples (aspirina, análogos de la codeína, paracetamol o un agente antiinflamatorio no esteroideo) y, si es adecuado, un antiemético como metoclopramida. Otros fármacos, que suelen reservarse para pacientes que no responden a los analgésicos, son sumatriptán y tartrato de ergotamina.

Diagnóstico diferencial

Fenómenos visuales

Los fenómenos visuales de la migraña son típicamente binoculares, en zigzag, destelleantes y migratorios en el campo visual.

Suelen ir seguidos por un escotoma y/o pérdida visual homónima. El paciente puede referir pérdida de visión en el ojo ipsilateral a la hemianopsia. Los siguientes trastornos deben considerarse en el diagnóstico diferencial:

1. El **desprendimiento vítreo posterior agudo** se caracteriza por fotopsia, generalmente asociada con el inicio brusco de moscas volantes. Las luces centelleantes suelen proyectarse en el campo visual temporal y pueden ser precipitadas por movimientos de la cabeza o los ojos.
2. Los **ataques isquémicos transitorios** debidos a microembolización retiniana son unilaterales y no centelleantes. El paciente suele describir una «sombra» o una «nube» que empieza típicamente en la parte superior o inferior del campo visual y se extiende centralmente. Dura varios minutos y se aclara desde el centro hacia la periferia.
3. Los **oscurecimientos visuales transitorios** duran sólo algunos segundos y se caracterizan por un «volverse gris» u «oscurecimiento» de la visión en uno o ambos ojos. Clásicamente se producen en pacientes con papiledema y suelen estar precipitados por cambios en la postura. También pueden preceder a la neuropatía óptica isquémica anterior en pacientes con arteritis de células gigantes.

Neuralgias

Hay que pensar en los siguientes trastornos en el diagnóstico diferencial del dolor ocular o periocular si no existe enfermedad física aparente:

1. El **herpes zoster oftálmico** suele presentarse con dolor 2-3 días antes del inicio del exantema vesicular característico.
2. La **neuralgia del trigémino** se caracteriza por ataques breves de dolor intenso que se inician en la distribución de una de las divisiones del nervio trigémino. El dolor es paroxístico y agudo, como una descarga eléctrica, y generalmente en múltiples brotes que duran algunos segundos, en rápida sucesión. La sensibilidad facial es normal. El tratamiento supone el empleo de fármacos antiepilépticos como carbamazepina, fenitoína y valproato sódico. La neuralgia del trigémino de etiología compresiva puede precisar descompresión quirúrgica intracraneal del nervio trigémino.
3. La **neuralgia paratrigeminal de Raeder** se produce en hombres de mediana edad. Se caracteriza por cefalea unilateral intensa como dolor periocular en la distribución de la primera división del nervio trigémino asociado con un síndrome de Horner ipsilateral. El dolor puede durar horas o semanas antes de resolverse espontáneamente.
4. La **neuralgia occipital mayor** se caracteriza por ataques de dolor que empiezan en la región occipital y luego se extienden al ojo, la frente y la cara. El ataque suele suceder por la noche, y se asocia con enrojecimiento de la cara, vértigo y a veces obstrucción nasal ipsilateral. La exploración durante un ataque puede mostrar la existencia de dolorimiento extremo entre la apófisis mastoides y la protuberancia occipital.
5. La **oftalmodinia periódica** se caracteriza por dolor ocular punzante agudo y breve que suele hacer que el paciente coloque su mano sobre el ojo afectado. Una segunda serie de episodios puede suceder de forma inmediata al ataque inicial.
6. El **síndrome en piolet** se caracteriza por ataques de dolor agudo multifocal y momentáneo alrededor del cráneo, la cara y los ojos. Al contrario que la neuralgia del trigémino, no existen puntos gatillo específicos; el dolor tampoco se adapta a la distribución anatómica del nervio trigémino. El dolor facial en una persona joven puede ser en ocasiones la manifestación de esclerosis múltiple.

Aneurismas intracraneales

Anatomía aplicada

La irrigación arterial del cerebro procede de las arterias carótida interna y vertebral.

1. Las arterias **vertebrales** entran en la cavidad craneal a través del *foramen magnum* y se unen en la arteria basilar, que asciende por la superficie ventral del tronco cerebral. Después de dar lugar a ramas para el tronco cerebral, la arteria basilar se divide en sus ramas terminales: las arterias cerebrales posteriores.
2. Las arterias **carótidas internas** entran en la base del cráneo a través del canal carotídeo y en la cavidad craneal a través del *foramen lacerum*, en la punta de la parte petrosa del hueso temporal. Después discurren hacia delante en el seno cavernoso, laterales a la glándula hipófisis antes de ascender, laterales al quiasma óptico y dividiéndose en las arterias cerebrales anterior y media.
3. El **polígono de Willis**. Las arterias cerebrales anteriores están conectadas por la arteria comunicante anterior. Las arterias cerebrales media y posterior están conectadas por la arteria comunicante posterior (Fig. 18.109). Esta anastomosis forma el polígono de Willis, que se encuentra en el espacio subaracnoideo en la superficie ventral del cerebro.

Consideraciones neurológicas

Los aneurismas intracraneales son dilataciones arteriales saculares que se producen habitualmente en los puntos de ramificación de las arterias mayores que discurren por el espacio subaracnoideo en la base del cerebro. El 85% se originan en la mitad anterior del polígono de Willis. Su prevalencia oscila entre el 1 y el 6% entre los adultos en grandes series de autopsias. Los aneurismas son múltiples (generalmente dos o tres) en cerca del 25% de los casos. La mayoría de los aneurismas permanecen asintomáticos durante toda la vida.

Complicaciones

1. La **hemorragia subaracnoidea** debida a rotura es con diferencia la complicación más frecuente. Este suceso que supone un riesgo vital se presenta con el inicio brusco de cefalea intensa, fotofobia, obnubilación de la conciencia, vómitos y

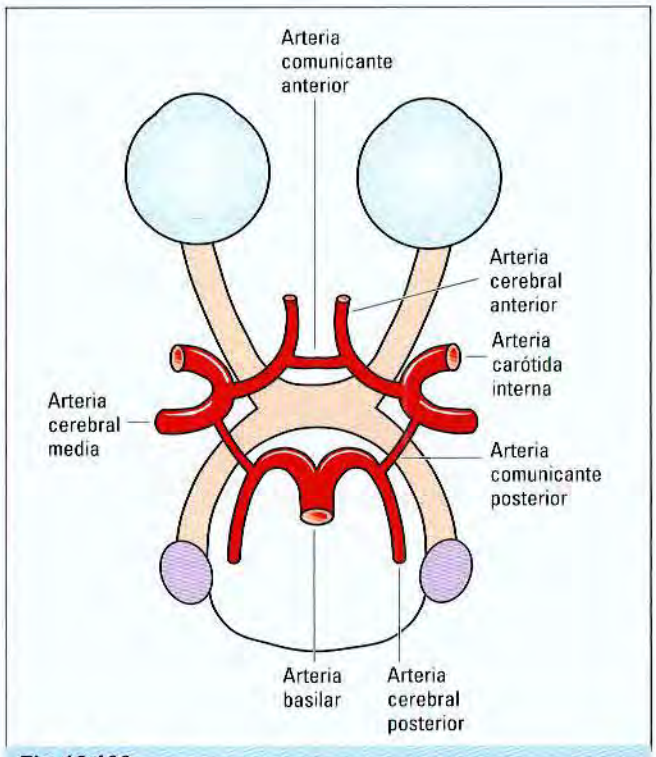


Fig. 18.109
Vista dorsal del polígono de Willis. (Cortesía de G. Robertson.)

signos de irritación meníngea, incluyendo rigidez de nuca y signo de Kernig positivo. En la punción lumbar se obtiene un LCR teñido de sangre. Aproximadamente el 12% de los pacientes muere antes de recibir atención médica, el 40% de los pacientes hospitalizados muere en el plazo de 1 mes, y más de una tercera parte de los que sobreviven sufren deficiencias neurológicas mayores.

2. Los **efectos de la presión** son menos frecuentes y se asocian con aneurismas «gigantes» (mayores de 25 mm). El síntoma más frecuente es la cefalea; los signos asociados dependen de la localización de la lesión y habitualmente son neurooftalmológicos, como parálisis del tercer par por un aneurisma de la arteria comunicante posterior. Estos aneurismas «gigantes» también tienen una alta tasa de rotura posterior con una frecuencia estimada del 6% por año. El intervalo entre la detección de los signos de la masa y la rotura varía entre 1 día y 4 meses, por lo que el diagnóstico precoz es fundamental.

Neuroimagen

La RNM (*ver* Fig. 18.9), la ARNM o la angiografía convencional (intraarterial) (Fig. 18.110) son útiles para el diagnóstico. Mientras que las dos primeras son capaces de demostrar la existencia de aneurismas de tamaño grande y mediano, no suelen detectar los menores de 5 mm. A pesar de los riesgos infrecuentes pero potencialmente graves incluyendo lesión vascular y deficiencias neurológicas permanentes, la angiografía convencional sigue siendo la «exploración de referencia», especialmente antes de la intervención quirúrgica.

Fig. 18.110
Arteriografía con sustracción que muestra un pequeño aneurisma comunicante posterior (flecha). (Cortesía de S. Cudlip.)

Tratamiento

El tratamiento definitivo es por radiología intervencionista, dirigido a excluir el saco aneurismático de la circulación intracraneal a la vez que a conservar la arteria de origen. Esto supone la colocación de un clip alrededor del cuello del aneurisma o menos frecuentemente la inserción de una espiral metálica suave (*coil*) dentro de la luz del aneurisma.

Aspectos neurooftálmicos

Parálisis de los nervios motores oculares

1. La **parálisis aislada del tercer par craneal** puede estar causada por compresión por un aneurisma de la arteria comunicante posterior en su unión con la arteria carótida interna en el espacio subaracnoideo (*ver* Fig. 18.77). La presentación es típicamente con cefalea frontal ipsilateral y una parálisis total del tercer par (con oftalmoplejía interna).

> *NB:* El respeto de la pupila en una parálisis total del tercer par excluye casi siempre un aneurisma. El dolor falta en raras ocasiones; sin embargo, su ausencia no excluye un aneurisma.

2. La **parálisis aislada del sexto par craneal** puede ocurrir en caso de aneurismas de la parte intracavernosa de la arteria carótida interna, pero muy raramente por afectación en el espacio subaracnoideo.
3. Las **parálisis combinadas** de los pares craneales tercero y sexto se producen con aneurismas de la carótida intracavernosa, aunque también pueden darse en otras lesiones del seno cavernoso. El cuarto par también puede resultar afectado, pero esto suele quedar oscurecido por las otras lesiones. Aunque la inervación parasimpática suele estar afectada, puede que no haya midriasis; la pupila puede estar incluso miótica debido a la coexistencia de lesión de las fibras simpáticas.

NB: Un signo importante de lesiones del seno cavernoso es la pérdida sensorial a lo largo de la distribución de la primera división del nervio trigémino.

Pérdida visual

1. La pérdida visual **monocular** está causada habitualmente por compresión de la parte intracraneal del nervio óptico por aneurismas que se originan en la arteria carótida interna cerca del origen de la arteria oftálmica, en su bifurcación terminal (*ver* Fig. 18.93). El cuadro clínico es el de una pérdida visual aguda o progresiva asociada ocasionalmente con dolor orbitario, que inicialmente puede confundirse con una neuritis retrobulbar.
2. Los **defectos de los campos visuales** que afectan al campo nasal pueden estar causados por un aneurisma gigante en o cerca del origen de la arteria oftálmica. Raramente un aneurisma gigante puede comprimir la parte lateral del quiasma y causar un defecto de campo nasal que inicialmente es unilateral pero puede pasar a ser bilateral si el quiasma es empujado contra la arteria carótida opuesta. Los defectos homónimos y la ceguera cortical pueden estar causados por isquemia transitoria o permanente de las vías visuales retroquiasmáticas.

NB: Los aneurismas de la carótida pueden invadir también la silla turca y simular adenomas hipofisarios.

Síndrome de Terson

El síndrome de Terson se refiere a la combinación de hemorragia intraocular y hemorragia subaracnoidea debido a rotura de un aneurisma, que habitualmente se origina en la arteria comunicante anterior. Sin embargo, la hemorragia intraocular también puede producirse con un hematoma subdural y elevación aguda de la presión intracraneal por otras causas. La hemorragia suele ser bilateral y típicamente es intrarretiniana o prerretiniana (subhialoidea) (Fig. 18.111), aunque en ocasiones la sangre subhialoidea puede entrar en el vítreo. Es probable que el sangrado intraocular se deba a estasis venosa retiniana secundaria a aumento de la presión en el seno cavernoso. La hemorragia vítrea suele resolverse espontáneamente en algunos meses, y el pronóstico visual a largo plazo es bueno en la mayoría de los casos. La vitrectomía precoz se puede plantear en la afectación vítrea bilateral densa.

NB: El papiledema puede ser un signo de hemorragia subaracnoidea. La elevación de la presión intracraneal puede estar causada por bloqueo del flujo de LCR a través del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva) o por un defecto en la absorción de LCR por las vellosidades aracnoideas.

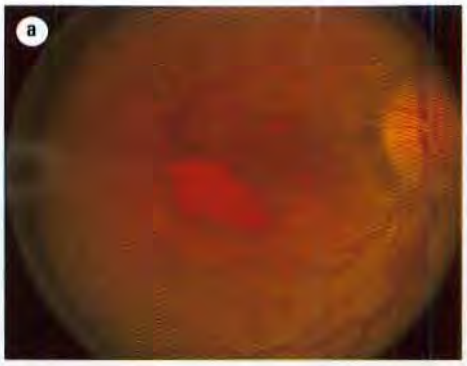
Miastenia gravis

La miastenia gravis es un trastorno autoinmune infrecuente, caracterizado por debilidad y fatigabilidad de la musculatura voluntaria. El trastorno afecta a las mujeres con una frecuencia doble frente a los hombres. Las pruebas diagnósticas incluyen la prueba con edrofonio, las cifras séricas de anticuerpos frente al receptor de la acetilcolina y la electromiografía. La miastenia gravis puede ser (a) *ocular*, (b) *bulbar* o (c) *generalizada* (*ver* Capítulo 20).

Signos oculares

La afectación ocular se da en el 90% de los casos y es el signo de presentación en el 60%. Se caracteriza por lo siguiente:

1. La **ptosis** es insidiosa, bilateral y frecuentemente asimétrica.
   - Es peor al final del día y menor al levantarse.
   - Es peor con la fatiga y la mirada hacia arriba.
   - Si se eleva un párpado manualmente cuando el paciente mira hacia arriba, el otro párpado mostrará finos movimientos oscilatorios.
   - El signo de la sacudida de Cogan es una breve subida del párpado a medida que los ojos son llevados desde abajo a la posición primaria.
   - Prueba del hielo positiva: el grado de ptosis mejora después de colocar una bolsa de hielo en el párpado durante 2 minutos. La prueba es negativa en la ptosis no miasténica.
2. La **diplopía** suele ser vertical, aunque todos o alguno de los músculos extraoculares pueden estar afectados. En algunos casos se observa una oftalmoplejía seudointernuclear. Los pacientes con desviaciones estables pueden beneficiarse de



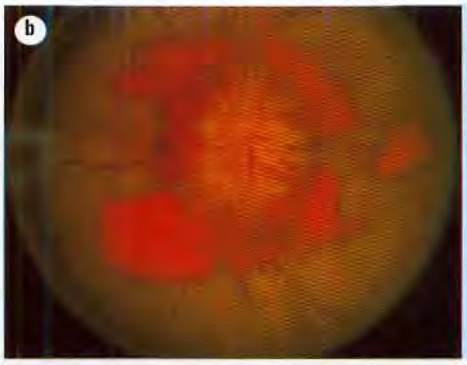


Fig. 18.111
Síndrome de Terson. (**a**) Hemorragias intrarretinianas y una gran hemorragia subhialoidea; (**b**) papila óptica edematosa rodeada de hemorragias subhialoideas.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

la cirugía muscular, la inyección de toxina botulínica o una combinación de ambas.

3. Los **movimientos nistagmoides** pueden producirse en los extremos de la mirada.

Prueba con edrofonio

El edrofonio es una anticolinesterasa de acción corta que incrementa la cantidad de acetilcolina disponible en la unión neuromuscular. En la miastenia esto da lugar a una mejoría transitoria de los síntomas y signos como debilidad, ptosis y diplopía. La sensibilidad estimada es del 85% en la miastenia ocular y del 95% en la sistémica. Las posibles aunque infrecuentes complicaciones son bradicardia, pérdida de conciencia e incluso muerte. La prueba con edrofonio nunca debe realizarse sin un ayudante y un carro de resucitación a mano en caso de paro cardiorrespiratorio repentino. La prueba se realiza de la forma siguiente:

1. Obtener una determinación basal objetiva de la ptosis o una prueba de Hess en los pacientes con diplopía (*ver* Capítulo 16).
2. Inyectar atropina endovenosa 0,3 mg para minimizar los efectos muscarínicos.
3. Inyectar por vía endovenosa una dosis de prueba de 0,2 ml (2 mg) de hidrocloruro de edrofonio. Si se observa una mejoría sintomática clara se completa la prueba.
4. Inyectar los 0,8 ml (8 mg) restantes después de 60 segundos, siempre que no exista hipersensibilidad.
5. Obtener determinaciones finales o repetir la prueba de Hess y comparar los resultados, recordando que el efecto dura sólo 5 minutos (Fig. 18.112).

Oftalmoplejía externa progresiva crónica

La oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC) se refiere a un grupo de trastornos caracterizados por la tríada de ptosis, inmovilidad ocular bilateral lentamente progresiva y miopatía de fibras rojas rotas (Fig. 18.113d).

Clasificación

1. **Aislada**, que se presenta en la vida adulta y es la más leve.

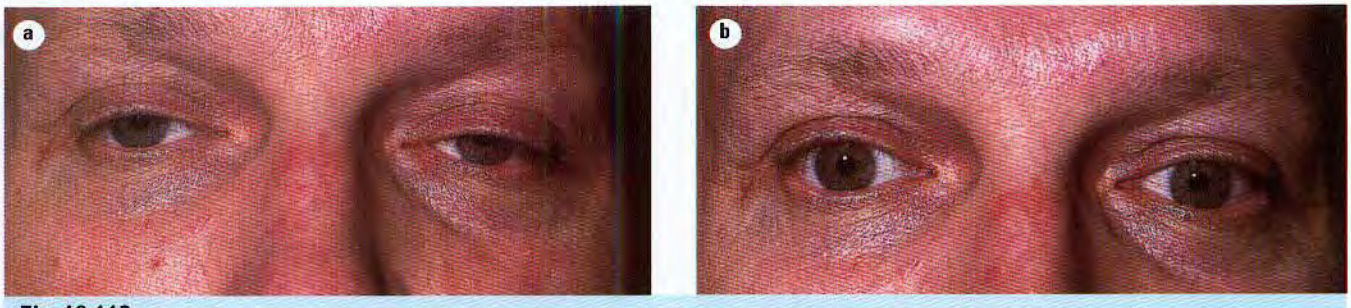


Fig. 18.112
Prueba de edrofonio positiva en una ptosis por miastenia. (**a**) Antes de la inyección; (**b**) 2 minutos después de la inyección.

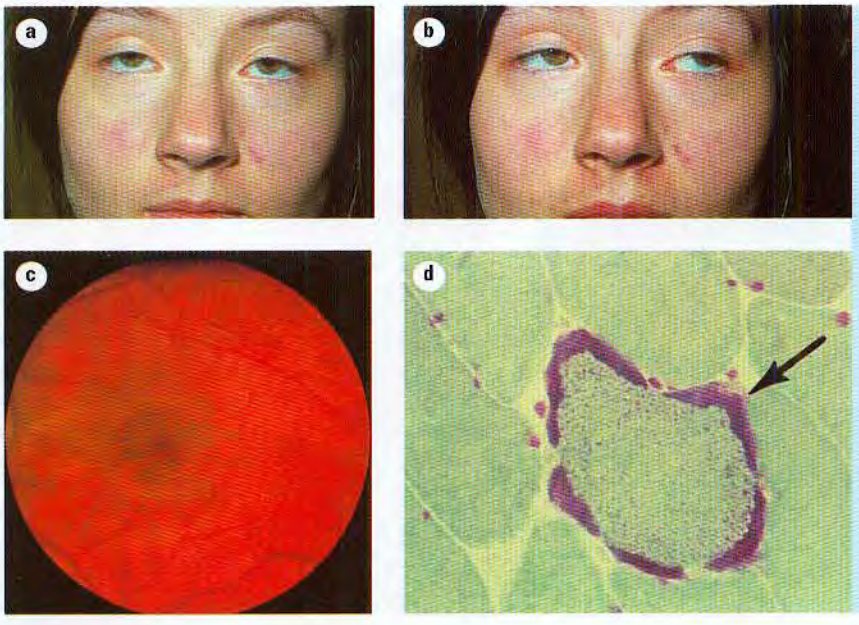


Fig. 18.113
Síndrome de Kearns-Sayre. (**a**) Ptosis simétrica; (**b**) oftalmoplejía; (**c**) retinopatía pigmentaria; (**d**) histología que muestra una fibra muscular rota (flecha). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. **Distrofia oculofaríngea**, que es de gravedad intermedia y se presenta en la adolescencia o la primera infancia. Se caracteriza por debilidad de los músculos faríngeos y agotamiento de los temporales.
3. **Síndrome de Kearns-Sayre**, el más grave, que se presenta en la infancia y se asocia con retinopatía pigmentaria y bloqueo cardíaco (Fig. 18.113c) (*ver* Capítulo 20).

Signos clínicos

1. **Ptosis**, generalmente el primer signo, que es bilateral y asimétrica (Fig. 18.113a). La corrección quirúrgica puede mejorar la postura compensadora de la cabeza, pero no restaura los movimientos normales y se asocia con riesgo de exposición corneal.
2. La **oftalmoplejía externa** empieza en la juventud y es típicamente simétrica. Se caracteriza por una evolución progresiva sin remisión o exacerbación. Inicialmente está afectada la mirada hacia arriba (Fig. 18.113b); posteriormente se afecta la mirada lateral, de forma que los ojos pueden estar virtualmente fijos. Una minoría de pacientes con diplopía pueden beneficiarse de la cirugía.

Blefaroespasmo esencial

Signos clínicos

El blefaroespasmo esencial es un trastorno poco frecuente pero molesto, idiopático y que se presenta en la sexta década de la vida, afectando con mayor frecuencia a las mujeres que a los hombres, con una relación 3:1. Se caracteriza por espasmos involuntarios progresivos del músculo orbicular de los ojos y los músculos faciales superiores. En los casos graves el blefaroespasmo es muy incapacitante porque puede hacer que el paciente esté por un tiempo ciego funcionalmente (Fig. 18.114a). Los espasmos pueden ser precipitados por algunos factores como leer, conducir, estrés o luz brillante, y aliviados por otros como hablar, andar y relajarse.

1. El **síndrome de Meige** es una combinación de blefaroespasmo y afectación de los músculos faciales inferiores y del cuello.
2. El **síndrome de Breughel** se asocia con afectación muscular mandibular y cervical grave.

Fig. 18.114
Blefaroespasmo esencial. **(a)** Durante un ataque; **(b)** después del ataque.

Tratamiento

Antes de iniciar el tratamiento es importante excluir el blefaroespasmo reflejo, habitualmente debido a enfermedad de la superficie ocular como queratitis filamentosa.

1. Se ha informado de que el tratamiento **médico** con una amplia variedad de fármacos puede mejorar tipos específicos de blefaroespasmo, pero su eficacia es decepcionante.
2. La **toxina botulínica** inyectada a lo largo del párpado superior e inferior y la ceja proporciona un alivio temporal en la mayoría de los pacientes (Fig. 18.115). Al interferir con la liberación de acetilcolina de los nervios terminales da lugar a parálisis temporal de los músculos inyectados. La mayoría de los pacientes precisa una nueva inyección cada 3-4 meses; después pueden ser necesarias inyecciones repetidas de dosis superiores. Los efectos secundarios son lagoftalmos y ectropión o entropión, dependiendo del tono de los párpados antes de la inyección. La migración accidental de la toxina al interior de la órbita puede dar lugar a ptosis y diplopía debido a parálisis de los músculos elevadores o extraoculares.

Fig. 18.115
Inyección de toxina botulínica para el blefaroespasmo esencial.

3. El tratamiento **quirúrgico** implica la extirpación de todo el músculo orbicular, supraciliar y piramidal. Esta cirugía radical se reserva para los pacientes que no pueden tolerar o no responden a las inyecciones de toxina botulínica.

Neurofibromatosis

La neurofibromatosis es un trastorno hereditario que afecta principalmente al crecimiento celular de los tejidos neurales. La herencia es autosómica dominante con penetrancia irregular y expresividad variable. La tasa de mutación es alta. Los dos tipos principales son: (a) *tipo 1 (NF-1)* y (b) *tipo 2 (NF-2)*.

Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1)

La NF-1 es la facomatosis más frecuente, afectando a 1 de cada 4.000 personas, y se presenta en la infancia. El gen responsable se

ha localizado en el cromosoma 17q11. Los signos sistémicos se comentan en el Capítulo 20. Los signos oculares son los siguientes:

1. La **afectación orbitaria** puede estar causada por uno de los siguientes:
   a. El ***glioma del nervio óptico*** (Fig. 18.116b y c) se produce en alrededor del 15% de los pacientes. Puede ser unilateral o bilateral, y tiende a extenderse hacia atrás para afectar al quiasma y al hipotálamo (*ver* Fig. 17.66).
   b. ***Otros tumores neurales***, como neurilemoma, neurofibroma plexiforme y meningioma.
   c. ***Encefalocele esfenoorbitario***, que está causado por una displasia congénita del ala mayor del hueso esfenoides (Fig. 18.117). De forma característica causa una proptosis pulsátil, no asociada con soplo o frémito.

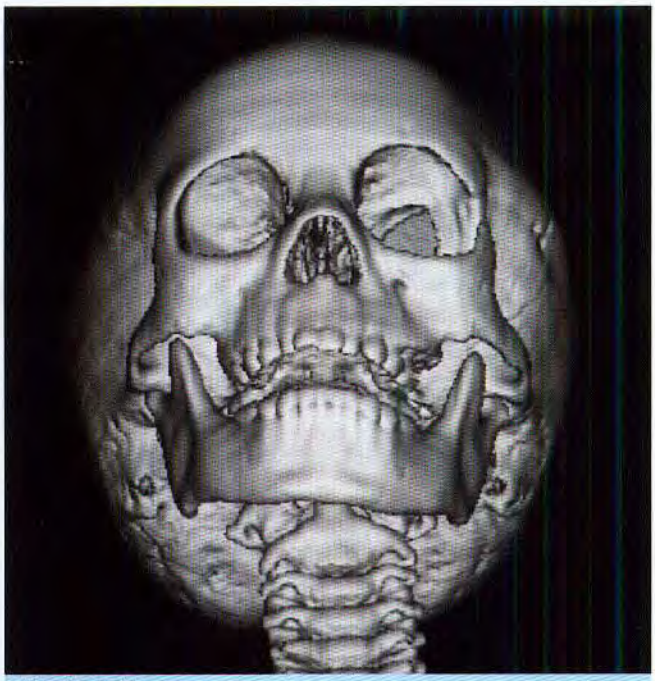


Fig. 18.117
TC tridimensional que muestra ausencia del asa mayor del esfenoides izquierda en una neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). (Cortesía de D. Armstrong.)

2. Los **neurofibromas palpebrales**, que pueden ser nodulares (Fig. 18.118) o plexiformes (Fig. 18.119), tienden a aparecer pronto en la vida. Cuando afectan al párpado superior suele causar una ptosis mecánica.

Fig. 18.118
Neurofibroma nodular.

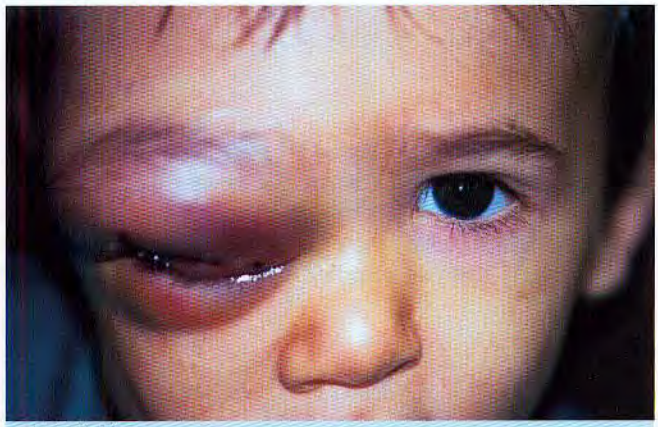


Fig. 18.119
Neurofibroma plexiforme. (Cortesía de K. Nischal.)

3. **Lesiones del iris**
   a. ***Nódulos de Lisch***, que aparecen durante la segunda y tercera décadas de la vida y llegan a ocurrir hasta en el 95% de los casos (*ver* Fig. 18.116a).

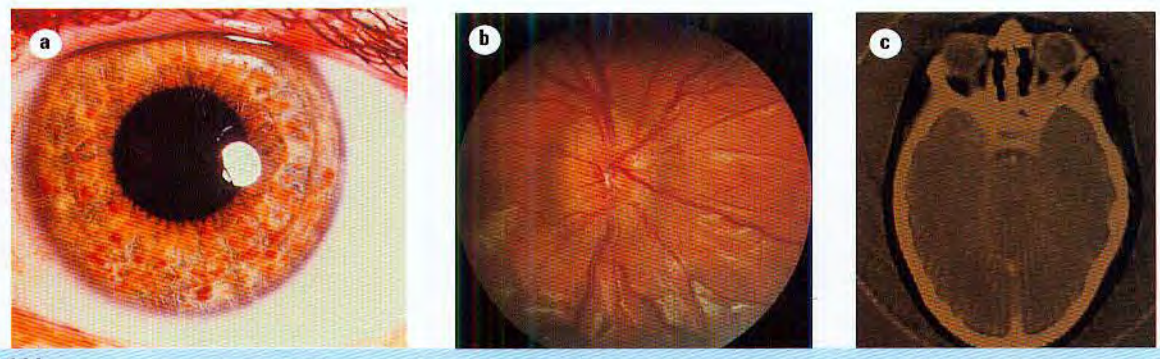


Fig. 18.116
Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). **(a)** Nódulos de Lisch; **(b)** edema papilar debido a glioma del nervio óptico; **(c)** TC que muestra glioma del nervio óptico. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

b. ***Ectropión congénito de la úvea***, que es poco frecuente y puede asociarse con glaucoma (*ver* Fig. 9.138).
c. Los ***mamelones*** son raros (*ver* Fig. 4.81).

4. **Nervios corneales prominentes**, que pueden darse en algunos pacientes (Fig. 18.120).

Fig. 18.120
Nervios corneales prominentes.

5. **Glaucoma**, que es relativamente raro y, cuando existe, suele ser unilateral y congénito. Aproximadamente el 50% de los pacientes con glaucoma presentan neurofibroma ipsilateral del párpado superior y hemiatrofia facial. Los mecanismos responsables del aumento de la presión se comentan en el Capítulo 9.

6. **Lesiones del fondo de ojo**
a. Los ***nevus coroideos***, que pueden ser multifocales y bilaterales, son frecuentes. Los pacientes con NF-1 y nevus tienen un riesgo aumentado de desarrollo posterior de melanoma coroideo.
b. Los ***astrocitomas retinianos***, que son idénticos a los que se encuentran en la esclerosis tuberosa, son raros.

Neurofibromatosis tipo 2 (NF-2)

La NF-2 es mucho menos frecuente que la NF-1 y afecta a 1 de cada 40.000 personas. El gen responsable está localizado en el cromosoma 22q12. Las principales manifestaciones son neurinomas acústicos bilaterales y otros tumores del SNC (*ver* Capítulo 20). Las siguientes lesiones oculares suelen ser los primeros signos de la enfermedad y, por lo tanto, pueden ayudar al diagnóstico presintomático:

1. **Catarata**, que afecta a alrededor de dos terceras partes de los pacientes. Las opacidades se producen antes de la edad de 30 años y pueden ser subcapsulares o capsulares posteriores, corticales o mixtas.
2. Las **lesiones del fondo de ojo**, que consisten en hamartomas combinados del epitelio pigmentario retiniano y la retina y membranas epirretinianas perifoveales, son relativamente frecuentes.
3. Los **defectos motores oculares** existen en aproximadamente el 10% de los casos.
4. Los hallazgos **menos frecuentes** incluyen meningioma de la vaina del nervio óptico, glioma del nervio óptico, nódulos de Lisch unilaterales y electrorretinograma anormal.

CAPÍTULO 19

Traumatismos

- **TRAUMATISMO DEL PÁRPADO** 670
  - Hematoma 670
  - Laceración 670
- **FRACTURAS DE LA ÓRBITA** 672
  - Fractura por hundimiento del suelo de la órbita 672
  - Fractura por hundimiento de la pared medial 675
  - Fractura del techo 676
  - Fractura de la pared lateral 676
- **TRAUMATISMO DEL GLOBO OCULAR** 677
  - Introducción 677
  - Traumatismo contuso 678
  - Lesión no accidental 682
  - Traumatismo penetrante 682
  - Cuerpos extraños extraoculares 686
  - Cuerpos extraños corneales 686
  - Cuerpos extraños intraoculares 687
  - Enucleación 688
  - Oftalmitis simpática 688
- **LESIONES QUÍMICAS** 689
  - Introducción 689
  - Tratamiento 689

Traumatismo del párpado

Hematoma

Un hematoma (ojo morado) es el resultado más frecuente de una lesión palpebral o frontal contusa y generalmente carece de importancia. Sin embargo, en todos los pacientes con hematomas palpebrales es muy importante excluir los siguientes cuadros más graves:

1. **Traumatismo asociado del globo ocular o la órbita**. Es más fácil explorar la integridad del globo ocular antes de que los párpados se vuelvan edematosos (Fig. 19.1).

Fig. 19.1
Hematoma periocular grave.

2. **Fractura del techo de la órbita**, si el ojo morado se asocia con una hemorragia subconjuntival sin un límite posterior visible (Fig. 19.2).

Fig. 19.2
Hematoma periocular y hemorragia subconjuntival.

3. **Fractura de la base del cráneo**, que puede dar lugar al característico hematoma bilateral en anteojos («ojos de panda») (Fig. 19.3).

Fig. 19.3
«Ojos de panda».

Laceración

La presencia de una laceración palpebral, por muy insignificante que sea, obliga a una exploración cuidadosa de la herida y del globo ocular. Cualquier defecto palpebral debe repararse mediante cierre horizontal directo siempre que sea posible, aunque quede en tensión, ya que esto permite unos mejores resultados funcionales y estéticos (principio de Thaller).

1. La laceración **superficial** paralela al borde palpebral sin separación se puede suturar con seda de 6-0. Las suturas se retiran al cabo de 5 días.
2. La laceración del **borde palpebral** se separa de forma invariable (Fig. 19.4a) y debe ser aproximada cuidadosamente con una alineación perfecta para evitar la aparición de muescas.
   a. Valoración de la posible pérdida de tejido.
   b. Arreglo conservador de los bordes irregulares o el tejido muy contaminado (Fig. 19.4b).

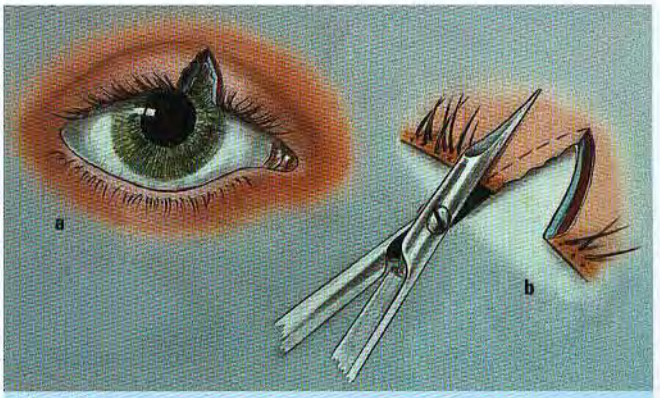


Fig. 19.4
Técnica de sutura de una laceración palpebral marginal (*ver texto*). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

   c. Realineación inicial del borde palpebral con sutura con seda de 6-0 colocada a través de los orificios de las glándulas de Meibomio. La punción debe situarse a 2 mm a cada lado del borde de la herida y aproximadamente con 1 mm de profundidad (Fig. 19.5a).
   d. Se cierra la lámina tarsal (Fig. 19.5b) empleando suturas absorbibles de acción prolongada de espesor parcial como ácido poliglicólico de 6-0.

e. Se coloca una línea de sutura adicional de 6-0 entre las pestañas para conseguir una alineación precisa del borde tarsal y las pestañas (Fig. 19.5c).
f. Se cierra la piel con puntos sueltos de sutura de seda o de polipropileno de 6-0 (Fig. 19.5d).

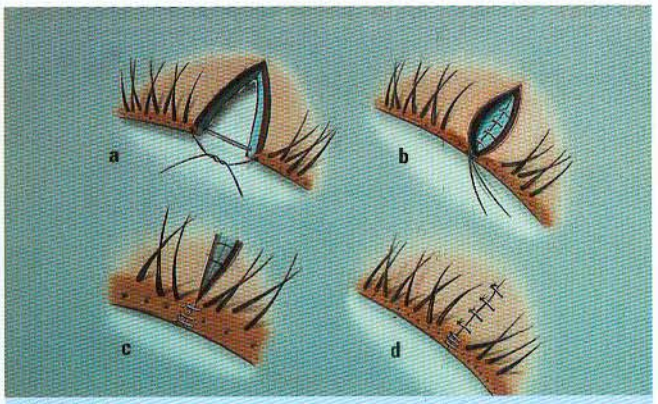


Fig. 19.5
Técnica de sutura de una laceración palpebral marginal (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

g. Los puntos cutáneos de sutura se retiran al cabo de 7-10 días. La Figura 19.6 muestra el aspecto pre y postoperatorio.

Fig. 19.6
(a) Laceración del párpado inferior; (b) después de la sutura.

3. La **laceración con pérdida de tejido** suficiente para evitar el cierre primario simple se puede tratar habitualmente mediante la realización de una cantólisis lateral (Fig. 19.7) para aumentar la movilidad lateral del párpado.

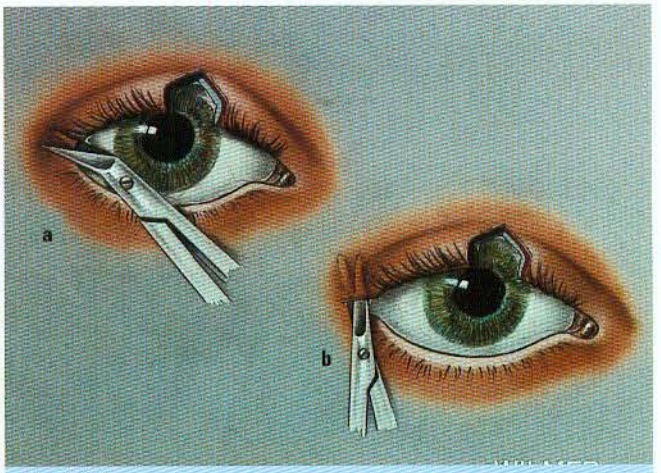


Fig. 19.7
Cantólisis. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. La **laceración con pérdida de tejido extensa** puede precisar procedimientos de reconstrucción mayor como la que se emplea después de la resección palpebral en los tumores malignos (*ver* Capítulo 1).
5. Las **laceraciones canaliculares** (Fig. 19.8) deben repararse antes de 24 horas.

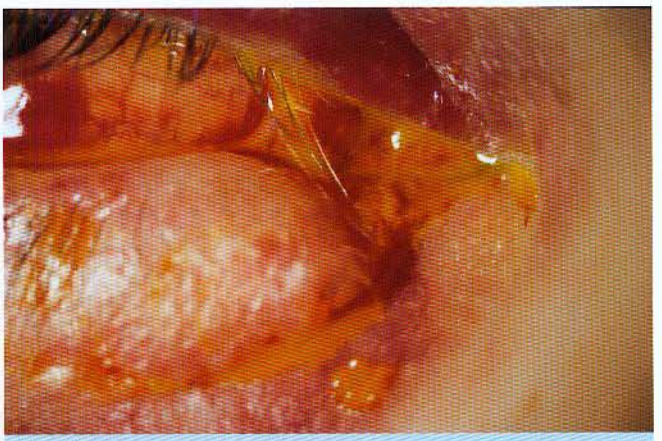


Fig. 19.8
Laceración que afecta al canalículo inferior.

a. La laceración se une con una sonda de silicona que se desliza hacia abajo por el sistema lagrimal y se liga en la nariz (las Figs. 19.9 a 19.11 ilustran los principios de la intubación lagrimal).
b. Se sutura la laceración
c. La sonda se deja en el lugar durante 3-6 meses.

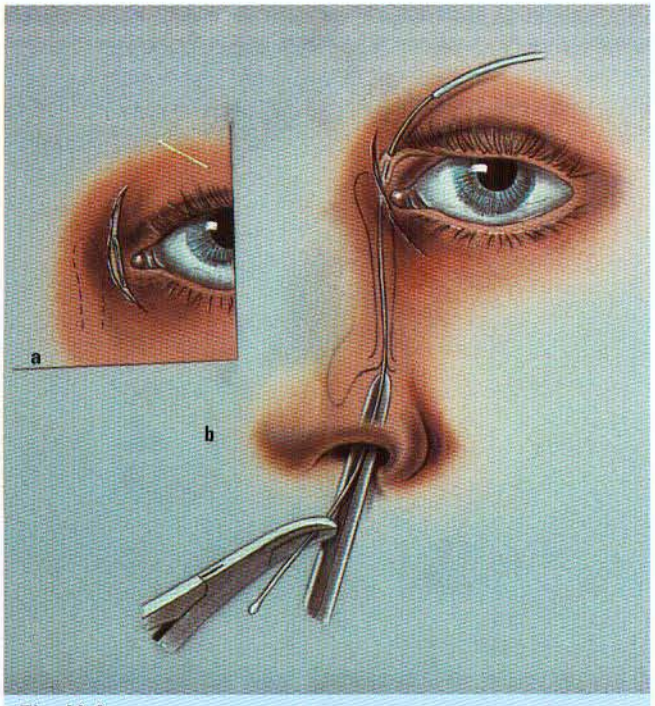


Fig. 19.9
Intubación del sistema lagrimal (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

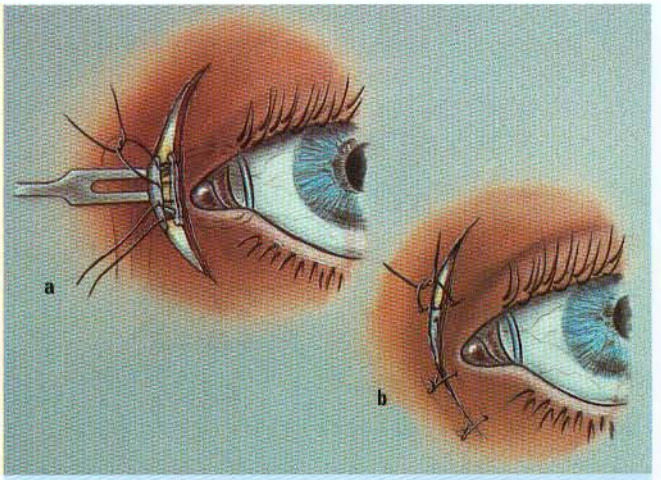


Fig. 19.11
Intubación del sistema lagrimal (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

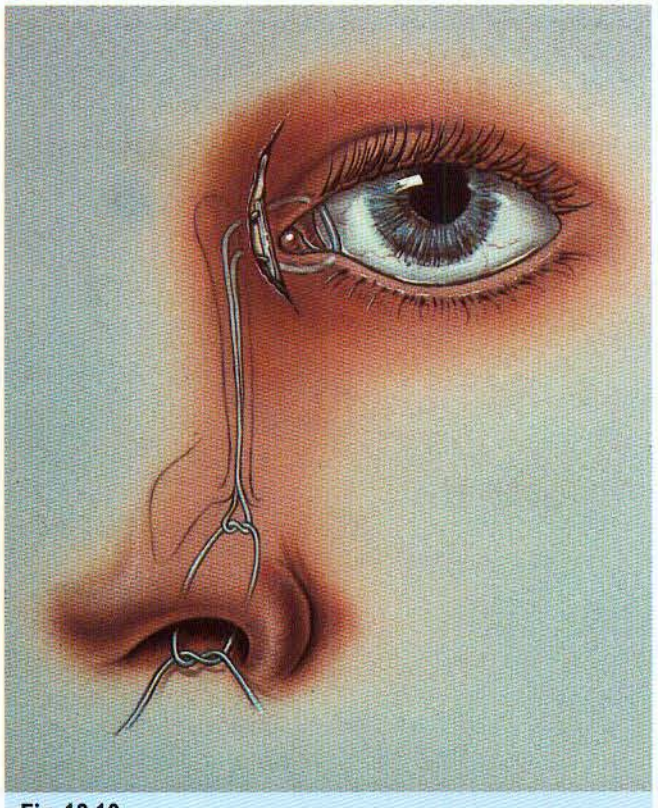


Fig. 19.10
Intubación del sistema lagrimal (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fracturas de la órbita

Fractura por hundimiento del suelo de la órbita

Una fractura por hundimiento «pura» de la órbita no afecta al borde orbitario, mientras que una fractura por hundimiento «impura» afecta al borde de la órbita y a los huesos faciales adyacentes. Una fractura por hundimiento (rotura) del suelo de la órbita es causada típicamente por un aumento brusco en la presión orbitaria por un objeto contundente con un diámetro superior a los 5 cm, como un puño o una pelota de tenis (Fig. 19.12). Debido a que los huesos de la pared lateral y el techo suelen ser capaces de resistir este traumatismo, la fractura suele afectar al suelo de la órbita a lo largo del fino hueso que recubre el canal infraorbitario.

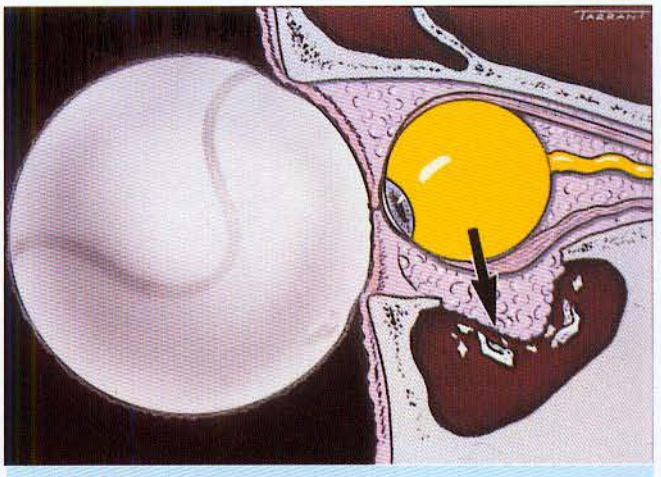


Fig. 19.12
Mecanismo de fractura por hundimiento del suelo de la órbita.

En ocasiones, la pared orbitaria medial puede estar fracturada también. Los signos clínicos varían con la gravedad del traumatismo y el intervalo de tiempo entre la lesión y la exploración.

Signos

1. Los **signos perioculares** son equimosis, edema y enfisema subcutáneo variables (Fig. 19.13a).
2. La **anestesia del nervio infraorbitario** que afecta al párpado inferior, mejilla, lado de la nariz, labio superior, dientes superiores y encías es muy frecuente porque una fractura por hundimiento suele afectar al canal infraorbitario.
3. La **diplopía** puede estar causada por uno de los mecanismos siguientes:
   - La hemorragia y el edema de la órbita pueden hacer que los septos, que comunican los músculos recto inferior y oblicuo inferior con la periórbita, se tensen y restrinjan de esta forma los movimientos del globo ocular. La motilidad ocular suele mejorar cuando se resuelve la hemorragia y el edema.
   - Atrapamiento mecánico dentro de la fractura del músculo recto inferior u oblicuo inferior, o del tejido conectivo y la grasa adyacentes. La diplopía ocurre típicamente en la mirada hacia arriba (Fig. 19.13b) y hacia abajo (diplopía doble). En estos casos la prueba de ducción forzada y las pruebas de presión intraocular diferencial son positivas. La diplopía puede mejorar después, debido principalmente a la mejoría del atrapamiento del tejido conectivo y la grasa, pero en general persiste si existe una afectación importante de los propios músculos.
   - La lesión directa de un músculo extraocular se asocia con una prueba de ducción forzada negativa. Las fibras musculares suelen regenerarse y recuperar la función normal en unos 2 meses.
4. El **enoftalmos** (Fig. 19.13c) puede existir si la fractura es grave, aunque tiende a manifestarse después de algunos días, cuando se resuelve el edema inicial. Si no se realiza una intervención quirúrgica, el enoftalmos puede seguir aumentando durante aproximadamente unos 6 meses a medida que se desarrollan la degeneración y la fibrosis orbitaria postraumáticas.
5. La **lesión intraocular** (p. ej., hipema, recesión del ángulo, diálisis retiniana), aunque es poco frecuente, debe excluirse mediante una exploración detenida con lámpara de hendidura y del fondo de ojo.

Exploraciones

1. La **TC** con secciones coronales (Fig. 19.14) es especialmente útil para evaluar la extensión de la fractura, así como para

Fig. 19.13
Fractura por hundimiento del suelo de la órbita derecha. (**a**) Hematoma leve, laceración superficial y pupila dilatada después del examen del fondo de ojo; (**b**) restricción de la elevación; (**c**) enoftalmos leve.

Fig. 19.14
TC coronal de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita derecha que muestra el signo «de la lágrima».

determinar la naturaleza de las densidades de los tejidos blandos antrales maxilares que pueden corresponder a grasa orbitaria prolapsada, músculos extraoculares, hematoma o pólipos antrales sin relación.

2. La **prueba de Hess** (Fig. 19.15) es útil para valorar y seguir la progresión de la diplopía.
3. Se puede valorar el **campo de visión binocular** con el perímetro de Lister o Goldmann.

Tratamiento

1. El **tratamiento inicial** es conservador con antibióticos sistémicos si la fractura afecta al seno maxilar. Se debe recomendar al paciente que no se suene la nariz.
2. El **tratamiento posterior** se dirige a la prevención de la diplopía vertical permanente y/o un enoftalmos cosméticamente inaceptable. Los tres factores que determinan el riesgo de estas complicaciones tardías son: tamaño de la fractura, herniación del contenido orbitario en el seno maxilar y atrapamiento muscular. Aunque puede haber alguna superposición, la mayoría de las fracturas caen dentro de una de las siguientes categorías:
   - Pequeñas roturas no asociadas con herniación no precisan tratamiento ya que el riesgo de complicaciones permanentes es bajo.
   - Fracturas que afectan a menos de la mitad del suelo orbitario, con una herniación pequeña o inexistente, y con diplopía que mejora rápidamente tampoco precisan tratamiento a menos que se produzca un enoftalmos superior a 2 mm.
   - Fracturas que afectan a la mitad o más del suelo de la órbita con atrapamiento del contenido orbitario y diplopía persistente y significativa en la posición primaria, deben repararse en 2 semanas. Si la cirugía se retrasa los resultados son menos satisfactorios porque se producen cambios fibróticos secundarios en la órbita.

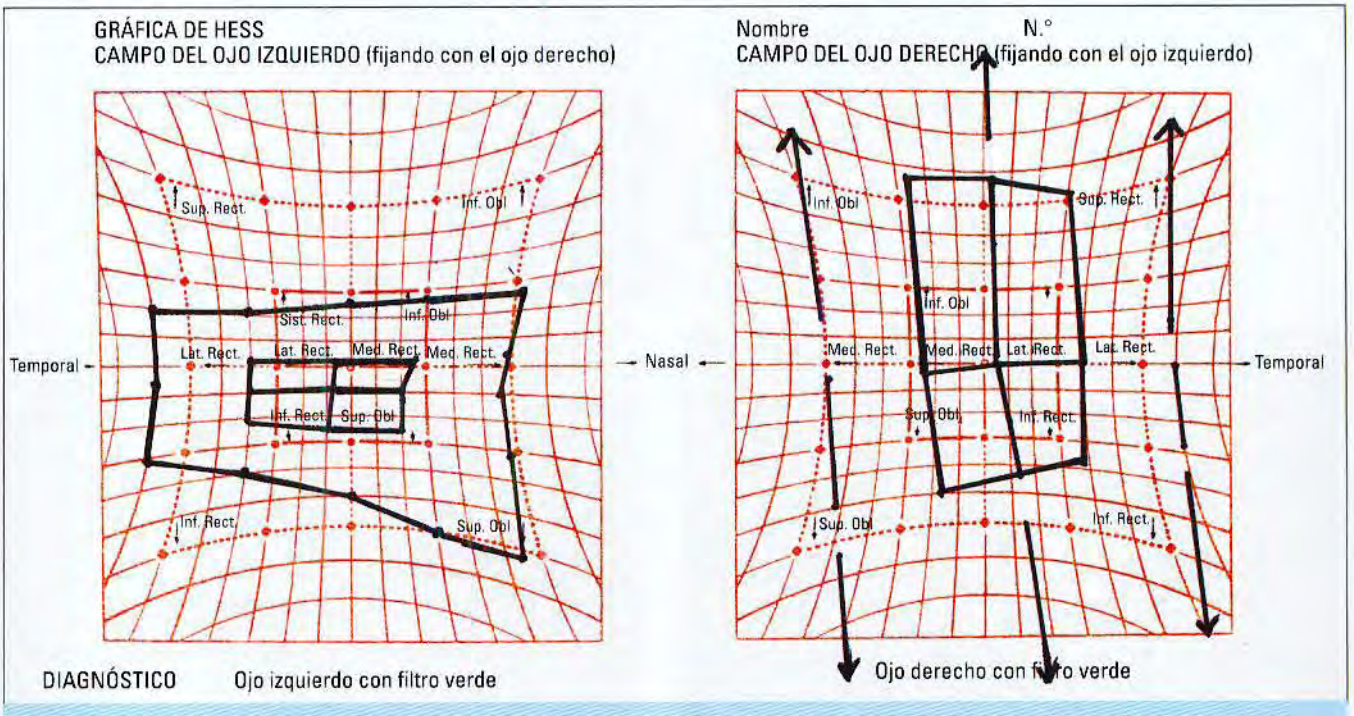


Fig. 19.15
Gráfica de Hess de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita izquierda que muestra restricción de la mirada hacia arriba izquierda (recto superior y oblicuo inferior) y restricción de la mirada hacia abajo (recto inferior). También hay un exceso de acción considerable secundario del ojo derecho.

3. Técnica de reparación quirúrgica

a. Se hace una incisión transconjuntival o subciliar (Fig. 19.16a).
b. El periostio se levanta desde el suelo de la órbita y todo el contenido orbitario atrapado se retira del antro (Fig. 19.16b).
c. Se repara el defecto en el suelo mediante material sintético como Supramid, silicona o teflón (Fig. 19.16c).
d. Se sutura el periostio (Fig. 19.16d).

La Figura 19.17 es una TC coronal que muestra el aspecto postoperatorio después de la reparación de una fractura por hundimiento derecha con un implante plástico.

Fig. 19.17
TC coronal que muestra la reparación de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita derecha con material sintético.

Fractura por hundimiento de la pared medial

La mayoría de las fracturas de la pared orbitaria se asocian con fracturas del suelo (Fig. 19.18). Las fracturas aisladas de la pared medial son menos frecuentes.

1. Signos

- Enfisema subcutáneo periorbitario (Fig. 19.19), que se produce típicamente cuando el paciente se suena la nariz. Debe desaconsejarse que el paciente se suene la nariz para evitar la posibilidad de forzar la entrada del contenido sinusal infectado en la órbita.

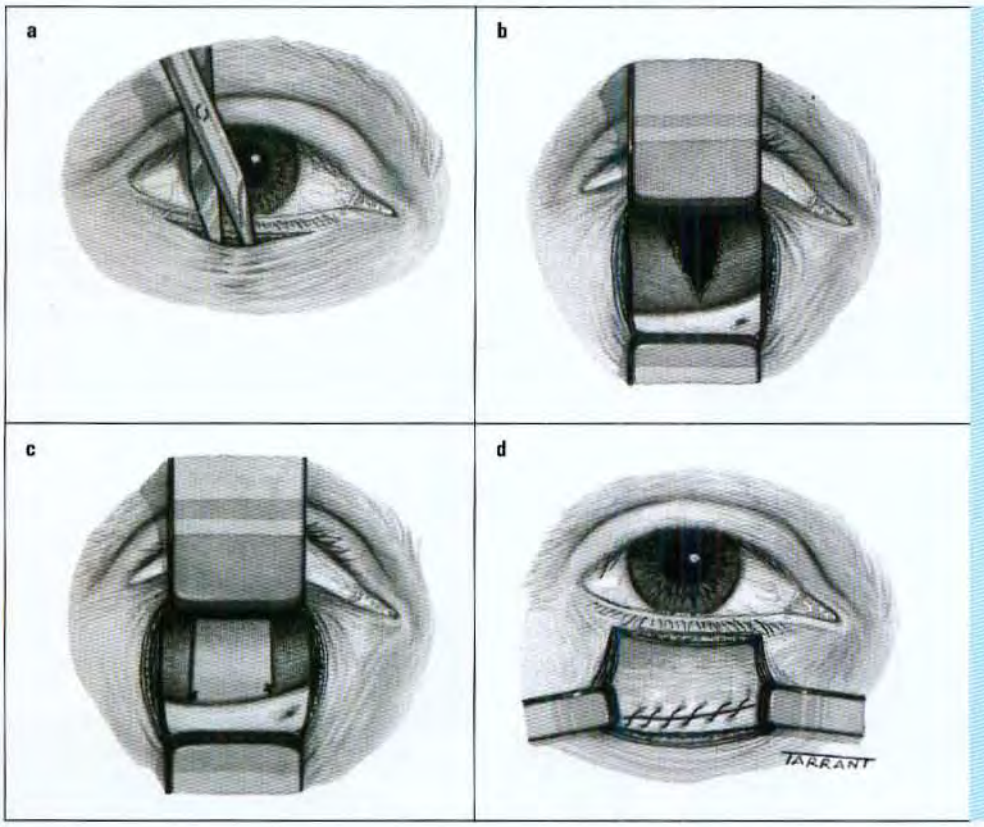


Fig. 19.16
Técnica de reparación de una fractura por hundimiento del suelo de la órbita (*ver* texto).

Fig. 19.18
TC coronal que muestra fracturas por hundimiento de la pared medial de la órbita y el suelo.

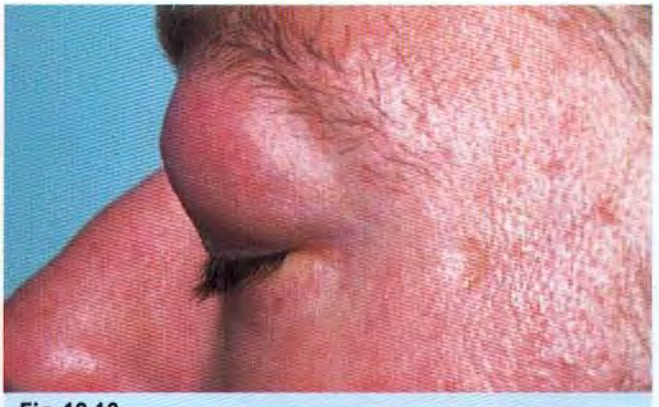


Fig. 19.19
Enfisema subcutáneo en un paciente con una fractura por hundimiento de la pared medial de la órbita.

- Motilidad defectuosa que afecta a la aducción y la abducción (Fig. 19.20), si el músculo recto medial está atrapado en la fractura.

2. El **tratamiento** implica la liberación del tejido atrapado y la reparación del defecto óseo.

Fractura del techo

Las fracturas del techo son encontradas muy raramente por los oftalmólogos. Las fracturas aisladas, causadas por traumatismos menores como la caída sobre un objeto afilado o un golpe en la frente, son más frecuentes en los niños pequeños. Las fracturas complicadas, causadas por traumatismos importantes con desplazamiento asociado del borde orbitario o una alteración significativa de los huesos craneofaciales, afectan sobre todo a los adultos.

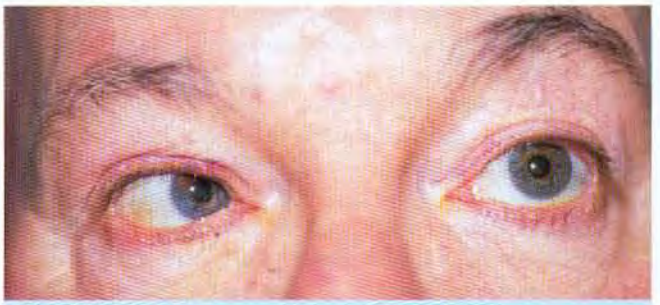


Fig. 19.20
Limitación de la abducción izquierda debida a atrapamiento del músculo recto medial izquierdo en una fractura por hundimiento de la pared medial de la órbita.

1. La **presentación** es con un hematoma del párpado superior y equimosis periocular que se produce después de algunas horas y puede extenderse más tarde al lado opuesto (*ver* Fig. 19.3).
2. **Signos**
   - Desplazamiento inferior o axial del globo ocular.
   - Las fracturas grandes pueden acompañarse de pulsación del globo que no se asocia con un soplo, debido a la transmisión de la pulsación del LCR, que se detecta mejor con la tonometría por aplanamiento, si es posible.
3. **Tratamiento**
   - Las fracturas pequeñas pueden no precisar tratamiento, pero es importante observar al paciente por la posibilidad de pérdida de LCR que puede dar lugar a meningitis.
   - Los defectos óseos bastante grandes con desplazamiento hacia abajo de los fragmentos suelen necesitar cirugía reconstructiva.

Fractura de la pared lateral

Las fracturas agudas de la pared lateral (Fig. 19.21) son encontradas muy raramente por los oftalmólogos. La pared lateral de

Fig. 19.21
TC axial que muestra una fractura de la pared lateral derecha con fragmentos óseos que afectan al nervio óptico.

la órbita está formada por hueso más sólido que las otras paredes, de forma que una fractura suele asociarse con lesiones faciales extensas.

Traumatismo del globo ocular

Introducción

Definiciones

1. Una **lesión cerrada** suele deberse a un traumatismo contuso. La pared formada por la córnea y la esclerótica está intacta, pero puede haber lesión intraocular.
2. Una **lesión abierta** se asocia con una herida de espesor completo de la pared formada por la córnea y la esclerótica.
3. Una **contusión** es una lesión cerrada que deriva de un traumatismo contuso. La lesión puede producirse en el lugar del impacto o en un lugar distante.
4. Una **rotura** es una herida de espesor completo causada por un traumatismo contuso. El globo se abre en su punto más débil, que puede no corresponder al lugar del impacto.
5. Una **laceración** es una herida de espesor completo causada por un objeto afilado en el lugar del impacto.
6. Una **laceración laminar** es una herida de espesor parcial causada por un objeto agudo.
7. Una **penetración** es una herida única de espesor completo, generalmente causada por un objeto afilado, sin un punto de salida. Esta herida puede asociarse con la retención intraocular de un cuerpo extraño.
8. Una **perforación** consiste en dos heridas de espesor completo, una de entrada y otra de salida, generalmente causada por un proyectil.

Principios generales del tratamiento

1. La **valoración inicial** debe realizarse en el siguiente orden:
   - Determinación de la naturaleza y la extensión de cualquier problema que compromete la vida.
   - Historia de la lesión, incluyendo las circunstancias, el momento y el objeto probable.
   - Exploración completa de ambos ojos y órbitas.
2. **Exploraciones especiales**
   a. Pueden realizarse ***radiografías simples*** cuando se sospecha un cuerpo extraño (Fig. 19.22).
   b. La ***TC*** es superior a la radiología simple en la detección y la localización de cuerpos extraños intraoculares (Fig. 19.23). También tiene valor para determinar la integridad de las estructuras intracraneales, faciales e intraoculares.
   c. La ***ecografía*** puede ser útil para la detección de cuerpos extraños intraoculares (Fig. 19.24), rotura del globo ocular, hemorragia supracoroidea y desprendimiento de retina. También es útil para planificar la reparación quirúrgica, por ejemplo respecto a la colocación de puertos de

NB: La RNM nunca debe realizarse si se sospecha un cuerpo extraño metálico.

Fig. 19.22
Radiografía simple que muestra un perdigón de un arma de aire comprimido izquierdo.

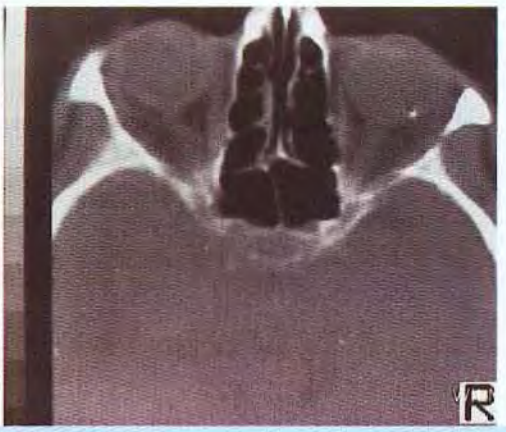


Fig. 19.23
TC axial que muestra un cuerpo extraño intraocular izquierdo. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 19.24
Ecografía en modo B que muestra un cuerpo extraño intraocular.

infusión durante la vitrectomía y si se precisa drenaje de una hemorragia supracoroidea.

d. Las ***pruebas electrofisiológicas*** pueden ser útiles para valorar la integridad del nervio óptico y la retina, especialmente si ha pasado algún tiempo desde la lesión inicial y se sospecha un cuerpo extraño intraocular retenido.

Traumatismo contuso

Las causas más frecuentes de traumatismo contuso son las pelotas de *squash*, las bandas elásticas de los equipajes y los tapones de las botellas de cava. El traumatismo contuso grave sobre el globo ocular da lugar a una compresión anteroposterior y una expansión simultánea en el plano ecuatorial (Fig. 19.25), que se asocia con un incremento de breve duración pero grave de la presión intraocular. Aunque el impacto es absorbido principalmente por el diafragma cristalino-iris y la base vítrea, la lesión se puede producir además en un lugar a distancia como el polo posterior. La extensión de la lesión del globo ocular depende de la gravedad del traumatismo y, por motivos desconocidos, está mayormente concentrada en el segmento anterior o posterior. Además de la lesión ocular evidente, el traumatismo contuso suele dar lugar a efectos a largo plazo; por lo tanto, el pronóstico es necesariamente reservado.

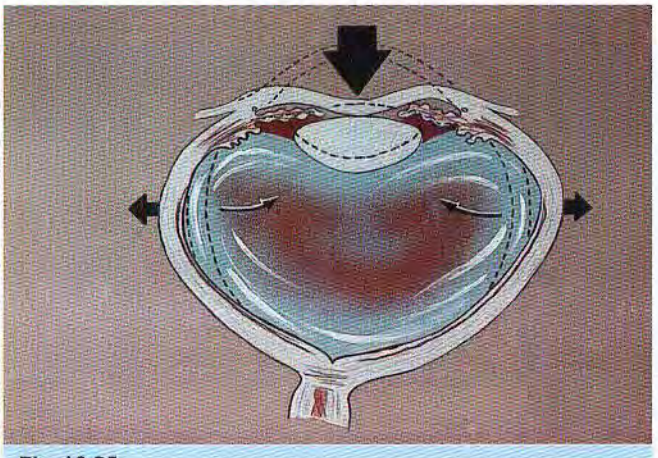


Fig. 19.25
Mecanismo de lesión ocular por traumatismo cerrado. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Complicaciones del segmento anterior

1. Una **abrasión corneal** supone la existencia de una brecha en el epitelio, que se tiñe con fluoresceína. Si se produce sobre el área pupilar, la visión puede resultar gravemente afectada. Este cuadro profundamente doloroso suele tratarse con cicloplejía tópica para favorecer el bienestar y ungüento antibiótico. Aunque la oclusión ha sido el tratamiento estándar en el pasado, se ha hecho evidente que la córnea se cura más rápidamente con menos dolor cuando no se realiza oclusión.
2. Puede producirse **edema corneal agudo**, secundario a disfunción local o difusa del endotelio corneal. Suele asociarse con pliegues en la membrana de Descemet y engrosamiento de la estroma, que se resuelven espontáneamente.
3. El **hipema** (hemorragia en la cámara anterior) es una complicación frecuente del traumatismo contuso. La fuente de la hemorragia está en el iris o el cuerpo ciliar. De forma característica, los glóbulos rojos sedimentan en la parte inferior con el resultado de un nivel «líquido», cuya altura debe medirse y documentarse (Fig. 19.26). La mayoría de los hipemas traumáticos son inocuos y transitorios y requieren simplemente observación diaria hasta que se resuelven espontáneamente. El riesgo inmediato es el de una hemorragia secundaria, a menudo mayor que el hipema original, que puede producirse en cualquier momento hasta 1 semana después de la primera lesión (habitualmente dentro de las primeras 24 horas). Por lo tanto, el principal objetivo del tratamiento es la prevención de la hemorragia secundaria, el control de la elevación de la presión intraocular y el tratamiento de las complicaciones asociadas. El ácido tranexámico 25 mg/kg cada 8 horas por vía oral, un agente antifibrinolítico, es útil para la primera. Hay diversas opiniones, pero parece razonable inmovilizar la pupila en estado de dilatación, con atropina, para evitar nuevas hemorragias. Puede ser recomendable el ingreso hospitalario durante algunos días para poder monitorizar la presión intraocular y, si está elevada, tratarla adecuadamente para evitar la impregnación secundaria con sangre de la córnea (*ver* Capítulo 9). La uveítis traumática se trata con corticoides tópicos y midriáticos.

Fig. 19.26
Hipema traumático.

4. La **úvea anterior** puede manifestar la presencia de una lesión estructural y/o funcional.
   a. ***Pupila***. La contusión grave suele acompañarse de miosis transitoria, que se pone en evidencia por el patrón de impronta del pigmento en la cápsula anterior del cristalino (anillo de Vossius), que se corresponde con el tamaño de la pupila miótica (*ver* Fig. 8.19). De forma alternativa, la lesión del esfínter del iris puede causar midriasis traumática, que suele ser permanente: la pupila reacciona lentamente o no reacciona en absoluto a la luz y a la acomodación. Son frecuentes los desgarros radiales en el borde pupilar (Fig. 19.27).

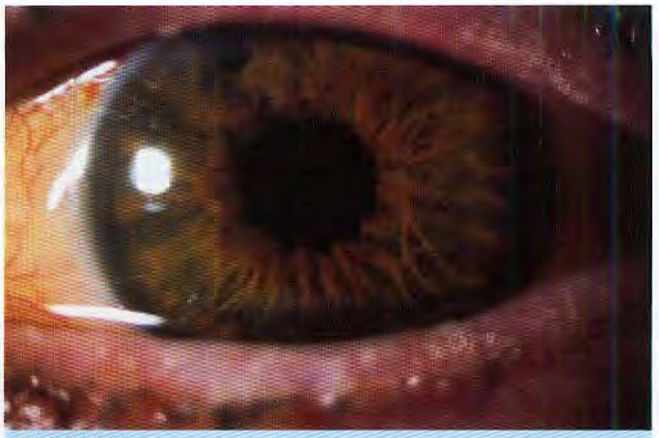


Fig. 19.27
Rotura del esfínter del iris.

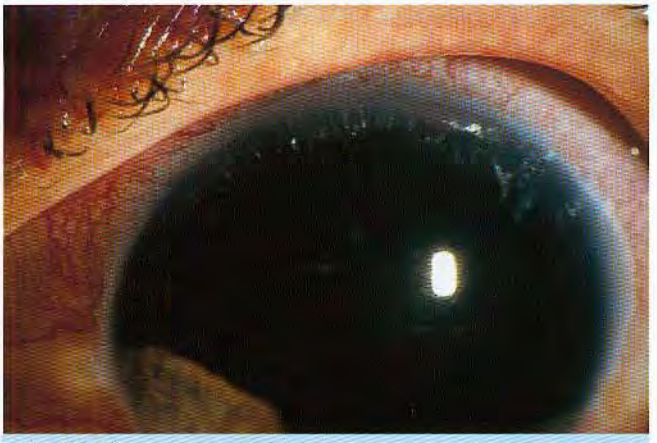


Fig. 19.29
Aniridia traumática. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

b. La ***iridodiálisis*** es una dehiscencia del iris del cuerpo ciliar en su raíz. La pupila tiene típicamente una forma en «D» y la diálisis se ve como una zona biconvexa oscura cerca del limbo (Fig. 19.28). Una iridodiálisis puede ser asintomática si está cubierta por el párpado superior; si está expuesta en la abertura palpebral, puede producirse diplopía uniocular y destellos, que a veces necesitan reparación quirúrgica de la dehiscencia. Raramente puede haber aniridia traumática (iridodiálisis de 360°) (Fig. 19.29).

Fig. 19.28
Iridodiálisis inferior.

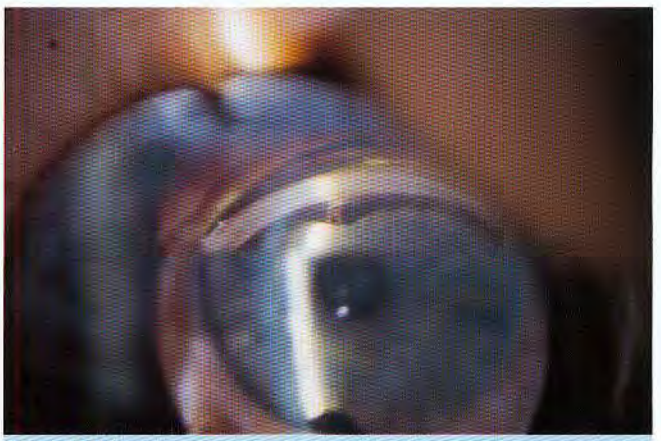


Fig. 19.30
Recesión grave del ángulo.

c. El ***cuerpo ciliar*** puede reaccionar a un traumatismo contuso grave con un cese temporal de la secreción de humor acuoso (choque ciliar), lo que da lugar a hipotonía ocular. Los desgarros que se extienden en la cara del cuerpo ciliar (recesión del ángulo) (Fig. 19.30) se asocian con riesgo de glaucoma tardío (*ver* Capítulo 9).

5. Cristalino

a. La formación de una ***catarata*** es una secuela frecuente del traumatismo contuso. Los mecanismos que se han postulado son la lesión traumática de las propias fibras del cristalino y roturas mínimas de la cápsula del cristalino con entrada de humor acuoso, hidratación de las fibras del cristalino y la opacificación consiguiente. Bajo el anillo de Vossius puede haber una opacidad subcapsular anterior débil en forma de anillo. Habitualmente la opacificación se produce en la corteza subcapsular posterior a lo largo de las suturas posteriores (catarata «en forma de roseta») (*ver* Fig. 8.20), que posteriormente puede desaparecer, permanecer estacionaria o progresar hasta la madurez. Puede ser necesaria la cirugía de la catarata para las opacidades visualmente importantes.

b. Puede producirse una ***subluxación del cristalino***, secundaria al desgarro del ligamento suspensorio. Un cristalino subluxado tiende a desviarse hacia el meridiano de la zónula intacta; la cámara anterior puede hacerse más profunda sobre la zona de dehiscencia zonular, si el cristalino rota posteriormente. El borde de un cristalino subluxado puede ser visible bajo la midriasis y el iris puede temblar con el movimiento ocular (iridodonesis). Una subluxación de la suficiente magnitud para hacer que la pupila sea parcialmente afáquica puede dar lugar a diplopía uniocular; puede producirse astigmatismo lenticular adicional debido a inclinación del cristalino.

c. La ***luxación*** debida a rotura de 360° de la zónula es rara y puede ser en el interior del vítreo o, menos frecuentemente, en la cámara anterior (Fig. 19.31).

Fig. 19.31
Luxación del cristalino en la cámara anterior.

6. La **rotura del globo ocular** puede derivar de un traumatismo contuso muy grave. La rotura suele ser anterior, cerca del canal de Schlemm, con prolapso de estructuras intraoculares como el cristalino, iris, cuerpo ciliar y vítreo (Fig. 19.32). A veces la rotura es posterior (oculta) con una lesión poco visible del segmento anterior. Clínicamente, la rotura oculta debe sospecharse si existe asimetría de la profundidad de la cámara anterior y la presión intraocular en el ojo afectado es baja. Los principios de reparación de las roturas esclerales se describen más adelante.

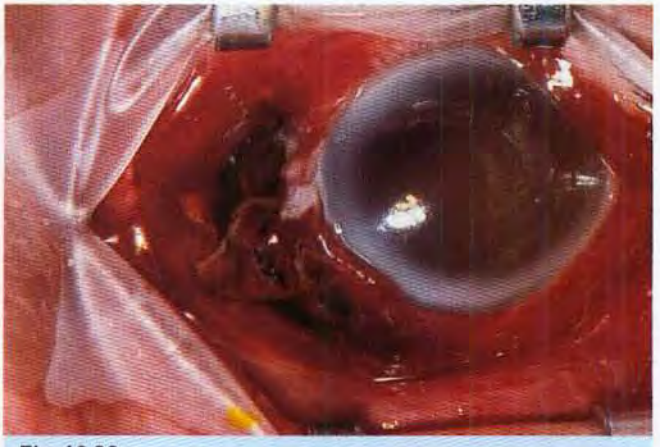


Fig. 19.32
Rotura del globo ocular. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Complicaciones del segmento posterior

1. Se puede observar **desprendimiento del vítreo posterior**, que puede asociarse con hemorragia vítrea. Se pueden ver células pigmentarias similares a ceniza de tabaco flotando en el vítreo anterior.

2. La **conmoción retiniana** indica una concusión de la retina sensorial que da lugar a una tumefacción turbia que da a la zona afectada un aspecto gris. La conmoción retiniana suele afectar al fondo de ojo temporal (Fig. 19.33) y ocasionalmente a la mácula, pudiéndose ver una «mancha rojo cereza» en la fóvea (Fig. 19.34). El pronóstico en los casos leves es bueno, con resolución espontánea sin secuelas en 6 semanas. La afectación grave de la mácula puede asociarse con hemorragia intrarretiniana. Los consiguientes cambios maculares postraumáticos incluyen degeneración pigmentaria progresiva y formación de un agujero macular.

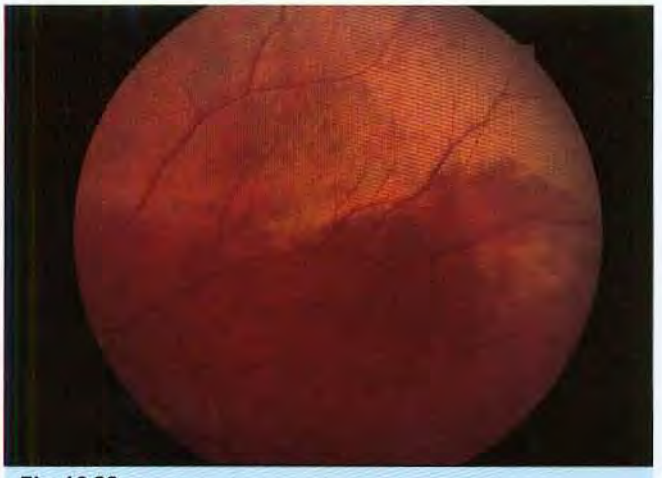


Fig. 19.33
Conmoción retiniana periférica.

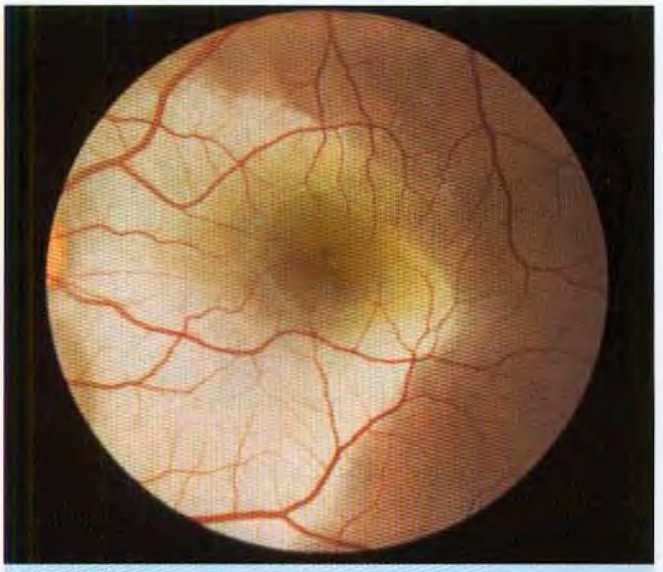


Fig. 19.34
Conmoción retiniana que afecta a la mácula.

3. La **rotura coroidea** afecta a la coroides, membrana de Bruch y RPE; puede ser directa o indirecta. Las roturas directas están localizadas anteriormente al lugar del impacto y discurren paralelas con la ora serrata. Las roturas indirectas ocu-

rren en el lado opuesto al lugar del impacto. Una rotura reciente puede estar oscurecida parcialmente por una hemorragia subretiniana (Fig. 19.35), que puede atravesar la membrana limitante interna con el resultado de una hemorragia subhialoidea o vítrea. Semanas o meses después, al absorberse la sangre, se hace visible una línea blanca vertical en forma de media luna de la esclerótica subyacente expuesta, que suele afectar a la mácula y concéntrica con la papila óptica (Fig. 19.36). El pronóstico visual es malo si la fóvea está afectada. Una complicación tardía no habitual es la neovascularización coroidea secundaria, que puede producir hemorragia, cicatrización y posteriormente deterioro visual.

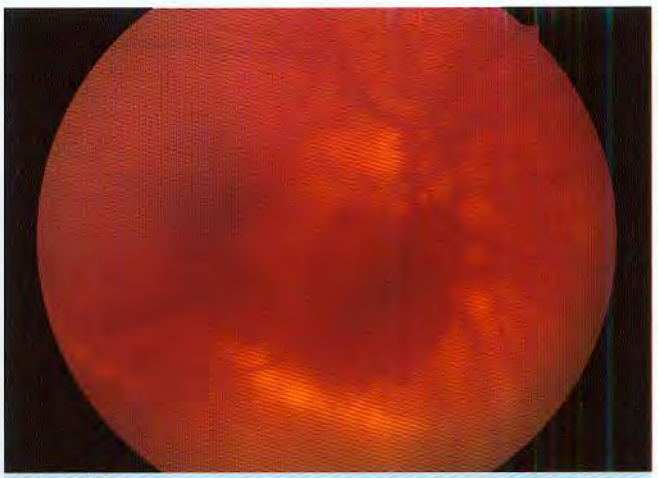


Fig. 19.35
Rotura coroidea aguda con hemorragia subretiniana.

Fig. 19.36
Rotura coroidea antigua.

4. Las **roturas retinianas**, que pueden dar lugar a desprendimiento de retina, son de tres tipos principales:
   a. Las ***diálisis retinianas*** (Fig. 19.37) están causadas por tracción del relativamente inelástico gel vítreo a lo largo de la cara posterior de la base del vítreo. En algunos casos la base del vítreo queda avulsionada, originando un aspecto «en asa de cubo» que comprende una banda de epitelio ciliar, la ora serrata y la retina postoral inmediata en la que el gel vítreo basal sigue insertado (Fig. 19.38). Las diálisis traumáticas pueden ocurrir en cualquier cuadrante, pero son más frecuentes en el nasal superior, debido quizá a que el traumatismo suele tener una dirección inferotemporal. Aunque se produce en el momento de la lesión, el desprendimiento de retina posterior no suele aparecer hasta varios meses después. La evolución es lenta, debido probablemente a que el gel vítreo está sano.

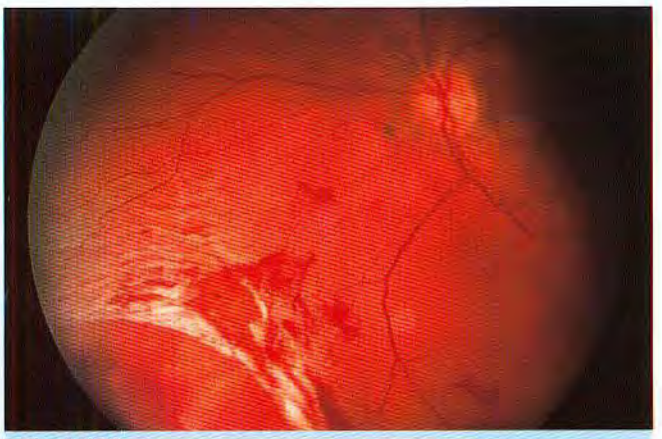


Fig. 19.37
Diálisis retiniana traumática. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 19.38
Avulsión de la base del vítreo.

   b. Los ***desgarros ecuatoriales*** son menos frecuentes y están causados por disrupción retiniana directa en el punto de impacto escleral. Ocasionalmente pueden extenderse a más de un cuadrante (desgarros gigantes).
   c. Los ***agujeros maculares*** pueden ocurrir en el momento de la lesión o más tarde después de la resolución de la conmoción retiniana.
5. **Nervio óptico**
   a. La ***neuropatía óptica*** es una causa poco frecuente pero a menudo devastadora de pérdida visual permanente después

de lesiones contusas de la cabeza, especialmente frontales. Se cree que el impacto transmite una onda de choque al canal óptico que daña el nervio óptico. Típicamente, la cabeza del nervio óptico y el fondo de ojo son normales inicialmente, y el único dato objetivo que se encuentra es un defecto pupilar aferente relativo. Ni los corticoides sistémicos ni la descompresión quirúrgica del canal óptico evitan la aparición de atrofia óptica en 3-4 semanas.

b. La ***avulsión del nervio óptico*** es rara y se produce típicamente cuando un objeto se introduce entre el globo ocular y la pared orbitaria, desplazando el ojo. Los mecanismos propuestos son la rotación extrema brusca o el desplazamiento anterior del globo ocular. La avulsión puede ser aislada o producirse en asociación con otras lesiones del globo ocular o la órbita. La exploración del fondo de ojo muestra la existencia de una cavidad importante donde la cabeza del nervio óptico se ha retraído de su cubierta de la duramadre (Fig. 19.39). No hay tratamiento; el pronóstico visual depende de si la avulsión es parcial o completa.

Fig. 19.39
Avulsión del nervio óptico. (Cortesía de E.M. Eagling, M.J. Roper-Hall, Eye Injuries, Butterworths, 1986.)

Lesión no accidental

La lesión no accidental (síndrome del niño maltratado) indica abuso físico en niños que generalmente tienen menos de 2 años de edad, y debe sospecharse siempre que se encuentren los datos oftalmológicos característicos en ausencia de una explicación alternativa convincente. Hay que tener en cuenta el diagnóstico con la ayuda de un pediatra especialista; la mayoría de los hospitales que atienden a niños tienen un equipo de atención al maltrato infantil. La lesión puede estar causada por un zarandeo violento solo. Sin embargo, una exploración cuidadosa manifiesta generalmente la existencia de signos de lesiones de impacto. Se cree que la lesión cerebral se debe a la hipoxia y la isquemia derivadas de la apnea, más que al cizallamiento o al impacto.

1. La **presentación** es frecuentemente con irritabilidad, letargia y vómitos, que inicialmente pueden diagnosticarse equivocadamente como gastroenteritis u otra infección porque la historia de la agresión no se declara.
2. Los **signos sistémicos** incluyen hematoma subdural y lesiones de impacto en la cabeza, desde fracturas de cráneo a hematomas en partes blandas. Muchos supervivientes presentan alteraciones neurológicas importantes permanentes.
3. Los **signos oculares** son múltiples y variados. Los más importantes son los siguientes:
   - Las hemorragias retinianas, unilaterales o bilaterales, son el signo más frecuente. Las hemorragias afectan típicamente a varias capas de la retina y son más evidentes en el polo posterior (Fig. 19.40), aunque a menudo se extienden a la periferia.

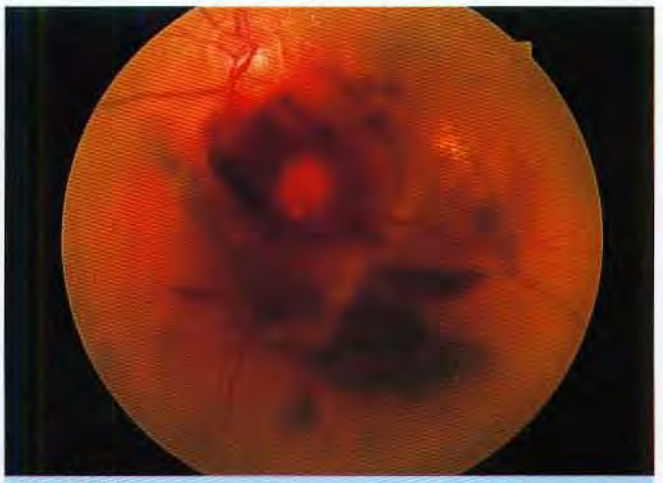


Fig. 19.40
Hemorragias en una lesión no accidental.

   - Hematoma periocular y hemorragias subconjuntivales.
   - Malas respuestas visuales y defectos pupilares aferentes.
   - La pérdida visual se produce aproximadamente en el 20% de los casos sobre todo a causa de lesión cerebral.

Traumatismo penetrante

Causas

Las lesiones penetrantes son más frecuentes en hombres que en mujeres con una relación 3:1 y en el grupo de más jóvenes. Las causas más frecuentes son agresiones, accidentes domésticos y lesiones deportivas. La extensión de la lesión está determinada por el tamaño del objeto, su velocidad en el momento del impacto y su composición. Los objetos afilados como cuchillos causan una laceración bien definida del globo ocular. Sin embargo, la extensión de la lesión causada por cuerpos extraños volantes está determinada por su energía cinética. Por ejemplo,

un perdigón es grande y, aunque se mueve relativamente despacio, tiene una energía cinética alta y por lo tanto puede causar una lesión ocular considerable. Por el contrario, un fragmento de metralla que se mueve rápidamente tiene una masa pequeña y, por lo tanto, causará una laceración limpia y relativamente menos lesión intraocular que un perdigón.

> ***NB:*** Es de la mayor importancia la introducción de una infección con cualquier lesión penetrante. La endoftalmitis o la panoftalmitis, a menudo más graves que la lesión inicial, pueden acabar con la pérdida del ojo.

Desprendimiento de retina traccional

El desprendimiento de retina traccional después de un traumatismo penetrante puede ser secundario a una incarceración vítrea en la herida y la presencia de hemorragia en el gel vítreo (Fig. 19.41a), que actúa como un estímulo para la proliferación fibroblástica a lo largo de los planos de vítreo incarcerado (Fig. 19.42). La contracción posterior de estas membranas da lugar a acortamiento y a un efecto de enrollamiento sobre la retina periférica en la región de la base vítrea y a veces a desprendimiento de retina traccional (*ver* Fig. 19.41b).

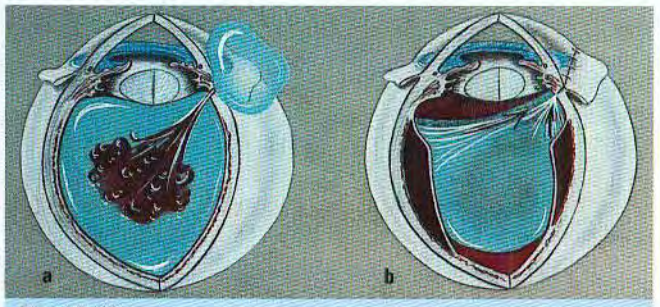


Fig. 19.41
(a) Lesión penetrante que da lugar a prolapso del vítreo y hemorragia intraocular; **(b)** proliferación posterior y tracción vitreorretiniana que da lugar a desprendimiento de retina.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

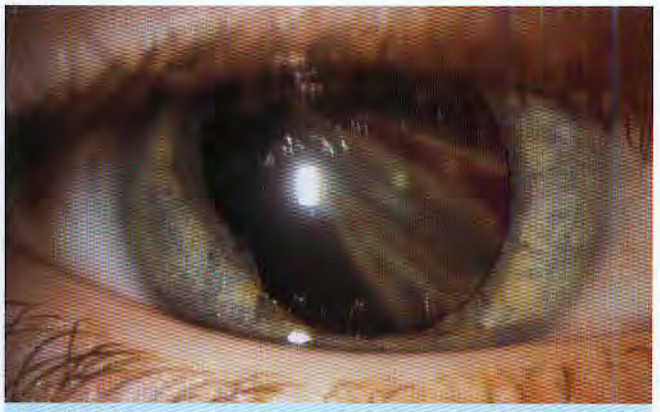


Fig. 19.42
Proliferación fibrosa retrolental después de un traumatismo penetrante.

Principios de reparación primaria

La técnica de reparación primaria depende de la gravedad de la herida y de la presencia de complicaciones como incarceración del iris, cámara anterior plana y lesión del contenido intraocular.

1. Las **laceraciones corneales pequeñas** (Figs. 19.43 y 19.44a y b) con cámara anterior formada pueden no precisar sutura ya que pueden curarse espontáneamente o con la ayuda de una lente de contacto blanda (Fig. 19.44c).

Fig. 19.43
Herida corneal penetrante con una cámara anterior formada.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

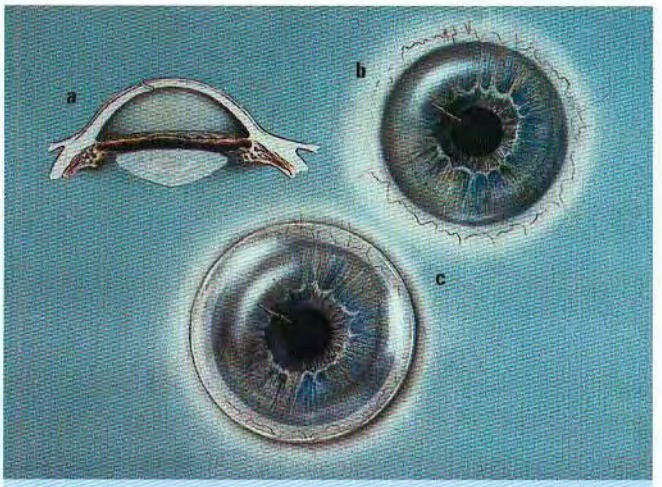


Fig. 19.44
(a y b) Herida corneal penetrante con una cámara anterior formada; **(c)** lente de contacto de contención colocada.
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Las **laceraciones corneales de tamaño medio** suelen necesitar sutura, especialmente si la cámara anterior es poco profunda o plana (Fig. 19.45). La técnica de sutura se muestra en las Figuras 19.46 y 19.47. Si la laceración afecta al limbo, es importante exponer la esclerótica adyacente (Fig. 19.48) y suturar cualquier extensión escleral (Fig. 19.49).

Fig. 19.45
Herida corneal penetrante con una cámara anterior plana.

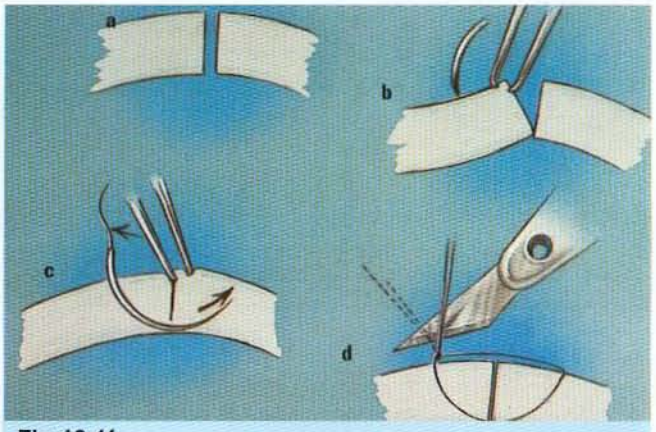


Fig. 19.46
Técnica de reparación de una herida corneal penetrante. La cámara anterior se puede profundizar con una sustancia viscoelástica. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

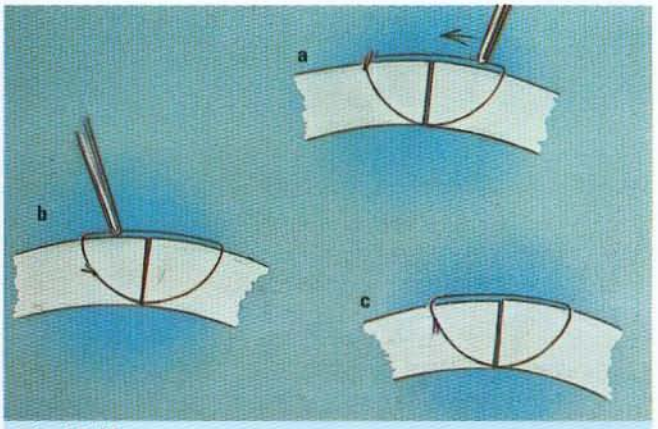


Fig. 19.47
Técnica de enterramiento del nudo. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Una cámara anterior poco profunda puede reformarse espontáneamente una vez que la córnea ya se ha suturado, y, si no, debe reformarse con solución salina isotónica. Una lente de

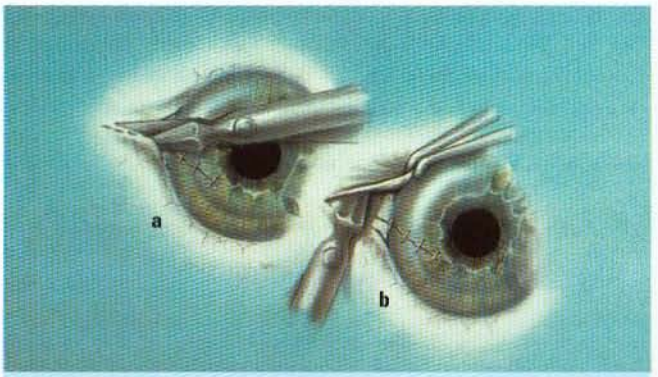


Fig. 19.48
Exploración de la esclerótica después de la reparación de una laceración corneal. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

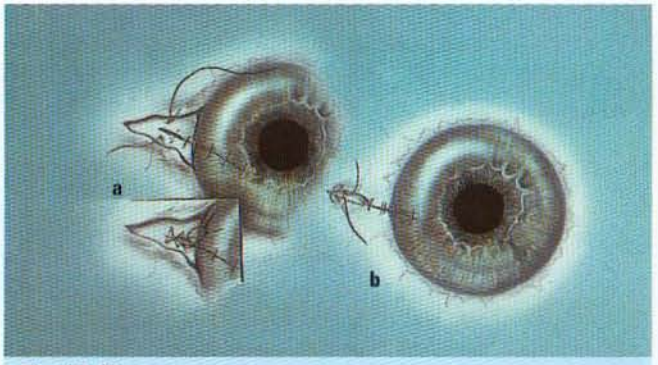


Fig. 19.49
Reparación de una laceración escleral. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

contacto blanda postoperatoria también puede ser útil durante algunos días para asegurar que la cámara anterior permanece profunda.

3. **Laceraciones corneales con incarceración del iris** (Figs. 19.50 y 19.51a). El tratamiento depende de la duración y la extensión de la incarceración.

Fig. 19.50
Herida corneal penetrante con prolapso del iris. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Una pequeña punta de iris recientemente incarcerado puede recolocarse mediante la constricción de la pupila con acetilcolina intracameral.
- Las grandes incarceraciones del iris deben extirparse (Fig. 19.51b), especialmente si duran más de algunos días o si el iris no parece viable, debido al riesgo de endoftalmitis.

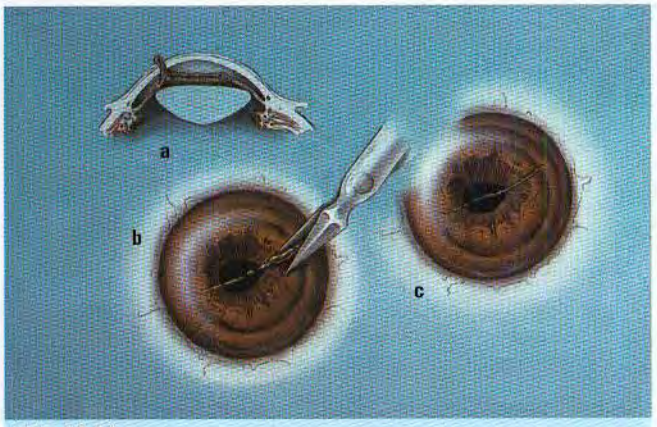


Fig. 19.51
(a) Herida corneal penetrante con prolapso del iris; **(b)** escisión del iris prolapsado; **(c)** aspecto final. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. La **laceración corneal con afectación del cristalino** (Figs. 19.52 y 19.53a) se trata mediante sutura de la laceración y además extirpación del cristalino mediante facoemulsificación o con un vitrectomo (Fig. 19.53b). Se prefiere este último si se asocia con afectación vítrea. El implante primario de una lente intraocular suele asociarse con un resultado visual favorable y una tasa baja de complicaciones postoperatorias.

Fig. 19.52
Laceración corneal asociada con catarata.

5. Las **laceraciones esclerales anteriores** que no pasan por detrás de las inserciones de los músculos rectos (es decir, anterior a la espiral de Tillaux y, por lo tanto, a la ora serrata) tienen un mejor pronóstico que una herida más posterior que afecta a la retina. Sin embargo, las heridas esclerales anteriores pueden asociarse con complicaciones graves como prolapso iridociliar e incarceración vítrea (Fig. 19.54). Esta última, si no se trata adecuadamente, puede producir tracción vitreorretiniana y desprendimiento de retina posteriormente. Hay que intentar recolocar el tejido uveal viable expuesto y cortar el vítreo prolapsado en la herida.

NB: Las esponjas de celulosa no deben emplearse para retirar vítreo por el riesgo de inducir tracción del mismo.

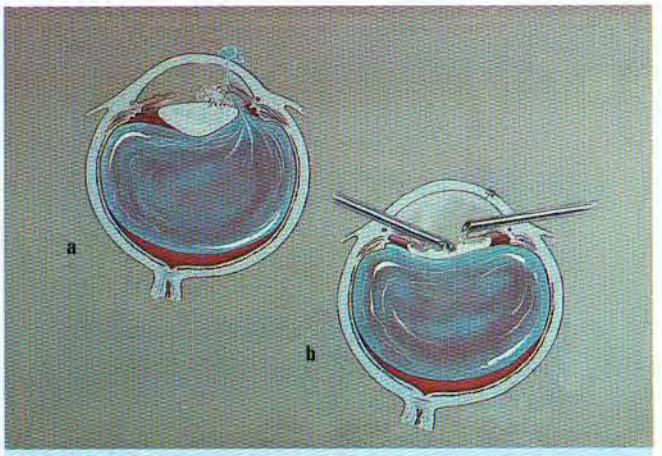


Fig. 19.53
(a) Herida penetrante con disrupción del cristalino y herniación anterior del vítreo a través de una zónula rota; **(b)** reparación de la herida corneal seguida de extirpación del cristalino y vitrectomía anterior. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

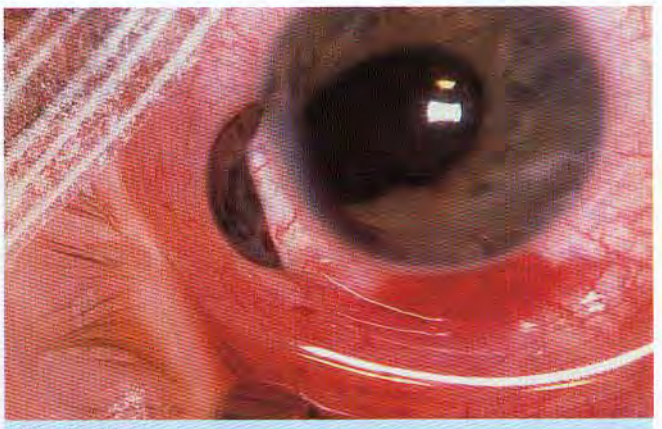


Fig. 19.54
Laceración escleral con prolapso iridociliar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

6. Las **laceraciones esclerales posteriores** se asocian con frecuencia con roturas retinianas a menos que sean muy superficiales. La herida escleral se expone (Fig. 19.55a) y se sutura empezando anteriormente y trabajando posteriormente (Fig. 19.55b y c). También puede ser preciso tratar las roturas retinianas de forma profiláctica.

NB: Durante la reparación es muy importante no ejercer una presión y una tracción excesivas sobre el ojo para evitar o minimizar la pérdida del contenido intraocular.

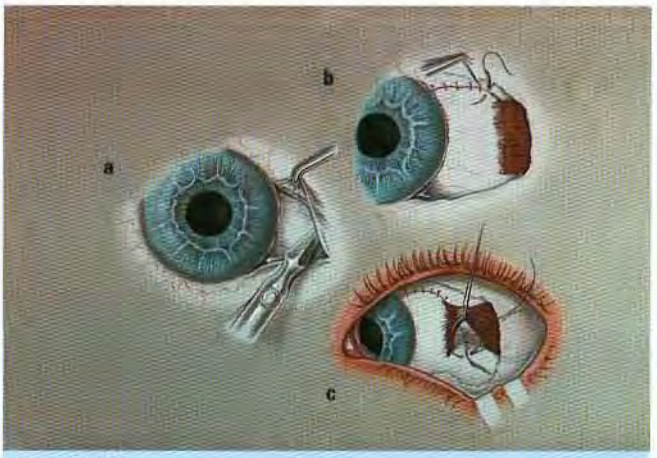


Fig. 19.55
(a) Exposición de la esclerótica; (b y c) reparación de la laceración escleral. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Objetivos de la reparación secundaria

La reparación secundaria de un traumatismo del segmento posterior, si está indicada, suele realizarse al cabo de 10-14 días después de la reparación primaria. Esto da tiempo no sólo a la curación de las heridas sino también al desarrollo de la separación vítrea posterior que facilita una buena vitrectomía. Los principales objetivos de la reparación secundaria son:

- Aclarar las opacidades de los medios como catarata y hemorragia vítrea con el fin de mejorar la visión.
- Estabilizar las interacciones vitreorretinianas anormales y de esta forma evitar las secuelas a largo plazo como el desprendimiento de retina traccional.

Cuerpos extraños extraoculares

Los cuerpos extraños pequeños como partículas de acero, carbón o tierra suelen impactar en la superficie corneal o conjuntival. Posteriormente a este impacto, estos cuerpos extraños pueden:

- Lavarse junto con la película lagrimal hacia el sistema de drenaje lagrimal.
- Adherirse a la conjuntiva palpebral superior en el surco subtarsal y producir abrasiones de la córnea con cada parpadeo. Se puede observar un patrón patognomónico de abrasiones corneales lineales (Fig. 19.56). Un cuerpo extraño subtarsal pasa desapercibido fácilmente si no se evierte el párpado superior.
- Ascender y localizarse en el fondo de saco conjuntival superior y producir conjuntivitis crónica. Este cuerpo extraño pasa desapercibido fácilmente si no se evierte doblemente el párpado y se examina el fondo de saco.
- Impactarse en la conjuntiva bulbar.
- Impactarse en el epitelio o la estroma corneal hasta una profundidad proporcional a la velocidad del cuerpo extraño.
- Un cuerpo extraño a una velocidad muy alta puede penetrar la córnea o la esclerótica y localizarse intraocularmente.

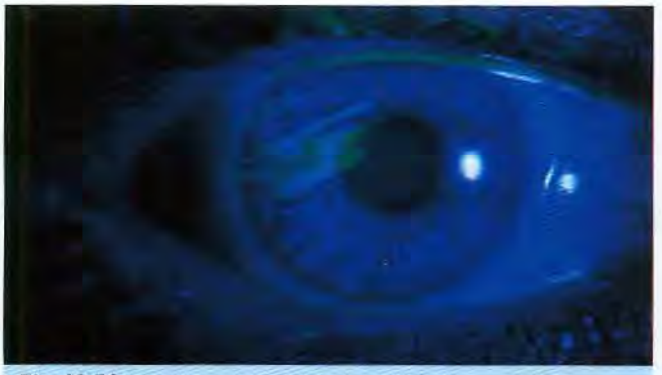


Fig. 19.56
Abrasiones corneales lineales teñidas con fluoresceína debidas a un cuerpo extraño subtarsal.

Cuerpos extraños corneales

1. **Signos clínicos**. Los cuerpos extraños corneales son extremadamente frecuentes y causan una considerable irritación. También puede haber infiltración leucocítica alrededor de cualquier cuerpo extraño de cierta duración. Si se deja estar un cuerpo extraño existe el riesgo de infección secundaria y ulceración corneal. La uveítis secundaria leve es frecuente con miosis irritativa y fotofobia. Los cuerpos extraños ferruginosos de algunos días de duración pueden dar lugar a tinción herrumbrosa del lecho de la abrasión.
2. **Tratamiento**
   a. El examen cuidadoso con la lámpara de hendidura es esencial para localizar la posición y la profundidad exactas del cuerpo extraño.
   b. El cuerpo extraño se retira bajo visualización con la lámpara de hendidura empleando una aguja estéril de calibre 26. La retirada magnética puede resultar útil para un cuerpo extraño metálico localizado profundamente. Un «anillo herrumbroso» residual es más fácil de retirar con una «cánula» estéril.
   c. Se instila ungüento antibiótico junto con ciclopléjico y/o un AINE para evitar la molestia.

NB: La presencia de secreción, infiltrado o uveítis importante debe hacer sospechar la existencia de una infección bacteriana secundaria; el tratamiento posterior debe ser igual que para la úlcera corneal. Los cuerpos extraños metálicos suelen ser estériles debido al aumento agudo de la temperatura durante el tránsito por el aire; sin embargo, los cuerpos extraños orgánicos y minerales tienen un riesgo mayor de infección.

Cuerpos extraños intraoculares

Un cuerpo extraño intraocular puede traumatizar el ojo mecánicamente, introducir una infección o ejercer otros efectos tóxicos sobre las estructuras intraoculares. Cuando está en el ojo, el cuerpo extraño puede localizarse en cualquiera de las estructuras con las que se encuentra; de esta forma puede localizarse en cualquier parte desde la cámara anterior hasta la retina y la coroides. Los efectos mecánicos importantes incluyen la formación de catarata secundaria a lesión capsular, licuefacción vítrea y hemorragias y desgarros retinianos. Las piedras y los cuerpos extraños orgánicos tienen una tendencia especial a dar lugar a infección. Muchas sustancias, incluyendo el hielo, muchos plásticos, el oro y la plata son inertes. Sin embargo, el hierro y el cobre pueden experimentar disociación y dar lugar a siderosis y calcosis, respectivamente.

Siderosis

Quizá el cuerpo extraño más frecuente es un fragmento de acero. Un cuerpo extraño ferroso intraocular experimenta disociación, que da lugar a depósito de hierro en las estructuras epiteliales intraoculares, principalmente el epitelio del cristalino y la retina, donde ejerce un efecto tóxico sobre los sistemas enzimáticos celulares, con el resultado de muerte celular. Los signos de siderosis incluyen catarata capsular anterior, que consta de depósitos de hierro radiales en la cápsula anterior del cristalino, tinción rojiza-marrón del iris (Fig. 19.57), glaucoma secundario debido a lesión trabecular y retinopatía pigmentaria, teniendo esta última el efecto más importante sobre la visión. La electrorretinografía muestra una atenuación progresiva de la onda b con el tiempo.

Fig. 19.57
Catarata y tinción del iris debidas a siderosis. (Cortesía de J. Salmon.)

Calcosis

La reacción ocular a un cuerpo extraño intraocular con un elevado contenido en cobre incluye un cuadro similar a una endoftalmitis agresiva, a menudo con evolución a ptisis bulbi. Por otro lado, una aleación como el latón o el bronce, con un contenido relativamente bajo en cobre, da lugar a calcosis. El cobre disociado electrolíticamente se deposita intraocularmente, dando lugar a un cuadro similar al que se observa en la enfermedad de Wilson. De esta forma, aparece un anillo de Kayser-Fleischer (*ver* Fig. 5.140), como en la catarata «en girasol» anterior. El depósito retiniano da lugar a placas doradas visibles oftalmoscópicamente. El cobre es menos retinotóxico que el hierro, por lo que no se produce retinopatía degenerativa y se puede conservar la función visual.

Tratamiento inicial

1. La **historia detallada** es vital para determinar el origen del cuerpo extraño; puede ser útil para el paciente llevar cualquier objeto causal como un cincel.
2. Se realiza un **examen oftálmico**, prestando atención especial a los posibles lugares de entrada o salida. La fluoresceína tópica puede ser útil para identificar una herida de entrada. La alineación y la proyección de las heridas identificadas pueden permitir la deducción lógica de la posible localización de un cuerpo extraño. Hay que realizar una gonioscopia y un examen del fondo de ojo. Puede haber signos asociados como laceración palpebral o lesión de las estructuras del segmento anterior.
3. La **TC** con cortes coronales y axiales se emplea para detectar y localizar cuerpos extraños intraoculares metálicos (*ver* Fig. 19.23), proporcionando imágenes transversales con una sensibilidad y una especificidad que son superiores a la radiología simple y a la ecografía.

> ***NB:*** La RNM está contraindicada en caso de un cuerpo extraño metálico intraocular.

Técnica de extracción

1. Extracción con un **imán** de la siguiente forma:
   a. Se realiza una esclerotomía adyacente al cuerpo extraño (Fig. 19.58a).
   b. Se aplica diatermia de baja intensidad a la coroides para evitar el sangrado (Fig. 19.58b).
   c. Se retira el cuerpo extraño con el imán (Fig. 19.58c).
   d. Se puede aplicar crioterapia para el desgarro retiniano inducido y en la retina adyacente (Fig. 19.58d).

Fig. 19.58
Retirada mediante un imán de un cuerpo extraño intraocular (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

e. Se puede realizar un cierre escleral (Fig. 19.58e) para reducir el riesgo de desprendimiento de retina, pero es opcional.

2. La extracción con **pinzas** se puede emplear para los cuerpos extraños no magnéticos y para los cuerpos extraños magnéticos que no se pueden retirar con seguridad con un imán.
   a. Se realiza una vitrectomía vía pars plana (Fig. 19.59a).
   b. Se introduce una pinza intraocular (Fig. 19.59b).

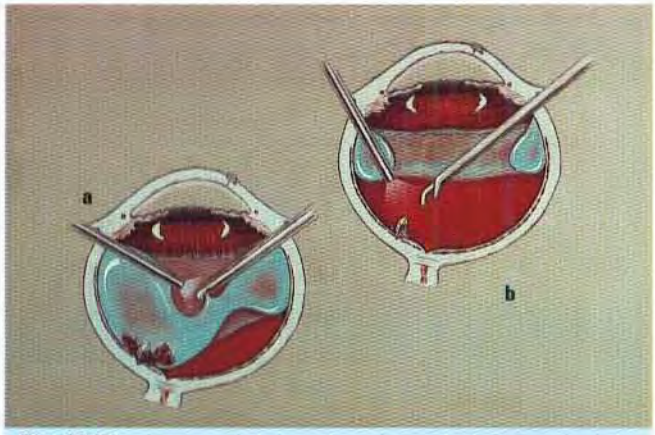


Fig. 19.59
Retirada mediante unas pinzas de un cuerpo extraño intraocular vía pars plana (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

   c. Un cuerpo extraño pequeño se puede retirar vía pars plana.
   d. Un cuerpo extraño en el ojo afáquico se puede retirar cogiéndolo en el espacio pupilar (Fig. 19.60a), insertando un querátomo (Fig. 19.60b) y eliminándolo a través de una incisión en el limbo (Fig. 19.60c).

NB: La profilaxis de la endoftalmitis con antibióticos intravítreos es necesaria en los casos de alto riesgo como los cuerpos extraños contaminados del suelo o con materia vegetal.

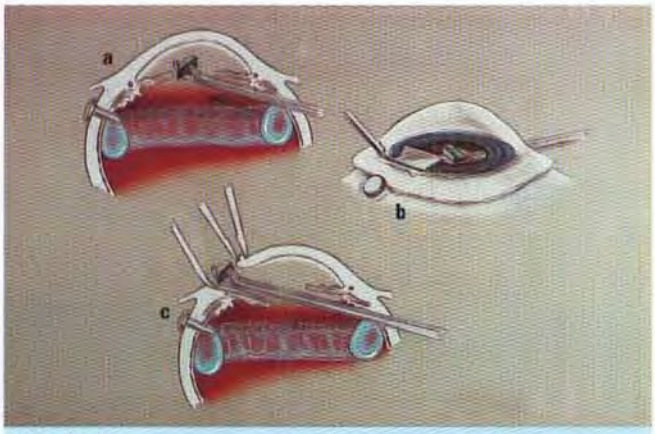


Fig. 19.60
Retirada mediante unas pinzas de un cuerpo extraño intraocular a través del limbo (*ver* texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Enucleación

Las indicaciones de enucleación primaria deben hacerse sólo en lesiones muy graves, sin posibilidades de conservación de la visión cuando es imposible reparar la esclerótica (Fig. 19.61). La enucleación secundaria debe plantearse después de la reparación primaria si se considera que el ojo está lesionado de una forma grave e irreversible, especialmente si tiene mal aspecto y molesta. El retraso en el tiempo permite además que el paciente se adapte emocional y mentalmente a la perspectiva de perder un ojo. De acuerdo con una evidencia anecdótica, se recomienda que la enucleación se realice dentro de los 10 días siguientes a la lesión original para evitar la posibilidad muy remota de una oftalmitis simpática. Sin embargo, no existe evidencia objetiva de esto.

Fig. 19.61
Globo ocular extremadamente dañado en el que está justificada la enucleación primaria.

Oftalmitis simpática

La oftalmitis u oftalmía simpática es una panuveítis granulomatosa, muy rara y *bilateral*, que ocurre después de un traumatismo ocular penetrante, que suele asociarse con prolapso uveal o, más raramente, después de cirugía intraocular. El ojo traumatizado se denomina ojo *desencadenante* y el otro ojo, que también presenta uveítis, se llama ojo *simpatizante*.

1. La **presentación** en el 65% de los casos es entre las 2 semanas y los 3 meses después de la lesión inicial; el 90% de todos los casos ocurre en el primer año.
2. **Signos**
   - El ojo desencadenante muestra evidencia del traumatismo inicial y suele estar muy enrojecido e irritable.
   - El ojo simpatizante se vuelve fotofóbico e irritable.
   - Ambos ojos presentan una uveítis anterior granulomatosa crónica con nódulos en el iris y precipitados corneales en grasa de carnero (Fig. 19.62).
   - Su afectación se caracteriza por inflamación de la papila óptica y coroiditis multifocal que se extiende por todo el fondo de ojo (Fig. 19.63).

Fig. 19.62
Precipitados corneales «en grasa de carnero» en una oftalmitis simpática.

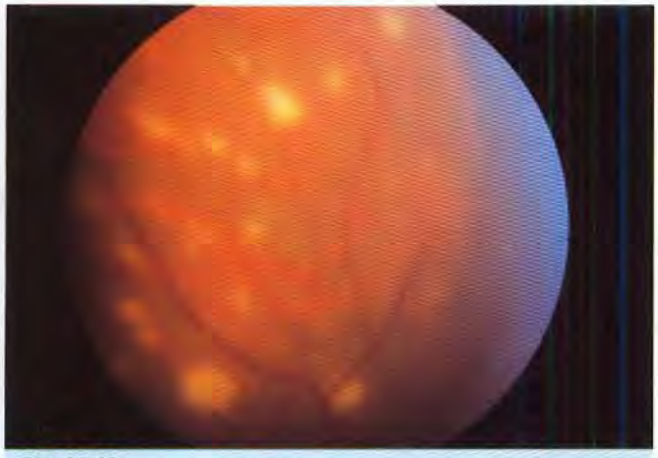


Fig. 19.63
Coroiditis multifocal en una oftalmitis simpática. (Cortesía de J. Salmon.)

3. **Curso**. En algunos casos la uveítis tiene una evolución relativamente leve y autolimitada. Sin embargo, en la mayoría de ellos la inflamación intraocular se hace crónica y, si no se trata correctamente, puede producir catarata, glaucoma y ptisis bulbi.
4. El **tratamiento** con corticoides sistémicos suele ser efectivo y el pronóstico visual a largo plazo es bueno. También son beneficiosos diversos agentes inmunosupresores para limitar el uso de corticoides.

Lesiones químicas

Introducción

Causas

Aunque las lesiones químicas suelen ser relativamente banales, algunas pueden producir ceguera. La mayoría son accidentales y sólo algunas se deben a agresiones. Alrededor de dos terceras partes de las quemaduras accidentales tienen lugar en el trabajo y el resto en el hogar. Las quemaduras por álcalis son dos veces más frecuentes que las quemaduras por ácidos puesto que los álcalis se emplean mucho más ampliamente en el hogar y en la industria. Los álcalis más comúnmente implicados son amonio, hidróxido de sodio y cal. Los ácidos más comúnmente implicados son sulfúrico, sulfuroso, hidrofluórico, acético, crómico e hidroclórico. La gravedad de una lesión química está relacionada con las propiedades del producto químico, el área de superficie ocular afectada, la duración de la exposición (retención de productos químicos particulados sobre la superficie del globo ocular) y los efectos relacionados como una lesión térmica. Los álcalis tienden a penetrar más profundamente que los ácidos, que coagulan las proteínas de superficie, dando lugar a una barrera protectora. El amonio y el hidróxido sódico pueden producir lesiones graves debido a su rápida penetración. El ácido hidrofluórico se emplea en la grabación y limpieza del cristal y también tiende a penetrar rápidamente en el ojo, mientras que el ácido sulfúrico puede complicarse por la lesión térmica y por el impacto a alta velocidad después de explosiones de baterías de coches.

Fisiopatología

1. El **daño ocular** por lesiones químicas graves tiene lugar en el orden siguiente:
   - Necrosis de las células epiteliales conjuntivales y corneales con disrupción y oclusión y vascularización límbica. La pérdida de las células pluripotenciales límbicas puede originar posteriormente la conjuntivización de la vascularización de la superficie corneal o defectos epiteliales corneales persistentes con ulceración corneal estéril y perforación corneal. Otros efectos a largo plazo son trastornos de la humectación de la superficie ocular, formación de simbléfaron y entropión cicatricial.
   - La penetración más profunda causa descomposición y precipitación de los glucosaminoglucanos y opacificación de la estroma corneal.
   - Penetración en la cámara anterior, que da lugar a lesión del iris y el cristalino.
   - La lesión del epitelio ciliar afecta a la secreción de ascorbato, que es preciso para la producción de colágeno y la reparación corneal.
   - Después pueden aparecer hipotonía y ptisis bulbi.
2. La **curación** ocurre en el epitelio y la estroma corneales de la forma siguiente:
   - El epitelio se cura por migración de las células epiteliales que se originan de las células pluripotenciales límbicas.
   - El colágeno lesionado de la estroma es fagocitado por los queratocitos y se sintetiza colágeno nuevo.

Tratamiento

Tratamiento de urgencia

La quemadura química es el único tipo de lesión ocular que precisa un tratamiento inmediato sin obtener primero la historia y realizar una exploración cuidadosa. El tratamiento inmediato es el siguiente:

1. La **irrigación abundante** tiene una importancia crucial para minimizar la duración del contacto del producto químico con el ojo y normalizar el pH en el saco conjuntival lo antes posible. Hay que emplear suero fisiológico (o equivalente) para irrigar el ojo durante 15-30 minutos o hasta la normalización del pH.
2. **Eversión doble de los párpados** de forma que pueda ser eliminado cualquier material particulado retenido en los fondos de saco, como cal o cemento.
3. **Desbridamiento** de las áreas necróticas de epitelio corneal para permitir una reepitelización correcta.

Gradación de la gravedad

Las lesiones químicas agudas se clasifican en grados para permitir el tratamiento posterior adecuado y una indicación del pronóstico probable finalmente. Esto se hace mediante la observación de la transparencia de la córnea y la gravedad de la isquemia límbica. Esta última se valora observando la permeabilidad de los vasos profundos y superficiales que irrigan el limbo (Fig. 19.64).

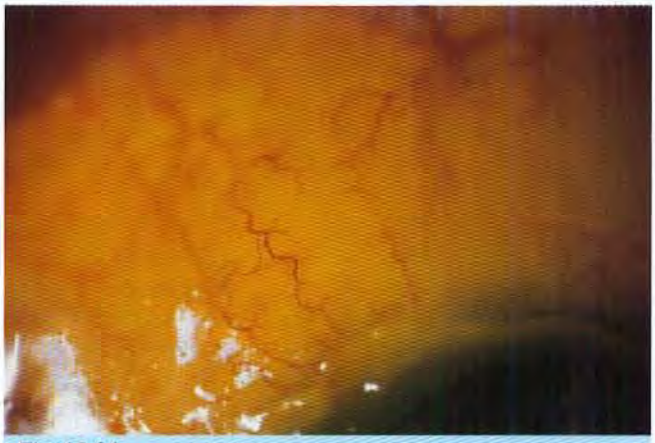


Fig. 19.64
Isquemia límbica grave después de una lesión química reciente.

1. **Grado I**: córnea transparente y sin isquemia límbica (pronóstico excelente).
2. **Grado II**: córnea turbia pero se ven los detalles del iris (Fig. 19.65) e isquemia límbica inferior a un tercio (120°) (buen pronóstico).
3. **Grado III**: pérdida total del epitelio corneal, estroma turbia que oscurece los detalles del iris (Fig. 19.66) e isquemia límbica entre un tercio y la mitad (120 a 180°) (pronóstico reservado).
4. **Grado IV**: córnea opaca e isquemia límbica superior a la mitad (> 180°) (Fig. 19.67) (pronóstico muy malo).

Otros signos que deben observarse en la valoración inicial son la extensión de la pérdida epitelial corneal y conjuntival, los cambios del iris, el estado del cristalino y la presión intraocular.

Tratamiento médico

Las lesiones leves (grados I y II) se tratan con una tanda corta de corticoides tópicos, ciclopléjicos y antibióticos profilácticos durante unos 7 días. Los principales objetivos del tratamiento de las quemaduras más graves son reducir la inflamación, favorecer la recuperación del epitelio y evitar la ulceración corneal.

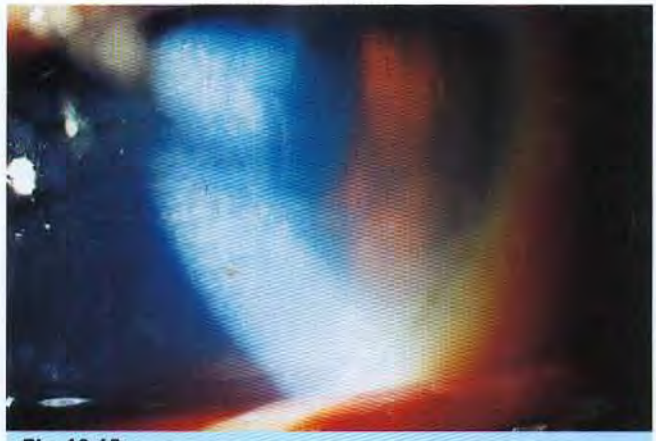


Fig. 19.65
Lesión química de grado II con opacidad corneal pero detalles del iris visibles.

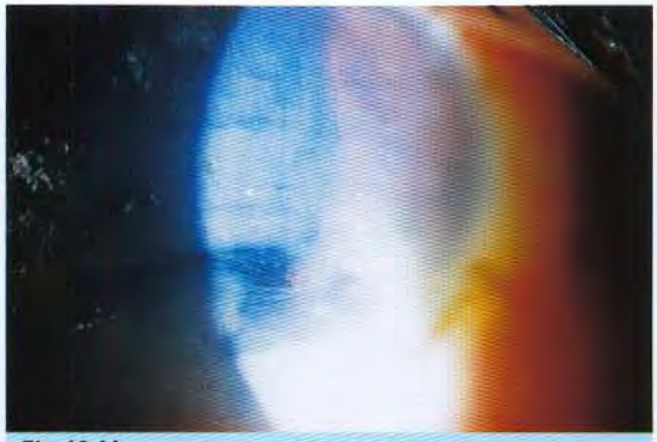


Fig. 19.66
Lesión química de grado III con opacidad corneal que oscurece los detalles del iris.

Fig. 19.67
Lesión química de grado IV con córnea totalmente opaca.

1. Los **corticoides** reducen la inflamación y la infiltración neutrofílica. Sin embargo, también impiden la curación de la estroma al reducir la síntesis de colágeno e inhibir la migración de queratocitos. Por este motivo, los corticoides tópicos se pueden emplear inicialmente, pero deben suspenderse al cabo de 7-10 días, cuando es probable que ocurra la ulceración corneal estéril. Después de este período pueden sustituirse por agentes antiinflamatorios no esteroideos (AINE) tópicos, que no afectan a la función de los queratocitos.
2. El **ácido ascórbico** resuelve un estado de escorbuto tisular localizado y mejora la curación de las heridas al favorecer la síntesis de colágeno maduro por los fibroblastos corneales. El ascorbato sódico al 10% tópico se administra cada 2 horas y la dosis sistémica es de 2 g cuatro veces al día.
3. El **ácido cítrico** es un potente inhibidor de la actividad de los neutrófilos y reduce la intensidad de la respuesta inflamatoria. Parece ser que la quelación del calcio extracelular por el citrato también inhibe la colagenasa. El citrato sódico al 10% tópico se administra cada 2 horas durante unos 10 días. Su objetivo es eliminar la segunda ola de fagocitos, que normalmente se produce a los 7 días de la lesión.
4. Las **tetraciclinas** son inhibidores de la colagenasa y también inhiben la actividad de los neutrófilos y reducen la ulceración. Se administran por vía tópica y sistémica (p. ej., doxiciclina 100 mg dos veces al día).

Cirugía

1. La **cirugía precoz** puede ser necesaria para revascularizar el limbo, restaurar la población celular del mismo y restablecer los fondos de saco. Se puede usar uno o más de los procedimientos siguientes:
   - Avance de la cápsula de Tenon y sutura al limbo con el objetivo de restablecer la vascularización límbica y prevenir así el desarrollo de ulceración corneal.
   - Trasplante de células pluripotenciales límbicas a partir del otro ojo del paciente (autoinjerto) o de un donante (aloinjerto), con el objetivo de restaurar un epitelio corneal normal.
   - Injerto de membrana amniótica para favorecer la epitelización y la supresión de la fibrosis.
2. La **cirugía tardía** puede implicar los siguientes procedimientos:
   - División de bandas conjuntivales (Fig. 19.68) y simbléfaron (Fig. 19.69).

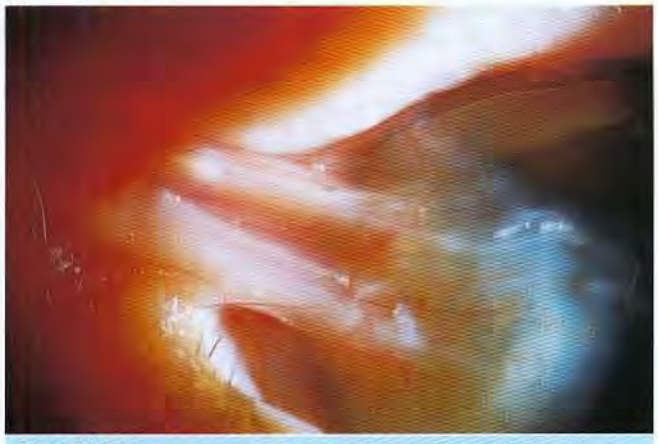


Fig. 19.68
Adherencias conjuntivales después de una lesión química.

Fig. 19.69
Simbléfaron después de una lesión química.

   - Injertos de membrana conjuntival o mucosa.
   - Corrección de deformidades palpebrales.
   - La queratoplastia debe retrasarse al menos durante 6 meses y preferiblemente más tiempo para permitir la máxima resolución de la inflamación.
   - Pueden ser precisas queratoprótesis (*ver* Fig. 6.15) en los casos de lesiones muy graves porque los resultados del injerto convencional son malos.

CAPÍTULO 20

Enfermedades sistémicas

Acromegalia 693
Arteritis de células gigantes 694
Artritis idiopática juvenil 695
Artritis psoriásica 696
Artritis reumatoide 697
Colitis ulcerosa 698
Diabetes mellitus 698
Distrofia miotónica 700
Eccema atópico 701
Enfermedad de Behçet 701
Enfermedad de Crohn 703
Enfermedad de Lyme 704
Enfermedad por arañazo de gato 704
Esclerosis múltiple 704
Esclerosis sistémica 704
Esclerosis tuberosa 705
Espondilitis anquilosante 707
Estenosis carotídea 707
Granulomatosis de Wegener 709
Hipertensión 709
Homocistinuria 710
Infección genital por *Chlamydia* 710
Lepra 710
Lupus eritematoso sistémico 712
Miastenia gravis 713
Neurofibromatosis-1 714
Neurofibromatosis-2 716
Penfigoide cicatricial 716
Poliarteritis nodosa 717
Rosácea 717
Sarcoidosis 718
Seudoxantoma elástico 719
Sífilis adquirida 720
Sífilis congénita 721
Síndrome de Cushing 721
Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6 (esclerótico ocular) 722
Síndrome de inmunodeficiencia adquirida 722
Síndrome de Kearns-Sayre 724
Síndrome de Marfan 724
Síndrome de Reiter 725
Síndrome de Sjögren 726
Síndrome de Stevens-Johnson 727
Síndrome de Sturge-Weber 728
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada 728
Síndrome de von Hippel-Lindau 729
Tirotoxicosis 729
Tuberculosis 730

Acromegalia

La acromegalia está causada por un exceso de hormona de crecimiento (GH) que tiene lugar durante la edad adulta, después del cierre epifisario, y se debe prácticamente siempre a un adenoma acidófilo hipofisario secretor. (La hipersecreción de hormona de crecimiento durante la infancia, antes del cierre epifisario, da lugar a gigantismo.)

1. La **presentación** es en la cuarta a quinta décadas de la vida.
2. **Signos**
   a. ***Piel***. Hiperhidrosis, seborrea, acné y, en mujeres, hirsutismo.
   b. ***Cara***. Rasgos toscos: labios gruesos, pliegues nasolabiales exagerados, arcos supraorbitarios prominentes (Fig. 20.1) y aumento de tamaño de la mandíbula (prognatismo) (Fig. 20.2) con maloclusión dental.

Fig. 20.1
Acromegalia.

Fig. 20.2
Radiografía simple de cráneo en una acromegalia que muestra un aumento de la mandíbula con ensanchamiento del ángulo mandibular (prognatismo), aumento del seno frontal, engrosamiento de la bóveda craneal y ensanchamiento de la fosa hipofisaria. (Cortesía de S. Ghiacy.)

   c. ***Aumento de tamaño*** de la cabeza, manos, pies, lengua (Fig. 20.3) y órganos internos.

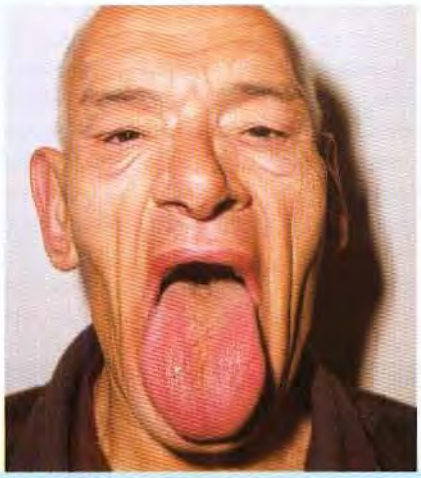


Fig. 20.3
Macroglosia en una acromegalia.

3. Las **complicaciones** incluyen artrosis (Fig. 20.4), síndrome del túnel carpiano, miocardiopatía, hipertensión, enfermedad respiratoria, diabetes mellitus, disfunción gonadal y neuropatía.

Fig. 20.4
Radiografía simple de las manos en una acromegalia que muestra picos y ganchos de las falanges terminales, aumento del tamaño de los huesos con inserciones musculares prominentes y cambios artróticos precoces. (Cortesía de S. Ghiacy.)

4. **Pruebas diagnósticas**. El diagnóstico se puede confirmar mediante la determinación de los valores de GH en respuesta a un prueba de tolerancia oral a la glucosa. Los individuos normales muestran supresión de las cifras de GH por debajo de 2 mU/l. En cambio, en la acromegalia los valores de GH no bajan y pueden aumentar de forma paradójica.
5. Las opciones de **tratamiento** incluyen bromocriptina (un agonista de la dopamina de acción prolongada), radioterapia (haz externo o por implantación de barras de itrio en la hipófisis) e hipofisectomía transesfenoidal.

6. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Hemianopsia bitemporal y atrofia óptica.

b. ***Raros***. Estrías angioides y nistagmus en vaivén de Maddox.

Arteritis de células gigantes

La arteritis de células gigantes (ACG) es una arteritis necrotizante granulomatosa (Fig. 20.5) con predilección por las arterias de grande y mediano calibre, especialmente la temporal superficial, oftálmica, ciliar posterior y vertebral proximal. La gravedad y la extensión de la afectación se asocian con la cantidad de tejido elástico en la media y la adventicia. Las arterias intracraneales, que poseen poco tejido elástico, suelen estar respetadas.

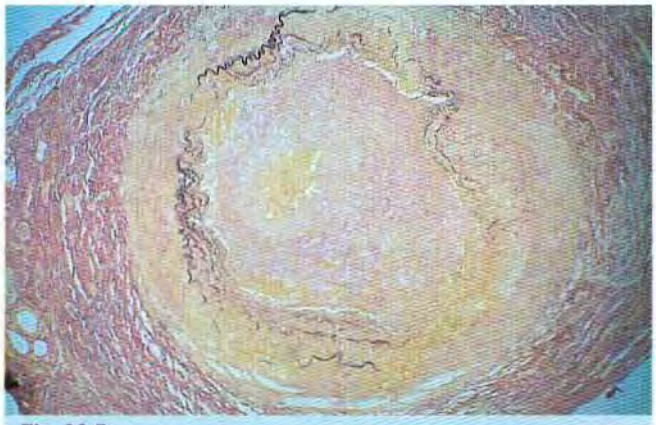


Fig. 20.5
Histología de una arteritis de células gigantes que muestra infiltración granulomatosa, interrupción de la lámina elástica interna, proliferación de la íntima y oclusión completa de la luz. (Cortesía de A. Garner.)

1. La **presentación** suele ser en la séptima u octava décadas de la vida con lo siguiente:

a. ***Dolor del cuero cabelludo***, que se aprecia primero al peinarse, y es un síntoma frecuente.

b. ***Cefalea***, a veces intensa, que puede localizarse en la zona frontal, occipital o temporal, aunque puede ser más generalizada.

c. La ***claudicación mandibular*** es prácticamente patognomónica. Está causada por isquemia del masetero y produce dolor al hablar y al masticar.

d. La ***polimialgia reumática*** se caracteriza por dolor y rigidez de los grupos musculares proximales (típicamente los hombros). Suele ser peor por la mañana y después del ejercicio y puede preceder a los síntomas craneales en varios meses.

e. ***Síntomas inespecíficos*** como dolor cervical, pérdida de peso, fiebre, sudoración nocturna, mareo y depresión son frecuentes.

f. ***Ceguera*** de inicio brusco con un malestar sistémico mínimo (arteritis oculta) es poco frecuente.

2. Otros signos

a. La ***arteritis temporal superficial*** se caracteriza por la presencia de arterias engrosadas, dolorosas, inflamadas y nodulares (Fig. 20.6), que no pueden aplanarse al comprimirlas contra el cráneo. El pulso está presente inicialmente, pero más tarde desaparece, un signo que sugiere fuertemente una ACG, ya que la presencia de una arteria temporal superficial no pulsátil es muy inhabitual en una persona normal. En los casos muy graves puede producirse una gangrena del cuero cabelludo (Fig. 20.7).

> ***NB:*** La mejor localización para explorar el pulso es inmediatamente por delante del pabellón auricular.

b. ***Complicaciones***. Aneurismas disecantes, insuficiencia aórtica, infarto de miocardio, insuficiencia renal y accidente vascular del tronco cerebral.

Fig. 20.6
Arteria temporal superficial dilatada y tortuosa en una arteritis de células gigantes.

Fig. 20.7
Necrosis del cuero cabelludo en una arteritis de células gigantes.

3. Pruebas diagnósticas

a. La ***velocidad de sedimentación globular*** (VSG) suele estar muy elevada, con valores superiores a 60 mm/h. Para interpretar la VSG hay que recordar lo siguiente:

- La VSG normal es igual aproximadamente a la mitad de la edad en los hombres; es 5 mm más elevada en las mujeres.
- Cifras de VSG de 40 mm/h pueden ser «normales» en personas diabéticas y en el anciano.
- Aproximadamente el 20% de los pacientes con ACG tienen una VSG normal.

b. La ***proteína C reactiva*** está invariablemente aumentada y puede resultar útil cuando la VSG es equívoca.

c. La ***biopsia de la arteria temporal*** (BAT) debe realizarse si se sospecha una ACG.

- Nunca deben suspenderse los corticoides durante la biopsia, que idealmente debe realizarse al cabo de 3 días de haber iniciado su administración.
- Los corticoides administrados durante más de 7 días pueden eliminar la evidencia de arteritis activa; sin embargo, esto no ocurre siempre y la biopsia debe llevarse a cabo aunque el tratamiento con corticoides se haya iniciado considerablemente pronto. Esto tiene dos motivos; primero, si resulta positivo, justifica la administración a largo plazo de corticoides en una población con una elevada predisposición a sus efectos secundarios. Si resulta negativo, justifica de alguna forma la retirada del tratamiento con corticoides.
- En los pacientes con afectación ocular es recomendable obtener la biopsia del lado ipsilateral. La localización ideal es la sien porque evita lesionar la rama principal del nervio auriculotemporal.
- Hay que obtener al menos 2,5 cm de la arteria y examinar secciones seriadas a causa del fenómeno de «lesiones intercaladas»: segmentos de pared arterial histológicamente normal pueden alternar con segmentos de inflamación granulomatosa.
- La falta de pulsación puede hacer que la biopsia de la arteria temporal resulte difícil, especialmente en manos inexpertas; no es infrecuente que se extirpe y se envíe para su examen histológico un fragmento nervioso.

4. El **tratamiento** implica la administración de corticoides sistémicos (*ver* Capítulo 18).

5. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Neuropatía óptica isquémica anterior.

b. ***Poco frecuentes***. Amaurosis fugax, manchas algodonosas, oclusión de la arteria central de la retina, oclusión de la arteria ciliorretiniana y parálisis de los nervios motores oculares (habitualmente una parálisis del tercer par que respeta la pupila).

c. ***Raros***. Síndrome isquémico ocular.

Artritis idiopática juvenil

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una artritis inflamatoria de al menos 3 meses de duración y que se produce en niños antes de los 16 años de edad. La proporción mujeres:hombres es 3:2. Los pacientes son seronegativos para el factor reumatoide IgM. Sin embargo, en Norteamérica, la AIJ suele denominarse artritis «reumatoide» juvenil.

1. Presentación. Según el inicio y la extensión de la afectación articular durante los primeros 6 meses, los tres tipos de presentación son los siguientes:

a. La AIJ de inicio ***pauciarticular*** supone cerca del 60% de los casos. Afecta a las niñas con una frecuencia cinco veces superior a los niños y con un pico máximo de edad al inicio de alrededor de 2 años. La artritis afecta a cuatro o menos articulaciones, generalmente las rodillas (Fig. 20.8), aunque los tobillos y las muñecas pueden afectarse también. Algunos pacientes de este subgrupo permanecen con afectación pauciarticular, mientras que otros desarrollan posteriormente una poliartritis. Alrededor del 75% de los niños son positivos para los anticuerpos antinucleares (ANA).

- La *uveítis* es común en este grupo y afecta a cerca del 20% de los niños. Los factores de riesgo de uveítis son el inicio precoz de la AIJ y los hallazgos positivos de ANA y HLA-DR5.

Fig. 20.8
Artritis idiopática juvenil pauciarticular que afecta a las rodillas.

b. La AIJ de inicio ***poliarticular*** supone otro 20% de los casos. Afecta a las niñas unas tres veces más que a los niños y su inicio puede producirse a lo largo de toda la infancia. La artritis afecta a cinco o más articulaciones, tanto pequeñas como grandes y de forma simétrica (Fig. 20.9). Los signos sistémicos son leves o están ausentes. Alrededor del 40% de los niños son positivos para los ANA.

- La *uveítis* se produce en cerca del 5% de los casos.

c. La AIJ de inicio ***sistémico*** supone cerca del 20% de los casos. La enfermedad ocurre con igual frecuencia en niños

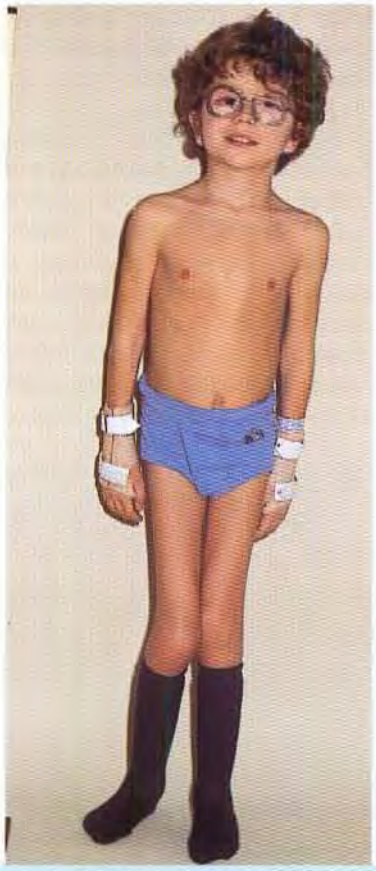


Fig. 20.9
Artritis idiopática juvenil poliarticular.

y en niñas y se puede presentar a cualquier edad. Los signos sistémicos incluyen fiebre alta remitente, exantema maculopapular transitorio, linfadenopatía generalizada, hepatoesplenomegalia y serositis. Inicialmente, la artralgia o la artritis pueden ser mínimas o estar ausentes, y sólo una minoría de pacientes desarrolla posteriormente una poliartritis progresiva. El término «*enfermedad de Still*» se reserva actualmente para pacientes de este subgrupo.

- No se produce *uveítis*.

2. Las opciones de **tratamiento** incluyen fisioterapia, AINE y metotrexato a dosis bajas.
3. **Signos oftálmicos**. Uveítis anterior crónica.

Artritis psoriásica

La artritis psoriásica es una espondiloartropatía que afecta a alrededor del 7% de los pacientes con psoriasis. La enfermedad afecta a ambos sexos por igual y se asocia con una prevalencia aumentada de HLA-B27 y HLA-B17.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida.
2. **Signos**
   a. Piel
   - Psoriasis en placas (lo más frecuente): áreas de color rosa-salmón bien delimitadas y cubiertas por gruesas placas plateadas que suelen verse en las superficies de extensión y el cuero cabelludo (Fig. 20.10).

Fig. 20.10
Placa de psoriasis.

   - Psoriasis flexural: lesiones rosadas sin descamación, que afectan habitualmente a la ingle y el periné.
   - La psoriasis pustulosa se caracteriza por lesiones pustulosas en las palmas y las plantas, en asociación con descamación y eritema.
   - La psoriasis eritrodérmica se caracteriza por eritema y descamación graves, a menudo con formación de pústulas, que afectan al tronco y las piernas.

   b. La ***artritis*** puede adoptar uno de los siguientes patrones:
   - Afectación asimétrica de las articulaciones interfalángicas distales que puede dar lugar a deformidades en forma de salchicha (Fig. 20.11).
   - Afectación periférica pauciarticular.
   - Afectación periférica simétrica similar a la artritis reumatoide.
   - La artritis mutilante que afecta a algunos dedos es rara.
   - Espondilitis anquilosante asociada.

Fig. 20.11
Deformidades en forma de salchicha de los dedos en una artritis psoriásica.

c. ***Distrofia ungueal***. Punteado, depresión transversa y onicólisis (Fig. 20.12).

Fig. 20.12
Distrofia ungueal psoriásica.

3. **Tratamiento**. AINE, corticoides intraarticulares; la enfermedad grave puede precisar fármacos citotóxicos.
4. **Signos oftálmicos**
   a. ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior aguda.
   b. ***Raros***. Conjuntivitis, queratitis y queratoconjuntivitis seca.

Artritis reumatoide

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica autoinmune caracterizada por una poliartropatía inflamatoria simétrica, destructiva y deformante, en asociación con un espectro de manifestaciones extraarticulares y anticuerpos antiglobulina circulantes, denominados factores reumatoides. Afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres.

1. La **presentación** es en la cuarta década de la vida y ocasionalmente en la infancia (artritis reumatoide juvenil). La enfermedad se caracteriza por reagudizaciones que alternan con fases de quiescencia.
2. **Signos**
   a. ***Artritis***
   - Afectación simétrica de las pequeñas articulaciones de las manos y los pies. La inflamación afecta típicamente a las articulaciones interfalángicas proximales y respeta las articulaciones interfalángicas distales. Las articulaciones metacarpofalángicas y del tobillo también suelen estar afectadas.
   - Afectación menos frecuente de hombros, codos, caderas y columna cervical.
   - La inestabilidad articular secundaria a inflamación crónica puede dar lugar a subluxación y deformidades, como desviación cubital de las articulaciones metacarpofalángicas (Fig. 20.13).

   b. ***Piel***. Fenómeno de Raynaud, vasculitis (Fig. 20.14), nódulos subcutáneos (Fig. 20.15) y en ocasiones pioderma gangrenoso.

Fig. 20.13
Deformidad cubital de la mano derecha en una artritis reumatoide.

Fig. 20.14
Vasculitis cutánea en una artritis reumatoide.

Fig. 20.15
Nódulos reumatoides.

3. **Complicaciones**
   - Nódulos pulmonares y fibrosis.
   - Neuropatía multifocal.
   - Artritis séptica.
   - Amiloidosis secundaria.
   - Síndrome del túnel carpiano.

4. Las opciones de **tratamiento** incluyen AINE, sales de oro, D-penicilamina, hidroxicloroquina, sulfasalazina, corticoides y agentes citotóxicos.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Queratoconjuntivitis seca (síndrome de Sjögren secundario).
   b. ***Poco frecuentes***. Escleritis y queratitis ulcerativa periférica.
   c. ***Raros***. Síndrome adquirido de la cubierta del tendón oblicuo superior.

Colitis ulcerosa

La colitis ulcerosa (CU) es una enfermedad inflamatoria recurrente, idiopática y crónica, que afecta al recto y se extiende en dirección proximal hasta afectar también a todo o parte del intestino grueso. La enfermedad se caracteriza por ulceración superficial difusa de la mucosa intestinal con el desarrollo de abscesos de las criptas y seudopoliposis (Fig. 20.16). Los pacientes con una enfermedad de larga evolución tienen un riesgo aumentado de presentar carcinoma de colon.

Fig. 20.16
Colitis ulcerosa.

1. La **presentación** es en la segunda o tercera décadas de la vida con diarrea sanguinolenta, espasmos abdominales bajos, urgencia para defecar y tenesmo. Los síntomas generales son cansancio, pérdida de peso, mareos y fiebre.
2. **Signos extraintestinales**
   a. ***Mucocutáneos***. Ulceración aftosa oral, eritema nodoso y pioderma gangrenoso.
   b. ***Esqueléticos***. Acropaquia, artritis asimétrica de la extremidad inferior, sacroileítis y espondilitis anquilosante.
   c. ***Hepáticos***. Hepatitis autoinmune, colangitis esclerosante y colangiocarcinoma.
   d. ***Vasculares***. Trombosis arterial y venosa.
3. **Pruebas diagnósticas**. Endoscopia y biopsia.
4. Las opciones de **tratamiento** incluyen corticoides sistémicos, sulfasalazina, agentes inmunosupresores y colectomía.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior aguda, infiltrados corneales periféricos y conjuntivitis.
   b. ***Raros***. Papilitis.

Diabetes mellitus

La diabetes es un trastorno metabólico frecuente que se caracteriza por una hiperglucemia sostenida de gravedad variable secundaria a la falta de insulina endógena, a su eficacia disminuida o a ambas cosas. La enfermedad afecta aproximadamente al 2% de la población en Reino Unido. Aunque hay cierto grado de superposición, la diabetes se puede dividir en dos tipos:

1. Diabetes **tipo 1** (diabetes mellitus insulinodependiente, DMID, diabetes de inicio juvenil), que se produce habitualmente entre los 10 y los 20 años de edad, con síntomas agudos de polidipsia, poliuria, nicturia y pérdida de peso. Existe una asociación con HLA-DR3 y HLA-DR4. Se ha postulado que la destrucción autoinmune de las células de los islotes pancreáticos interviene en la patogenia. Los diabéticos tipo 1 suelen ser delgados y manifiestan una falta total de insulina; pueden presentar cetoacidosis y precisan insulina para controlar la glucemia.
2. Diabetes **tipo 2** (diabetes mellitus no insulinodependiente, DMNID, diabetes de inicio en la madurez), que en cambio se produce habitualmente entre los 50 y los 70 años de edad. Los diabéticos tipo 2 suelen tener un exceso de peso y manifiestan una deficiencia relativa de insulina y/o resistencia periférica a la insulina. El control metabólico suele requerir dieta y fármacos antidiabéticos orales. Posteriormente algunos pacientes pueden precisar insulina para controlar la glucemia, aunque muchos siguen siendo no insulinodependientes. La diabetes tipo 2 suele ser inicialmente asintomática y se descubre por casualidad. De forma alternativa, puede presentarse con infecciones recurrentes de la piel, vulva o glande del pene o, raramente, con complicaciones como hemorragia vítrea.
3. **Pruebas diagnósticas**
   - Una concentración de glucosa en ayunas superior a 6,7 mmol/l o más.
   - Una concentración aislada de glucosa superior a 10,0 mmol/l o más.
   - Se realiza una prueba de tolerancia oral a la glucosa sólo si el diagnóstico es incierto.
   - La hemoglobina glucosilada (HBA1c) refleja la cifra promedio de glucosa sanguínea durante las 6 semanas previas. Normalmente, el 4-8% de la hemoglobina está glucosilado; valores superiores a éste reflejan un control glucémico inadecuado y son el mejor indicador de la eficacia del tratamiento, más que una determinación aislada de la cifra de glucosa.
   - La determinación de glucosuria en la orina es un medio crudo e inadecuado de monitorizar el control diabético.
4. **Tratamiento**. Los diabéticos tipo 1 precisan insulina; los diabéticos tipo 2 requieren una pauta que incluye reducción de peso, ejercicio físico y control de la dieta, a menudo en combinación con agentes hipoglucemiantes orales y/o insulina. Los fármacos hipoglucemiantes orales incluyen las sulfonilureas (p. ej., glicazida, glipizida) y las biguanidas (p. ej., metformina). También es importante tratar de forma agresiva cualquier problema asociado, especialmente la hipertensión y la hiperlipidemia.

5. Complicaciones sistémicas

a. ***Renales***. La nefropatía se caracteriza inicialmente por proteinuria microscópica. A veces puede producirse una enfermedad renal grave que da lugar a insuficiencia renal que requiere diálisis o trasplante.

b. ***Vasculares***. Aceleración de la aterosclerosis de las arterias coronarias y de las extremidades inferiores. La afectación grave de las piernas puede causar ulceración isquémica y gangrena de los pies y los dedos (Fig. 20.17).

Fig. 20.17
Gangrena diabética.

c. Neurológicas

- La polineuropatía sensorial afecta principalmente a los pies con una distribución «en guante y calcetín», y puede causar úlceras perforantes neuropáticas no dolorosas en los puntos de presión en las plantas (Fig. 20.18) y artropatía degenerativa (articulaciones de Charcot) (Fig. 20.19).
- Puede haber parálisis de los pares craneales –clásicamente parálisis del tercer par con respeto de la pupila– debido a afectación de los pequeños vasos.

Fig. 20.18
Ulceración neuropática diabética.

Fig. 20.19
Articulaciones de Charcot.

d. Las manifestaciones ***cutáneas*** incluyen aumento de la susceptibilidad a las infecciones por bacterias y hongos (Fig. 20.20, aparición de ampollas en los pies y los dedos, necrobiosis lipoídica (Fig. 20.21) y lipodistrofia en los lugares de inyección de la insulina (Fig. 20.22) y granuloma anular.

> ***NB:*** La neuropatía combinada con insuficiencia vascular y aumento de la susceptibilidad a la infección suelen dar lugar a gangrena en las extremidades (pie diabético).

Fig. 20.20
Moniliasis.

6. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Retinopatía e iridopatía (aumento de la transiluminación del iris).

b. ***Poco frecuentes***. Cambios en la refracción, aceleración de la catarata senil, rubeosis iridis, parálisis de los nervios motores oculares e hialosis asteroide.

c. ***Raros***. Papilopatía, disociación pupilar luz-cerca, catarata de inicio agudo y mucormicosis rinoorbitaria.

Fig. 20.21
Necrobiosis lipoídica.

Fig. 20.22
Lipodistrofia diabética.

Distrofia miotónica

La distrofia miotónica (enfermedad de Steinert) se caracteriza por retraso de la relajación muscular después de interrumpir el esfuerzo voluntario (miotonía). El locus génico está en 19q13.3.

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. La **presentación** es en la tercera o sexta décadas de la vida con debilidad de las manos y dificultad para caminar. Las generaciones sucesivas muestran un inicio progresivamente más precoz y una mayor gravedad de la enfermedad, un fenómeno denominado «anticipación».
3. **Signos**
   a. ***Periféricos***. Dificultad para relajar un apretón de manos (Fig. 20.23), consunción muscular y debilidad.

Fig. 20.23
Dificultad en la relajación de un apretón de manos en una distrofia miotónica.

   b. ***Centrales***. Expresión facial apenada (Fig. 20.24) causada por consunción facial bilateral con mejillas huecas y habla confusa por afectación de la lengua y los músculos faríngeos.
   c. ***Otros***. Calvicie frontal en los hombres (Fig. 20.25), hipogonadismo, anomalías endocrinas leves, miocardiopatía, enfermedad pulmonar, deterioro intelectual y cambios óseos.
4. **Pruebas diagnósticas**. La electromiografía muestra potenciales miotónicos y miopáticos, con aumento de la cifra sérica de creatincinasa.
5. El **tratamiento** incluye ejercicio y prevención de las contracturas.

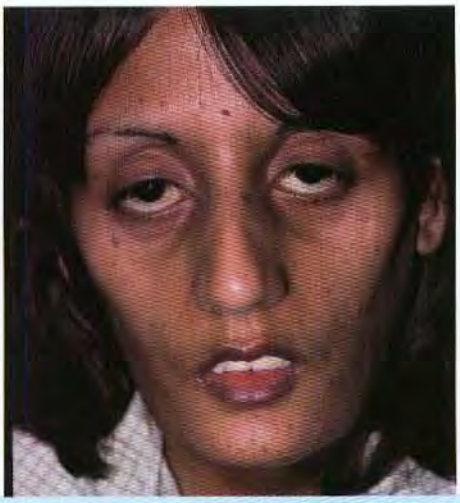


Fig. 20.24
Expresión facial apenada en una distrofia miotónica.

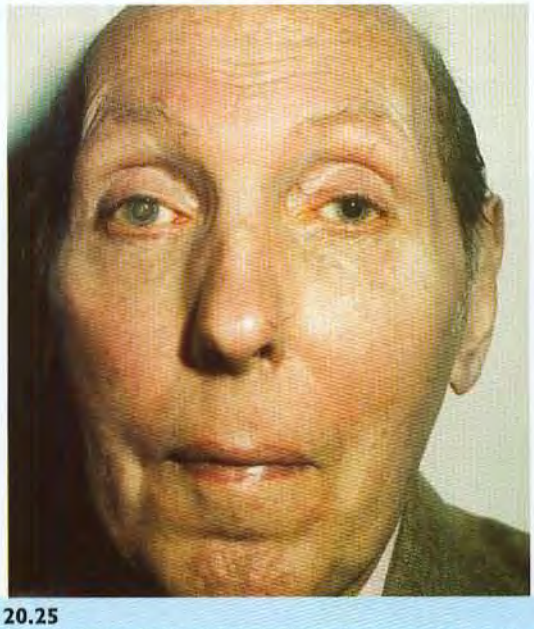


Fig. 20.25
Expresión facial apenada, calvicie frontal y catarata derecha en una distrofia miotónica.

6. Signos oftálmicos
- *a* ***Comunes***. Cataratas estrelladas de inicio precoz y ptosis.
- *b.* ***Poco frecuentes***. Oftalmoplejía externa, disociación pupilar luz-cerca, retinopatía pigmentaria leve y presión intraocular baja.

Eccema atópico

El eccema atópico (dermatitis) es un trastorno cutáneo idiopático y a menudo familiar que puede asociarse con asma y fiebre del heno.

1. La **presentación** es con prurito intenso en la época de lactante, aunque puede darse a cualquier edad.

2. Signos
- *a.* El eccema ***facial*** suele verse en lactantes y consta de pápulas pruriginosas, secas y eritematosas (Fig. 20.26).
- *b.* El eccema ***flexural*** (Fig. 20.27) suele aparecer más tarde con afectación simétrica de las flexuras del codo y las rodillas, muñecas y tobillos, con piel seca, liquenificada o excoriada.

Fig. 20.26
Eccema infantil.

Fig. 20.27
Eccema del adulto.

3. Las opciones de **tratamiento** incluyen emolientes, preparaciones de brea de alquitrán y corticoides tópicos.

4. Signos oftálmicos
- *a.* ***Comunes***. Madarosis y blefaritis estafilocócica.
- *b.* ***Poco frecuentes***. Queratoconjuntivitis crónica, queratocono y catarata de inicio precoz.
- *c.* ***Raros***. Desprendimiento de retina.

Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es un trastorno idiopático, multisistémico y recurrente que afecta típicamente a hombres jóvenes de las regiones orientales del Mediterráneo y Japón. Se asocia con una prevalencia aumentada del HLA-B51 y su subtipo HLA-Bw51.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con lesiones localizadas como ulceraciones aftosas.

2. Criterios diagnósticos mayores
- *a.* La ***estomatitis aftosa oral recurrente*** es un hallazgo universal. Una úlcera aftosa típica es dolorosa y aplanada con una base necrótica amarillenta. Aparece en grupos, que pueden afectar a la lengua (Fig. 20.28), encías, labios y mucosa oral.

Fig. 20.28
Ulceración aftosa en una enfermedad de Behçet.

- *b.* Las ***lesiones cutáneas*** incluyen eritema nodoso (Fig. 20.29), acneiformes (Fig. 20.30), tromboflebitis subcutánea, exantema papulovesiculopustuloso e hipersensibilidad. Esta última se puede estudiar mediante la prueba cutánea con «punciones» (patergia), en la que se forma una pústula después de arañar la piel con una aguja (Fig. 20.31) o frotando la piel y demostrando la aparición de líneas correspondientes (dermatografismo) (Fig. 20.32).
- *c.* ***Ulceración genital recurrente*** del pene (Fig. 20.33) y el escroto en los hombres y de los labios y la vagina en las mujeres.
- *d.* ***Uveítis***, anterior y posterior.

Fig. 20.29
Lesiones cutáneas parecidas al eritema nodoso en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

Fig. 20.30
Lesiones cutáneas acneiformes en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

Fig. 20.31
Pústula formada después de una punción en una enfermedad de Behçet (prueba de patergia positiva). (Cortesía de B. Noble.)

Fig. 20.32
Hipersensibilidad cutánea demostrada mediante presión en la piel (dermatografismo) en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

Fig. 20.33
Ulceración genital en una enfermedad de Behçet.

3. **Criterios diagnósticos menores**
   - *a.* ***Artritis*** que afecta a rodillas, tobillos y ocasionalmente articulaciones sacroilíacas.
   - *b.* ***Epididimitis***.
   - *c.* ***Ulceración intestinal***.
   - *d.* ***Vasculares***. Tromboflebitis obliterante de venas superficiales y profundas (Fig. 20.34), oclusión de los grandes vasos arteriales y formación de aneurismas.
   - *e.* ***Neurológicos***. Síndromes del tronco cerebral y meningoencefalitis.
4. **Enfermedad de Behçet completa**. Cuatro criterios mayores que aparecen de forma simultánea o en momentos diferentes.
5. **Enfermedad de Behçet incompleta**. Uno de los siguientes:
   - Tres criterios mayores.
   - Dos criterios mayores y dos menores.
   - Uveítis y otro criterio mayor.
   - Uveítis y dos criterios menores.
6. **Tratamiento**
   - *a.* Tetraciclina o corticoides ***tópicos*** para las lesiones locales como úlceras orales o genitales.
   - *b.* Las opciones terapéuticas ***sistémicas*** incluyen corticoides, a menudo combinados con colchicina, azatioprina, ciclosporina, clorambucilo y levamisol.

Fig. 20.34
Venas superficiales dilatadas secundariamente a una tromboflebitis obliterante profunda en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

7. Signos oftálmicos
- *a.* ***Comunes***. Uveítis anterior, vitritis y retinitis.
- *b.* ***Poco frecuentes***. Periflebitis retiniana oclusiva, periarteritis y edema de retina.

Enfermedad de Crohn

La enfermedad de Crohn (ileítis regional) es una enfermedad recurrente, idiopática y crónica caracterizada por inflamación granulomatosa, no caseosa y multifocal que afecta a todo el espesor de la pared intestinal. Generalmente afecta a la región ileocecal (Fig. 20.35), aunque puede afectar a cualquier parte del tracto gastrointestinal, incluyendo la boca.

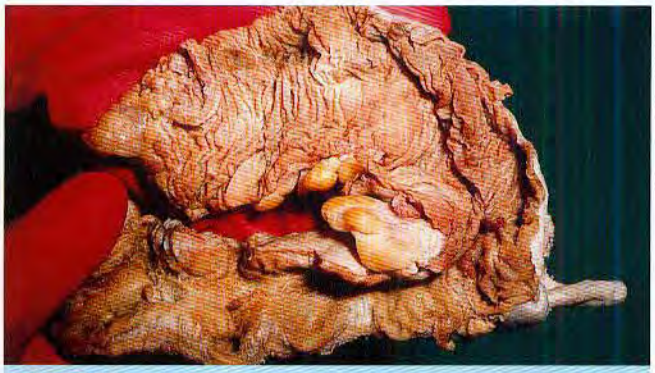


Fig. 20.35
Enfermedad de Crohn que afecta a la región ileocecal.

1. La **presentación** es en la segunda o tercera décadas de la vida con fiebre, pérdida de peso, diarrea y dolor abdominal.
2. **Manifestaciones extraintestinales**
   - *a.* ***Orales***. Glositis (Fig. 20.36) y ulceración aftosa.
   - *b.* ***Cutáneas***. Eritema nodoso, pioderma gangrenoso (Fig. 20.37) y psoriasis.

Fig. 20.36
Glositis en una enfermedad de Crohn.

Fig. 20.37
Pioderma gangrenoso en una enfermedad de Crohn.

   - *c.* ***Esqueléticas***. Acropaquia, artritis periférica aguda, sacroileítis y espondilitis anquilosante.
3. Las **complicaciones** incluyen obstrucción intestinal debida a formación de estenosis (Fig. 20.38), fístulas perirrectales, abscesos y fisuras, y hepatopatía.
4. Las **pruebas diagnósticas** son endoscopia y biopsia.
5. Las opciones de **tratamiento** incluyen soporte nutricional, corticoides, antibióticos, inmunosupresores y cirugía.
6. **Signos oftálmicos**
   - *a.* ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior aguda, conjuntivitis, episcleritis e infiltrados corneales periféricos.
   - *b.* ***Raros***. Periflebitis retiniana.

Fig. 20.38
Enema de bario que muestra estrechez y ulceración «en espina de rosa» en una enfermedad de Crohn. (Cortesía de S. Ghiacy.)

Enfermedad de Lyme

La enfermedad de Lyme (borreliosis) es una infección causada por una espiroqueta, *Borrelia burgdorferi*, que se transmite a través de la mordedura del vector, la garrapata *Ixodes ricinus*. Las manifestaciones sistémicas son complejas y es mejor catalogarlas como precoces y tardías.

1. El estadio **precoz** se presenta varios días después de la mordedura con una lesión cutánea progresiva anular que es patognomónica (eritema crónico *migrans*) y que puede acompañarse de síntomas constitucionales y linfadenopatías. Puede durar varias semanas y se resuelve incluso sin tratamiento. Las complicaciones, neurológicas (parálisis de pares craneales, meningitis) y cardíacas (defectos de conducción, miocarditis), pueden aparecer al cabo de 3-4 semanas después de las manifestaciones iniciales.
2. Las complicaciones **tardías**, generalmente artritis crónica de grandes articulaciones, pueden aparecer después y causar problemas durante años. También puede haber polineuropatía y acrodermatitis crónica.
3. Las **pruebas diagnósticas** incluyen PCR y ELISA.
4. El **tratamiento** se realiza con doxiciclina oral o ceftriaxona endovenosa para la afectación neurológica.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Fotofobia, dolor, edema periocular y conjuntivitis.
   b. ***Poco frecuentes***. Queratitis, uveítis anterior, uveítis intermedia, neuritis óptica, neurorretinitis y parálisis de los pares craneales.
   c. ***Raros***. Coroiditis multifocal periférica y periflebitis retiniana.

Enfermedad por arañazo de gato

La enfermedad (fiebre) por arañazo de gato es una infección subaguda causada por un bacilo gramnegativo pequeño, *Bartonella henselae*, que se transmite por el arañazo o la mordedura de un animal infectado, generalmente un gato.

1. La **presentación** es a cualquier edad con una pústula en el lugar de la inoculación seguida de síntomas constitucionales, linfadenopatía y eritema nodoso.
2. La **enfermedad diseminada** es rara, aunque puede afectar a individuos inmunocomprometidos. Se caracteriza por encefalitis, hepatitis, neumonía, esplenomegalia, formación de absceso esplénico y osteomielitis.
3. Las **pruebas diagnósticas** incluyen hemocultivo y título de anticuerpos inmunofluorescentes.
4. El **tratamiento** se realiza por vía oral con doxiciclina y rifampicina; el microorganismo también es sensible a ciprofloxacino y cotrimoxazol.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Poco frecuentes***. Neurorretinitis.
   b. ***Raros***. Síndrome oculoglandular de Parinaud, uveítis intermedia, retinitis multifocal aguda, periflebitis retiniana y desprendimiento de retina exudativo.

Esclerosis múltiple

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad idiopática, remitente y desmielinizante que afecta a la sustancia blanca dentro del SNC.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con afectación remitente/recurrente que tiene lugar con una frecuencia al azar y de una duración impredecible.
2. **Signos**
   a. ***Médula espinal***. Debilidad, rigidez, trastornos esfinterianos y pérdida sensorial con una distribución «en pantalón».
   b. ***Tronco cerebral***. Diplopía, nistagmus, disartria y disfagia.
   c. ***Hemisferio cerebral***. Hemiparesia, hemianopsia y disfasia.
   d. ***Psicológicos***. Pérdida intelectual, depresión, euforia y demencia.
3. Los **signos transitorios** incluyen el signo de Lhermitte (sensación eléctrica al flexionar el cuello), síndrome disartria-desequilibrio-diplopía y fenómeno de Uhthoff (empeoramiento progresivo de la visión u otros síntomas con el ejercicio o aumento de la temperatura corporal).
4. **Pruebas diagnósticas**
   a. La ***punción lumbar*** muestra la existencia de leucocitosis, cifra de IgG > 15% de las proteínas totales y bandas oligoclonales en la electroforesis de proteínas.
   b. La ***RNM*** muestra la presencia de placas periventriculares ovoideas y en el cuerpo calloso con sus ejes largos perpendiculares a los bordes ventriculares (*ver* Figs. 18.24 y 18.25). Las placas de desmielinización aguda pueden realzarse con gadolinio en las imágenes con carga T1.
5. Las opciones de **tratamiento** son corticoides sistémicos e interferón beta-1a.
6. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Neuritis óptica (generalmente retrobulbar), oftalmoplejía internuclear y nistagmus.
   b. ***Poco frecuentes***. Desviación oblicua, parálisis de los nervios motores oculares y hemianopsia.
   c. ***Raros***. Uveítis intermedia y periflebitis retiniana.

Esclerosis sistémica

La esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo idiopática y crónica que afecta a la piel (esclerodermia) y los órganos internos, afectando frecuentemente a mujeres por debajo de los 50 años de edad. El riesgo de afectación de los órganos internos es proporcional a la extensión de la afectación cutánea. La esclerosis sistémica puede ser (a) *limitada*, (b) *difusa*, (c) *sin esclerodermia* y (d) *solapada* con otras enfermedades autoinmunes.

1. La **presentación** es en la cuarta a sexta décadas de la vida con un fenómeno de Raynaud.
2. **Signos**
   a. ***Piel***
      - Engrosamiento y estiramiento de la piel en manos, pies, cara y tronco (Fig. 20.39) que dan lugar a un aspecto céreo.
      - La fibrosis subcutánea causa retracción de la piel, afilamiento de los dedos con pérdida de los pulpejos (escle-

Fig. 20.39
Esclerodermia que afecta a la piel abdominal.

rodactilia) (Fig. 20.40) y depósito subcutáneo de calcio (calcinosis).
- Suele desarrollarse un aspecto facial típico caracterizado por una expresión fija, movimientos restrictivos de los labios y «afilamiento» de la nariz.

b. Órganos
- Dismotilidad esofágica.
- Enfermedad del corazón, pulmones y riñón.
- Artritis leve y miositis.

Fig. 20.40
Esclerodactilia.

3. **Pruebas diagnósticas**. Anticuerpos antinucleares positivos en el suero junto con otros autoanticuerpos; biopsia cutánea.
4. El **tratamiento** no resulta satisfactorio.
5. **Signos oftálmicos**
   *a. **Comunes***. Estiramiento de los párpados y telangiectasia.
   *b. **Poco frecuentes***. Queratoconjuntivitis seca.
   *c. **Raros***. Acortamiento de los fondos de saco conjuntivales y cambios vasculares, epiescleritis nodular, excavaciones esclerales, manchas algodonosas retinianas y zonas de no perfusión coroidea que sólo se ven con angiografía con fluoresceína.

Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville) es una facomatosis caracterizada por la tríada (a) *epilepsia*, (b) *retraso mental* y (c) *adenoma sebáceo*, aunque no están presentes todos los síntomas de forma invariable.

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. **Signos**
   a. Piel
   - De forma universal, hay un adenoma sebáceo, que consta de pápulas rojas fibroangiomatosas con una distribución en mariposa alrededor de la nariz y las mejillas (Fig. 20.41).

Fig. 20.41
Adenoma sebáceo en una esclerosis tuberosa.

   - Las manchas en hoja de fresno son zonas hipopigmentadas en el tronco (Fig. 20.42), piernas y cuero cabelludo. En los niños con la pigmentación cutánea dispersa se detectan mejor empleando luz ultravioleta, bajo la cual emiten fluorescencia (lámpara de Wood).
   - Las manchas de chagrín (piel de zapa) son un engrosamiento difuso sobre la región lumbar (Fig. 20.43).
   - Placas fibrosas en la frente (Fig. 20.44).
   - Apéndices cutáneos (*molluscum* fibroso pendular).
   - Manchas café con leche.
   - Hamartomas subungueales (Fig. 20.45).

   *b. **Neurológicos***. La presencia de hamartomas cerebrales astrocíticos dispersos es universal (Fig. 20.46).
   *c. **Hematomas viscerales***. Renales (angiomiolipomas) y cardíacos (rabdomiomas).

Fig. 20.42
Mancha en hoja de fresno en una esclerosis tuberosa.

Fig. 20.45
Hamartoma subungueal del dedo meñique del pie en una esclerosis tuberosa.

Fig. 20.43
Manchas de chagrín (piel de zapa) en una esclerosis tuberosa.

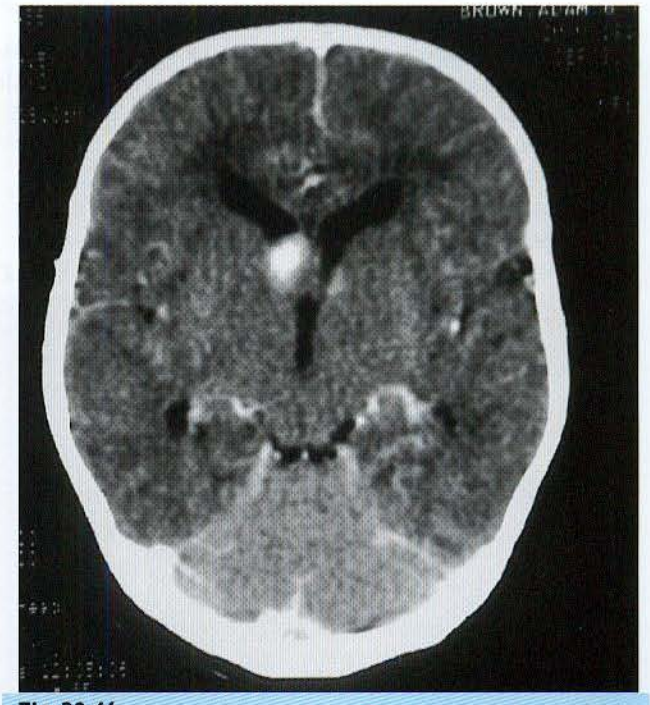


Fig. 20.46
TC axial que muestra un hamartoma astrocítico periventricular. (Cortesía de K. Nischal.)

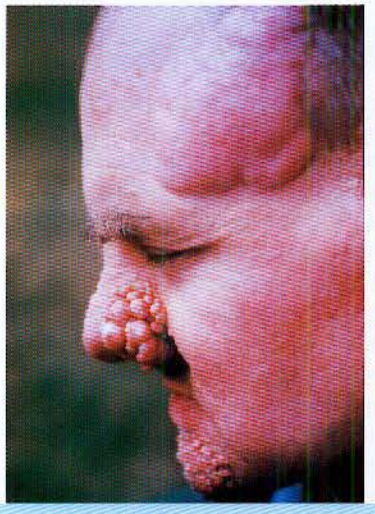


Fig. 20.44
Adenoma sebáceo extenso y una placa fibrosa en la frente en una esclerosis tuberosa.

3. El **tratamiento** supone el control de la epilepsia y el tratamiento del trastorno mental y de conducta.
4. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Astrocitomas retinianos en el 50% de los casos.
   b. ***Poco frecuentes***. Manchas hipopigmentadas en el iris y la retina, papiledema y parálisis del sexto par pueden producirse debido a aumento de la presión intracraneal.

Espondilitis anquilosante

La espondilitis anquilosante (EA) es una espondiloartropatía, que supone principalmente la existencia de inflamación, calcificación y finalmente osificación de los ligamentos y las cápsulas de las articulaciones, con el resultado de anquilosis ósea del esqueleto axial. Afecta típicamente a los hombres, el 90% de los cuales son HLA-B27 positivos.

1. La **presentación** es al principio de la vida adulta con el inicio insidioso de dolor y rigidez de la parte baja de la espalda o las nalgas. Esto es inicialmente peor después de la inactividad, pero puede agravarse al levantar peso.
2. **Signos**
   - *a.* ***Artritis***. En orden de frecuencia, las articulaciones más afectadas son las sacroilíacas, columna, caderas, costillas y hombros. Tiene lugar una limitación progresiva de los movimientos espinales (Fig. 20.47); de forma característica, la columna queda fijada en flexión. La reducción de la movilidad de la caja torácica puede predisponer a infección pulmonar.
   - *b.* ***Entesopatía*** de la fascia plantar y el tendón de Aquiles.

Fig. 20.47
Limitación de la flexión espinal en una espondilitis anquilosante avanzada.

3. **Asociaciones**. Enfermedad inflamatoria intestinal (artritis colítica).
4. **Complicaciones**. Fibrosis pulmonar apical, insuficiencia aórtica y defectos de conducción cardíaca.
5. **Pruebas diagnósticas**. La VSG está aumentada. La radiología de las articulaciones sacroilíacas pone de manifiesto la existencia de osteoporosis yuxtaarticular en las primeras etapas, seguida posteriormente de esclerosis y obliteración ósea de la articulación. Los ligamentos espinales pueden mostrar también calcificación («columna en bambú») (Fig. 20.48), como muchas otras articulaciones afectadas por el proceso inflamatorio.
6. Las opciones de **tratamiento** incluyen fisioterapia, AINE, sulfasalazina e inyecciones intraarticulares de corticoides. Puede ser necesaria la corrección quirúrgica de las deformidades óseas.
7. **Signos oftálmicos**. Uveítis anterior aguda en el 30% de los casos.

Fig. 20.48
Grave afectación espinal en una espondilitis anquilosante con puentes óseos por sindesmófitos («columna en bambú»).
(Cortesía de S. Ghiacy.)

Estenosis carotídea

La estenosis carotídea se refiere a un estrechamiento ateromatoso, a menudo asociado con ulceración, en la bifurcación de la arteria carótida común. La irregularidad de la pared del vaso puede actuar como fuente de émbolos cerebrales y retinianos compuestos por plaquetas y fibrina (émbolos blancos) o pequeños fragmentos de material ateromatoso (placas de Hollenhorst).

1. La **presentación** es en la séptima a la novena décadas de la vida con:
   - Ataques isquémicos retinianos transitorios (amaurosis fugax).
   - Oclusión de la arteria retiniana.
   - Ataques isquémicos cerebrales transitorios.
   - Accidente vascular cerebral.
   - Síndrome isquémico ocular.
   - Retinopatía diabética asimétrica –el ojo ipsilateral tiende a estar relativamente respetado–.
2. **Signos**
   - *a.* La ***palpación*** de las arterias carótidas cervicales del paciente debe hacerse de forma suave para evitar el desprendimiento de un trombo. Una estenosis grave o completa se asocia con un pulso carotídeo disminuido o ausente. Otros pulsos periféricos pueden estar también disminuidos en la aterosclerosis generalizada.
   - *b.* La ***auscultación*** sobre una estenosis parcial da lugar a un ruido que se detecta mejor con la campana del estetoscopio. Es importante auscultar a lo largo de todo el recorrido de la arteria y pedir al paciente que contenga la respiración. El

ruido más grave es el que tiene un tono alto y es blando porque indica la existencia de una estenosis rígida. Cuando la luz está estrechada un 90% o más, el ruido desaparece.

3. Pruebas diagnósticas

a. La ***exploración doble*** es una prueba diagnóstica no invasiva que supone la combinación de una ecografía en tiempo real y de alta resolución junto con un análisis con Doppler del flujo (Fig. 20.49).

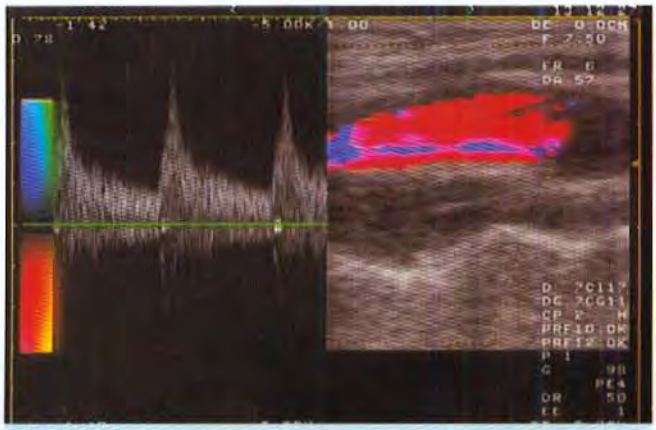


Fig. 20.49
Ecografía con Doppler color que muestra una estenosis carotídea.

b. La ***angiografía con resonancia magnética*** no es invasiva y es exacta (Fig. 20.50).

Fig. 20.50
Angiorresonancia que muestra una estenosis grave de la arteria carótida interna derecha. (Cortesía de D. Thomas.)

c. La ***angiografía carotídea*** es el método más exacto (Fig. 20.51), pero tiene un riesgo importante de complicaciones. Su resolución se puede mejorar mediante la retirada (sustracción) digital de las interferencias de base, lo que deja sólo la imagen arterial (Fig. 20.52).

Fig. 20.51
Arteriografía sin sustracción que muestra una estenosis grave de la arteria carótida interna derecha. (Cortesía de D. Thomas.)

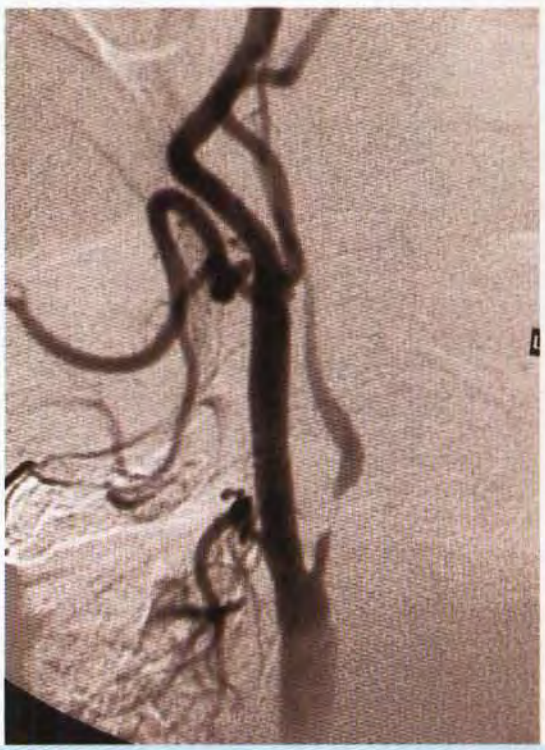


Fig. 20.52
Arteriografía con sustracción digital que muestra una estenosis grave de la arteria carótida interna derecha. (Cortesía de D. Thomas.)

4. El **tratamiento** tiene como objetivo prevenir el accidente vascular cerebral y la afectación visual permanente de la siguiente forma:
   a. ***Medidas generales*** para corregir los factores de riesgo asociados como consumo de tabaco, hipertensión, diabetes, obesidad, hipercolesterolemia y arritmias cardíacas.
   b. ***Tratamiento antiplaquetario***.
      - Aspirina 75-300 mg cada día.
      - Aspirina combinada con dipiridamol 200 mg cada día, si la aspirina sola no es efectiva.
      - Clopidogrel 75 mg cada día, si las otras medidas no son efectivas.
   c. ***Anticoagulantes orales*** como la warfarina si persisten los ataques isquémicos cerebrales transitorios a pesar del tratamiento antiplaquetario.
   d. La ***endarterectomía carotídea*** (Fig. 20.53) está indicada en pacientes con estenosis sintomática superior al 70%.

Fig. 20.53
Cicatriz después de endarterectomía carotídea.

5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Amaurosis fugax.
   b. ***Poco frecuentes***. Placas de Hollenhorst y oclusión de la arteria retiniana.
   c. ***Raros***. Retinopatía hipotensiva (flujo lento) y síndrome isquémico ocular.

Granulomatosis de Wegener

La granulomatosis de Wegener es un trastorno granulomatoso multisistémico idiopático caracterizado por una vasculitis generalizada de los vasos pequeños que afecta predominantemente al tracto respiratorio y los riñones. Afecta a los hombres con mayor frecuencia que a las mujeres.

1. La **presentación** es en la quinta década de la vida, a menudo con síntomas pulmonares.
2. **Signos**
   a. ***Tracto respiratorio***
      - La afectación del tracto respiratorio superior por inflamación granulomatosa necrotizante puede dar lugar a perforación del tabique nasal, deformidad nasal en silla de montar y fístula nasal-paranasal.
      - La afectación del tracto respiratorio inferior puede dar lugar a lesiones nodulares, infiltrados y cavitación con niveles líquidos (Fig. 20.54).

Fig. 20.54
Radiografía de tórax que muestra una cavitación en una granulomatosis de Wegener. (Cortesía de S. Ghiacy.)

   b. *Órganos*
      - Glomerulonefritis necrotizante, con insuficiencia renal.
      - Vasculitis focal que afecta al bazo, corazón y glándulas suprarrenales.
   c. ***Neurológicos***. Polineuritis y meningoencefalitis.
3. **Pruebas diagnósticas**. Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (c-ANCA) se encuentran en más del 90% de los pacientes con enfermedad grave.
4. El **tratamiento** se realiza con corticoides sistémicos y ciclofosfamida.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Obstrucción nasolagrimal y dacriocistitis.
   b. ***Poco frecuentes***. Escleritis y queratitis ulcerativa periférica.
   c. ***Raros***. Seudotumor orbitario y periarteritis retiniana oclusiva.

Hipertensión

La hipertensión suele ser idiopática (esencial) y ocasionalmente es secundaria a un trastorno renal o metabólico.

1. La **presentación** suele ser en la quinta o sexta décadas de la vida.
2. **Signos**. Elevación de la presión arterial por encima de 140/90 (aunque el grado de elevación necesario para el diagnóstico de hipertensión varía con la edad).
3. **Complicaciones**
   - Hipertrofia ventricular izquierda y la insuficiencia posterior.
   - Aumento del riesgo de aterosclerosis que da lugar a cardiopatía coronaria y accidente vascular cerebral.
   - Enfermedad renal.
4. Las opciones de **tratamiento** son la modificación del estilo de vida (ejercicio, reducción del peso, disminución de la ingesta de sal y del consumo de alcohol) y tratamiento farmacológico (diuréticos, betabloqueantes, bloqueantes de los canales del calcio, inhibidores de la ECA, antagonistas del receptor de la angiotensina II y alfabloqueantes).
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Arterioloesclerosis retiniana y oclusión de una rama de la vena retiniana.
   b. ***Poco frecuentes***. Retinopatía, oclusión de la arteria retiniana, macroaneurisma de la arteria retiniana, neuropatía óptica isquémica anterior, infartos coroideos y parálisis de los nervios motores oculares.
   c. ***Raros***. Desprendimiento de retina exudativo (en la eclampsia).

Homocistinuria

La homocistinuria está causada por una deficiencia de cistationina-β-sintetasa, lo que da lugar a la acumulación de homocisteína y metionina. El cuadro es fenotípicamente similar al síndrome de Marfan, pero con una tendencia a la trombosis.

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. **Signos**
   - Pelo rubio con rubicundez malar (Fig. 20.55).

Fig. 20.55
Pelo rubio y rubicundez malar en una homocistinuria.

   - Hábito marfanoide, pero la aracnodactilia es infrecuente.
   - Retraso mental y trastorno psiquiátrico.
3. **Complicaciones**
   - Osteoporosis y fracturas por aplastamiento espontáneas.
   - Trombosis en cualquier vaso y a cualquier edad, especialmente en el postoperatorio y posparto.
4. El **tratamiento** se realiza con piridoxina oral para reducir los valores de homocisteína y metionina.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Ectopia lentis.
   b. ***Poco frecuentes***. Miopía y desprendimiento de retina.

Infección genital por *Chlamydia*

La infección genital por *Chlamydia* se transmite sexualmente y está causada por los serotipos D-K de *Chlamydia trachomatis*.

1. **En los hombres** la infección por *Chlamydia* es la causa más frecuente de «uretritis inespecífica» (NSU) y de «uretritis no gonocócica» (NGU). También puede causar epididimitis y actuar como desencadenante de la enfermedad de Reiter.
2. **En las mujeres** *Chlamydia* puede causar piuria aséptica, cervicitis, salpingitis, peritonitis y perihepatitis (síndrome de Fitz-Hugh-Curtis). La salpingitis crónica puede dar lugar a infertilidad.
3. **Tratamiento**. Doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 7 días o una dosis única de azitromicina 1.000 mg.
4. **Signos oftálmicos**
   a. ***Poco frecuentes***. Conjuntivitis folicular del adulto.
   b. ***Raros***. Conjuntivitis neonatal.

Lepra

La lepra (enfermedad de Hansen, hanseniasis) es una infección granulomatosa crónica causada por un bacilo ácido-alcohol resistente, *Mycobacterium leprae*. No se conoce el modo exacto de infección, aunque el tracto respiratorio superior parece ser probablemente la puerta de entrada.

1. La **lepra lepromatosa** es una infección multisistémica generalizada con lesiones extensas en la piel, nervios periféricos, tracto respiratorio superior, sistema reticuloendotelial, ojos, huesos y testículos. Los signos importantes son:
   a. ***Piel***. Eritema nodoso, placas (Fig. 20.56) y nódulos (Fig. 20.57).
   b. ***Nariz***. Engrosamiento de la mucosa y nariz en silla de montar (Fig. 20.58).
   c. ***Neurológicos***. La neuropatía periférica da lugar a pérdida de la función sensorial, autónoma y motora.
      - La neuropatía sensorial favorece los traumatismos que pueden dar lugar a acortamiento de los dedos (Fig. 20.59) por un gran número de mecanismos.
      - La neuropatía autónoma da lugar a piel seca, fisurada y con tendencia a la infección; a menudo a esto se añade una infección bacteriana secundaria, con gran destrucción de los tejidos.

Fig. 20.56
Placas cutáneas lepromatosas.

Fig. 20.57
Nódulos cutáneos lepromatosos.

- La neuropatía motora se ejemplifica por la deformidad de la «mano en garra», debido a parálisis del nervio cubital.

Fig. 20.58
Nariz en forma de silla de montar en una lepra.

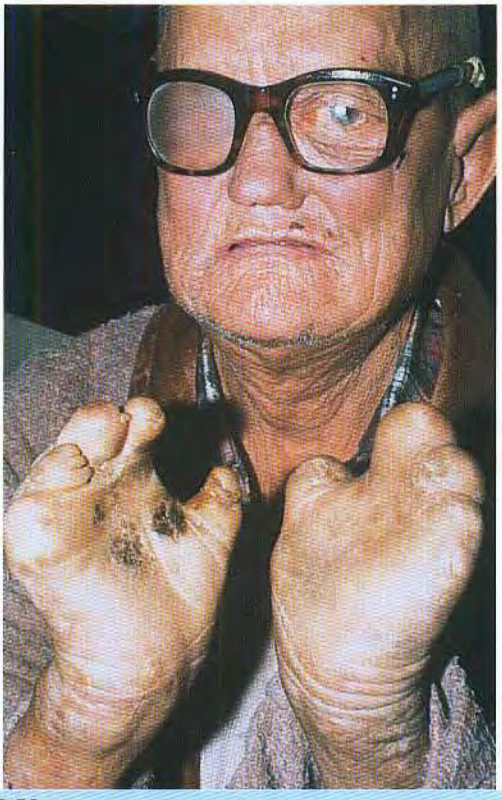


Fig. 20.59
Acortamiento de los dedos en una lepra. (Cortesía de T. Ffytche.)

2. La **lepra tuberculoide** está limitada a la piel y los nervios periféricos.
   - *a.* ***Piel***. Lesiones anulares, anestésicas e hipopigmentadas, con los bordes sobreelevados (Fig. 20.60).
   - *b.* ***Nervios***. Engrosamiento de los nervios sensoriales cutáneos.
3. El **tratamiento** se realiza con dapsona, rifampicina y clofazimina.
4. **Signos oftálmicos**
   - *a.* ***Comunes***. Madarosis y lagoftalmos debido a parálisis del séptimo par. Queratitis neurotrófica debida a afectación trigeminal.
   - *b.* ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior.

Fig. 20.60
Zonas cutáneas hipopigmentadas en una lepra.

Fig. 20.61
Exantema «en alas de mariposa» en un lupus eritematoso sistémico.

Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune y no organoespecífica del tejido conectivo, caracterizada por numerosos autoanticuerpos e inmunocomplejos circulantes, que median entre una vasculitis diseminada y una lesión tisular. Afecta predominantemente a mujeres jóvenes.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con fatigabilidad sin afectación específica de un órgano. De forma alternativa, la enfermedad puede presentar una artralgia simétrica.
2. **Signos**
   - *a.* ***Mucocutáneos***. Exantema facial «en alas de mariposa» (Fig. 20.61), exantema discoide (Fig. 20.62), vasculitis, telangiectasia, fotosensibilidad, alopecia, ulceración oral y fenómeno de Raynaud.
   - *b.* ***Musculoesqueléticos***. Artritis, miositis y tendinitis.
   - *c.* ***Renales***. Glomerulonefritis.
   - *d.* ***Cardiovasculares***. Pericarditis, endocarditis, miocarditis y oclusiones arteriales y venosas.
   - *e.* ***Pulmonares***. Pleuresía, atelectasias y «pulmones encogidos».
   - *f.* ***Hematopoyéticos***. Anemia, trombocitopenia, linfopenia y leucopenia.
   - *g.* ***Reticuloendoteliales***. Esplenomegalia y linfadenopatía.
   - *h.* ***Neurológicos***. Polineuritis, parálisis de los pares craneales, lesiones de la médula espinal, epilepsia, accidente vascular cerebral y psicosis.
3. **Pruebas diagnósticas**
   - La VSG está elevada, pero la proteína C reactiva no suele estarlo.
   - Pueden existir diversos autoanticuerpos incluyendo anticoagulante del lupus, antifosfolípido y antinucleares.
4. Las opciones de **tratamiento** incluyen antipalúdicos, AINE, corticoides y agentes citotóxicos.

Fig. 20.62
Lupus discoide.

5. **Signos oftálmicos**
   - *a. **Comunes***. Madarosis y queratoconjuntivitis seca.
   - *b. **Poco frecuentes***. Queratitis ulcerativa periférica.
   - *c. **Raros***. Escleritis, vasculitis retiniana y neuropatía óptica.

Miastenia gravis

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune en la que los anticuerpos median la lesión y la destrucción de los receptores de acetilcolina en el músculo estriado. La afectación resultante de la conducción neuromuscular da lugar a debilidad y fatigabilidad de la musculatura esquelética, pero no de los músculos cardíaco e involuntarios. La enfermedad afecta a las mujeres con una frecuencia que es el doble que entre los hombres. La miastenia puede ser (a) *ocular*, (b) *bulbar* o (c) *generalizada*.

1. La **presentación** suele ser en la tercera década de la vida, pero puede ocurrir en cualquier momento después del primer año de edad, habitualmente con ptosis o diplopía. Los pacientes con afectación generalizada presentan fatiga no dolorosa a menudo desencadenada por el ejercicio, que puede empeorar hacia el final del día y provocada por las infecciones o el estrés.
2. **Signos**. El signo más importante es la fatigabilidad, que afecta a la musculatura de las piernas y la encargada de la expresión facial, movimientos oculares, masticación y habla.
   - *a. **Periféricos***. Debilidad, especialmente de los brazos y los músculos proximales de las piernas. Puede haber una consunción muscular permanente en los casos de larga duración.
   - *b. **Faciales***. Falta de expresión (facies miopática) y ptosis.
   - *c. **Bulbares***. Dificultades para tragar (disfagia), hablar (disartria) y masticar.
   - *d. **Respiratorios***. La dificultad para respirar es rara, pero grave.
3. **Pruebas diagnósticas**
   - Prueba con edrofonio positiva (*ver* Capítulo 18).
   - Aumento de las cifras de anticuerpos frente al receptor de la acetilcolina en suero.
   - TC (Fig. 20.63) o RNM del tórax para detectar la presencia de un timoma, que ocurre en el 10% de los pacientes. Los pacientes por debajo de los 40 años de edad sin timoma suelen tener un timo hiperplásico; en los pacientes ancianos el timo suele ser normal (atrófico).
4. Las opciones de **tratamiento** son fármacos anticolinesterasa (piridostigmina, neostigmina), corticoides, fármacos inmunosupresores (azatioprina, ciclosporina), plasmaféresis, inmunoglobulinas endovenosas y timectomía. Los pacientes con miastenia ocular pura no suelen beneficiarse de la timectomía.
5. **Signos oftálmicos**
   - *a. **Comunes***. Ptosis y diplopía. Incapacidad para mantener la mirada hacia arriba. Signo de «fasciculación palpebral» de Cogan. Debilidad del orbicular de los ojos con compromiso del cierre palpebral.
   - *b. **Poco frecuentes***. Oftalmoplejía seudointernuclear.

NB: Puede haber defectos extraños de la motilidad ocular; por lo tanto, la miastenia debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier trastorno de la motilidad ocular que no siga un patrón reconocido.

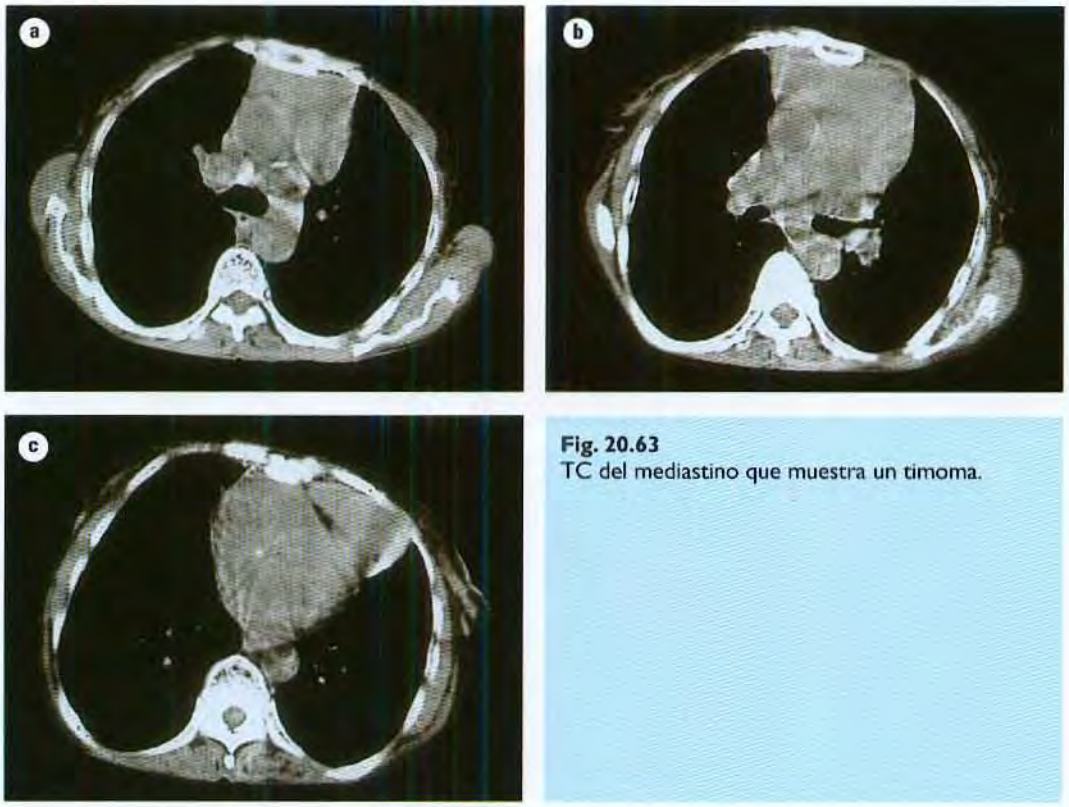


Fig. 20.63
TC del mediastino que muestra un timoma.

Neurofibromatosis-1

La neurofibromatosis-1 (NF-1, enfermedad de von Recklinghausen) es una facomatosis que afecta principalmente al crecimiento celular de los tejidos nerviosos. El locus génico se encuentra en 17q11.

1. La **herencia** es autosómica dominante con penetrancia irregular y expresividad variable.
2. **Signos**
   - *a.* ***Tumores neurales*** en el SNC y en nervios craneales, periféricos y simpáticos.
   - *b.* ***Esqueléticos***. Talla baja, macrocefalia (cabeza grande) leve (Fig. 20.64), hemiatrofia facial (Fig. 20.65), ausencia del asa mayor del hueso esfenoides (*ver* Fig. 18.117), escoliosis y adelgazamiento de la corteza de los huesos largos.
   - *c.* ***Piel***
     - Manchas de café con leche, que son placas planas y de color marrón claro (Figs. 20.66c y 20.67). Aparecen durante el primer año de vida y aumentan de tamaño y en número durante la infancia; los adolescentes y los adultos tienen invariablemente más de seis.

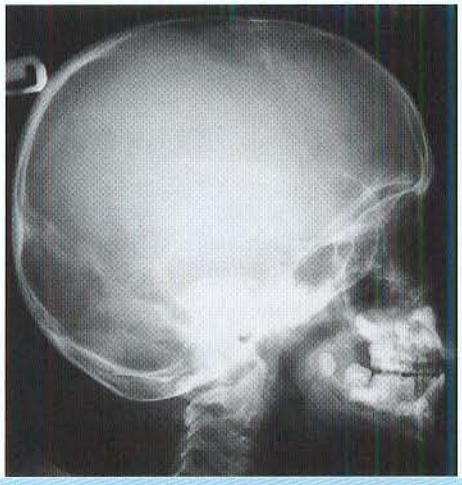


Fig. 20.64
Microcefalia leve en una neurofibromatosis-1.

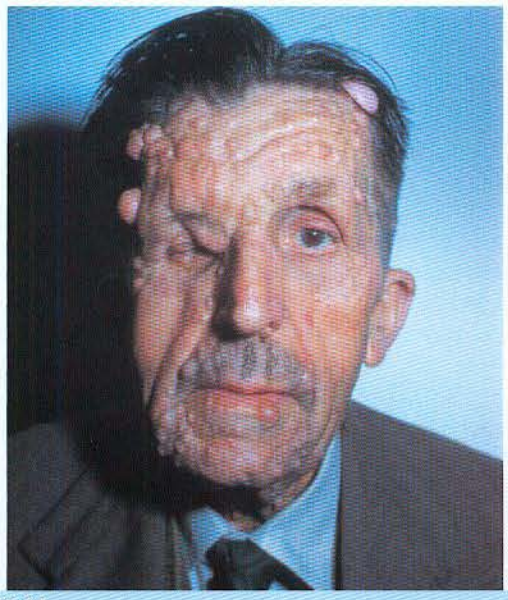


Fig. 20.65
Hemiatrofia facial derecha y fibromas *molluscum* en una neurofibromatosis-1.

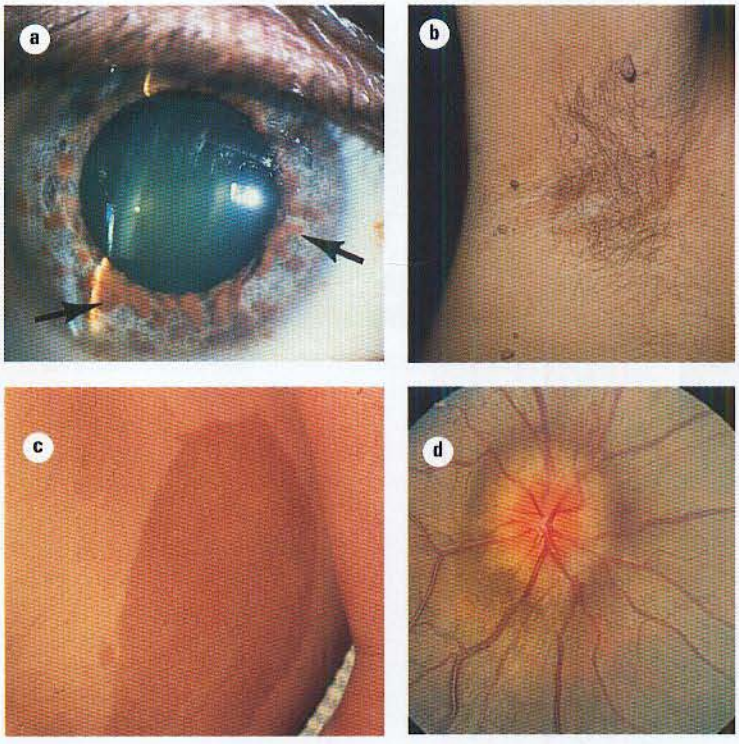


Fig. 20.66
Neurofibromatosis-1. (**a**) Nódulos de Lisch; (**b**) fibromas *molluscum*; (**c**) mancha café con leche; (**d**) edema de la papila óptica debido a glioma del nervio óptico. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Fig. 20.67
Manchas café con leche en una neurofibromatosis-1.

- Pecas axilares, que suelen volverse evidentes alrededor de los 10 años y son patognomónicas.
- Fibroma *molluscum*, que consta de nódulos pigmentados, pedunculados y blandos (Fig. 20.68) que a menudo están ampliamente distribuidos por todo el cuerpo (Fig. 20.69 y *ver* Fig. 20.66b). Empiezan a aparecer hacia la pubertad y aumentan en número a lo largo de la vida.

Fig. 20.68
Fibromas *molluscum* en una neurofibromatosis-1.

- Neurofibromas plexiformes, que pueden asociarse con pigmentación y sobrecrecimiento de los tejidos blandos suprayacentes (Figs. 20.70 y 20.71). Los neurofibromas plexiformes pueden existir en el nacimiento o aparecer durante la infancia y pueden producirse en cualquier parte del cuerpo. En un número muy pequeño de pacientes afectan a la cara y causan desfiguración (Fig. 20.72).

3. Las **asociaciones** incluyen neoplasias, hipertensión y retraso mental.
4. **Signos oftálmicos**
   - *a.* ***Comunes***. Neurofibromas palpebrales y nódulos de Lisch (*ver* Fig. 20.66a).
   - *b.* ***Poco frecuentes***. Glioma del nervio óptico (*ver* Fig. 20.66d), ectropión uveal y glaucoma.

Fig. 20.69
Fibromas *molluscum* extensos en una neurofibromatosis-1.

Fig. 20.70
Fibroma plexiforme de la palma derecha en una neurofibromatosis-1.

Fig. 20.71
Neurofibroma plexiforme e hipertrofia de partes blandas en una neurofibromatosis-1.

Fig. 20.72
Neurofibroma plexiforme facial extenso e hipertrofia de partes blandas en una neurofibromatosis-1.

c. ***Raros***. Otros tumores orbitarios neurales, encefalocele esfenoorbitario, nervios corneales prominentes, mamelones del iris, nevus coroideos, melanomas coroideos y astrocitomas retinianos.

Neurofibromatosis-2

La neurofibromatosis-2 (NF-2) es menos frecuente que la NF-1. El locus génico está localizado en 22q12.

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. **Criterios diagnósticos**
   a. ***Neurinomas acústicos bilaterales***, que suelen presentarse en la primera o al principio de la segunda década de la vida con pérdida auditiva, zumbido de oídos o desequilibrio. La mayoría de los neurinomas acústicos son schwannomas que se originan en el nervio vestibular. En los pacientes jóvenes el crecimiento del tumor siempre es rápido, mientras que en los pacientes ancianos la lesión puede ser de crecimiento lento o rápido. Los avances recientes en las técnicas de microcirugía han mejorado de forma importante los resultados de la cirugía. El corte gamma (radioterapia estereotáxica) supone una opción terapéutica.
   b. Un ***paciente con familiar de primer grado con NF-2*** que además tiene un neurinoma acústico unilateral o dos de los siguientes: neurofibroma, meningioma, glioma, schwannoma o catarata juvenil.
3. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Catarata de inicio precoz.
   b. ***Poco frecuentes***. Oftalmoplejía, hamartomas combinados del RPE y la retina y membranas epirretinianas.

Penfigoide cicatricial

El penfigoide cicatricial (penfigoide de membranas mucosas benigno) es una enfermedad autoinmune (hipersensibilidad de tipo 2) crónica que se caracteriza por ampollas recurrentes de las membranas mucosas y la piel. Afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres y se asocia con una mayor prevalencia de HLA-B12.

1. La **presentación** es en la sexta a octava décadas de la vida con lesiones oculares o mucocutáneas o ambas.
2. **Signos**
   a. Ampollas ***mucosas***, principalmente orales (Fig. 20.73), que experimentan rotura en 1 o 2 días, dejando erosiones y úlceras que curan sin cicatrización. Otros lugares son la nariz, laringe, esófago, ano, vagina, glande del pene y uretra; las úlceras en estos lugares curan con cicatrización y pueden ocasionar la formación de estenosis.

Fig. 20.73
Afectación oral en un penfigoide cicatricial.

   b. Las lesiones ***cutáneas*** son menos frecuentes y de dos tipos.
   - Ampollas recurrentes no cicatrizantes, que pueden afectar a las ingles y/o extremidades (Fig. 20.74) y en ocasiones pueden generalizarse.
   - Placas eritematosas localizadas dispersas asociadas con ampollas cicatrizantes recurrentes en el cuero cabelludo y la piel cerca de las membranas mucosas afectadas.

Fig. 20.74
Afectación cutánea en un penfigoide cicatricial.

3. **Tratamiento**
   a. Las lesiones orales ***locales*** se pueden tratar con corticoides tópicos.
   b. La afectación ***diseminada***, especialmente de los ojos, precisa corticoides sistémicos, azatioprina, dapsona o inmunoglobulina endovenosa.
4. **Signos oftálmicos**. Conjuntivitis cicatricial en la inmensa mayoría de los casos.

Poliarteritis nodosa

La poliarteritis nodosa (PAN) es una enfermedad vascular del colágeno idiopática y potencialmente letal que afecta a arterias de tamaño mediano y pequeño, con frecuente formación de aneurismas. Es tres veces más frecuente entre los hombres que entre las mujeres.

1. La **presentación** es en la tercera a sexta décadas de la vida con taquicardia, mialgia, artralgia, fiebre y pérdida de peso.
2. **Signos**
   a. ***Piel***. Púrpura y hematomas fáciles, vasculitis (Fig. 20.75), infartos, gangrena y livedo reticularis.
   b. ***Músculos***. Debilidad y dolorimiento.

Fig. 20.75
Vasculitis cutánea.

3. **Complicaciones**
   - Afectación renal e hipertensión.
   - Arteritis coronaria que puede dar lugar a insuficiencia cardíaca e infarto de miocardio.
   - Sangrado gastrointestinal o una crisis abdominal aguda.
   - Accidente vascular cerebral o neuropatía multifocal.
4. Las **pruebas diagnósticas** muestran eosinofilia, hipergammaglobulinemia y lesiones necrotizantes en la biopsia cutánea.
5. El **tratamiento** se realiza con corticoides sistémicos y agentes inmunosupresores.
6. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Queratitis ulcerativa periférica y escleritis.
   b. ***Raros***. Seudotumor orbitario y periarteritis retiniana oclusiva.

Rosácea

La rosácea es una enfermedad cutánea idiopática que afecta principalmente a la frente, mejillas, nariz y mentón.

1. La **presentación** es en la vida adulta con prurito y rubefacción de la piel de la cara, a menudo desencadenados por alcohol o alimentos condimentados.
2. **Signos**
   - ***Estadio 1***. Eritema que progresa a telangiectasia (Fig. 20.76).

Fig. 20.76
Acné rosácea (estadio 1) (*ver texto*).

   - ***Estadio 2***. Pápulas y pústulas (Fig. 20.77).
   - ***Estadio 3***. Nódulos inflamatorios, hiperplasia de las glándulas sebáceas (Fig. 20.78) y rinofima.
3. El **tratamiento** se realiza con gel tópico de metronidazol y tetraciclina sistémica.
4. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Blefaritis posterior crónica y quistes de Meibomio recurrentes.
   b. ***Poco frecuentes***. Conjuntivitis y queratitis periférica.

Fig. 20.77
Acné rosácea (estadio 2) (*ver* texto).

Fig. 20.78
Acné rosácea (estadio 3) (*ver* texto).

Sarcoidosis

La sarcoidosis es un trastorno inflamatorio y granulomatoso multisistémico, que es más frecuente en pacientes de origen africano que blancos.

1. Presentación

a. La sarcoidosis de ***inicio agudo*** suele afectar durante la tercera década de la vida:

- El síndrome de Löfgren se caracteriza por fiebre, eritema nodoso (Fig. 20.79), linfadenopatía hiliar bilateral (Fig. 20.80) y a menudo artralgia.
- El síndrome de Heerfordt (fiebre uveoparotídea) se caracteriza por fiebre, hipertrofia parotídea y uveítis.
- Puede existir parálisis del séptimo par craneal (Fig. 20.81) asociada con otras afectaciones neurológicas.

Fig. 20.79
Eritema nodoso.

Fig. 20.80
Linfadenopatía hiliar bilateral en una sarcoidosis aguda.

Fig. 20.81
Parálisis facial y lupus pernio que afectan a la nariz en una sarcoidosis.

b. La sarcoidosis de ***inicio insidioso*** se presenta típicamente durante la quinta década de la vida con fatiga, disnea y artralgia.

2. Signos

a. La afectación ***pulmonar*** está presente en el 90% de los pacientes y su gravedad varía desde linfadenopatía hiliar bilateral asintomática hasta fibrosis pulmonar progresiva y bronquiectasias.

b. ***Piel***. Eritema nodoso, granulomas (Fig. 20.82) y lupus pernio (Fig. 20.83). Este último se caracteriza por lesiones púrpura-azuladas e induradas.

Fig. 20.82
Granulomas sarcoides cutáneos.

Fig. 20.83
Lupus pernio.

c. ***Neurológicos***. Parálisis de los pares craneales (especialmente facial), infiltración meníngea, granulomas intracraneal e intraespinal.

d. ***Otros***. Pueden afectar al sistema reticuloendotelial, hígado, riñones, huesos y corazón.

3. Pruebas diagnósticas

a. Las ***radiografías de tórax*** están alteradas en el 90% de los pacientes.

b. ***Biopsia***

- La biopsia pulmonar tiene el mayor rendimiento (90%).
- La biopsia conjuntival es positiva en alrededor del 70% de los pacientes.
- La biopsia de la glándula lagrimal es positiva en el 25% de los pacientes con glándulas no hipertrofiadas y en el 75% si lo están.

c. La ***enzima convertidora de la angiotensina (ECA) en suero*** está elevada en pacientes con sarcoidosis activa y es normal durante la remisión. La cifra sérica normal en adultos es 32,1 ± 8,5 IU. En pacientes con sospecha de neurosarcoidosis, la ECA puede determinarse en el líquido cefalorraquídeo. La ECA puede estar también aumentada en otros cuadros como tuberculosis, linfoma y asbestosis.

d. El ***lavado broncoalveolar*** muestra un aumento del porcentaje de linfocitos T-helper activados.

e. El ***estudio del calcio*** demuestra un metabolismo anormal. La hipercalciuria es frecuente pero la hipercalcemia no.

f. La ***gammagrafía con galio-67*** de cabeza, cuello y tórax suele mostrar una captación aumentada.

g. Las ***pruebas de función pulmonar*** revelan la existencia de un defecto pulmonar restrictivo con reducción de la capacidad pulmonar total.

4. Las opciones de **tratamiento** incluyen AINE, corticoides y agentes citotóxicos a dosis bajas.

5. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Granulomas conjuntivales, uveítis anterior, uveítis posterior y periflebitis retiniana.

b. ***Poco frecuentes***. Queratoconjuntivitis seca y uveítis intermedia.

c. ***Raros***. Granulomas en el fondo de ojo, neovascularización retiniana y de la papila, y papiledema.

Seudoxantoma elástico

El seudoxantoma elástico es un trastorno hereditario de la elastina. Hay cuatro tipos diferentes, en los que las manifestaciones oculares son comunes, pero con gravedad variable.

1. Tipo 1 dominante

- Pequeñas pápulas amarillentas colocadas en placas lineales o reticuladas, habitualmente en el cuello (Fig. 20.84), axilas (Fig. 20.85), fosas antecubitales, ingles y área paraumbilical (Fig. 20.86). La piel afectada se vuelve progresivamente suelta.
- Piel delgada y delicada que presenta hematomas con facilidad.
- Aceleración de la aterosclerosis y valvulopatía mitral.
- Estrías angioides graves (síndrome de Groenblad-Strandberg).

2. Tipo 2 dominante

- Menos pápulas cutáneas y más planas que en el tipo 1 dominante.

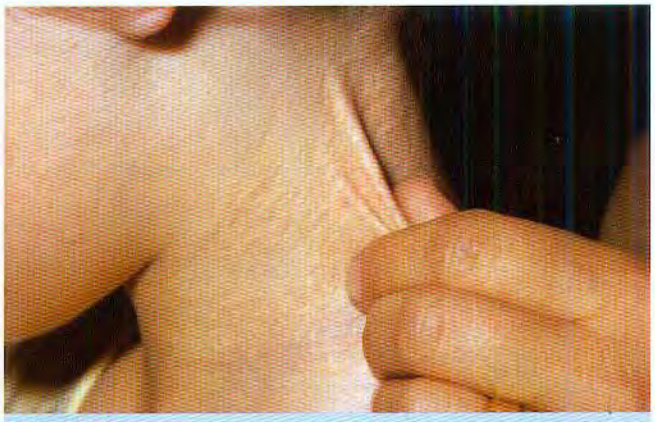


Fig. 20.84
Pápulas cutáneas en un seudoxantoma elástico.

Fig. 20.85
Piel axilar colgante en un seudoxantoma elástico.

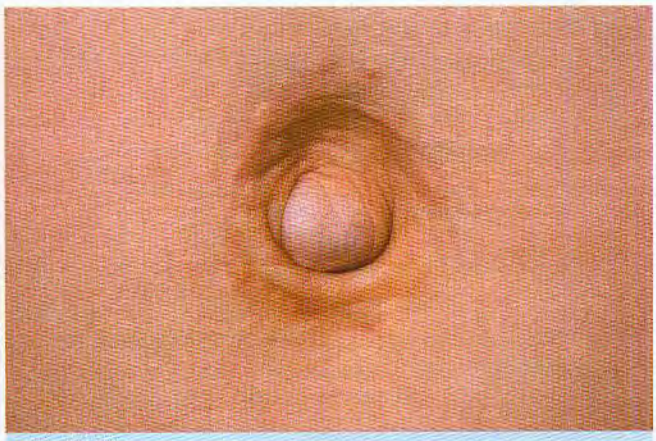


Fig. 20.86
Seudoxantoma elástico que afecta a la zona paraumbilical.

- Hiperelasticidad de la piel y paladar ojival.
- Estrías angioides leves y esclerótica azul.

3. Tipo I recesivo
- Cambios cutáneos similares al tipo 1 dominante.
- Enfermedad vascular leve pero sangrado gastrointestinal frecuente.
- Estrías angioides leves.

4. Tipo 2 recesivo
- Cambios cutáneos graves y generalizados.
- Sin complicaciones sistémicas.
- Estrías angioides.

Sífilis adquirida

La sífilis adquirida es una infección de transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*.

1. Estadios

a. El estadio ***primario*** se desarrolla después de un período de incubación que suele durar 2-4 semanas y se caracteriza por una úlcera indolora (chancro) en el lugar de la inoculación (generalmente los genitales) y una linfadenopatía regional asociada.

b. El estadio ***secundario*** suele aparecer hacia las 6-8 semanas después del chancro y se caracteriza por:
- Linfadenopatía generalizada con síntomas constitucionales leves o ausentes.
- Exantema maculopapular simétrico en el tronco (Fig. 20.87), las palmas y las plantas (Fig. 20.88).
- Condilomas en la región anal.
- Manchas mucosas en la boca, faringe y genitales constituidas por erosiones circulares indoloras de color gris-blanco («úlceras en baba de caracol»).
- Pueden producirse meningitis, nefritis y hepatitis.
- La sífilis secundaria se resuelve en algunos meses, incluso sin tratamiento.

Fig. 20.87
Exantema en una sífilis secundaria.

Fig. 20.88
Exantema en una sífilis secundaria.

c. El estadio ***latente*** sigue a la resolución de la sífilis secundaria, puede durar años y se puede detectar sólo mediante pruebas serológicas.

d. El estadio ***terciario*** tiene lugar en aproximadamente el 40% de los casos no tratados y se caracteriza por:
- Manifestaciones cardiovasculares: aortitis con formación de aneurismas y regurgitación aórtica.
- Neurosífilis: tabes dorsal, articulaciones de Charcot y parálisis general progresiva.
- Gomas en varios órganos.

2. Pruebas diagnósticas

a. Las cifras de la prueba ***VDRL*** (Venereal Disease Research Laboratory) reflejan la actividad de la enfermedad. Se positiviza en el estadio primario y puede negativizarse si el tratamiento se inicia de forma precoz.

b. La prueba ***FTA-ABS*** (Fluorescent Treponemal Antibody Absorption) es una prueba específica para los anticuerpos antitreponémicos pero no se puede cuantificar.

c. La prueba ***MHA-TP*** (Microhaemagglutination Assay with *Treponema pallidum*) es específica para los anticuerpos antitreponémicos, pero puede ser negativa en la sífilis primaria precoz.

3. El **tratamiento** puede realizarse con penicilina procaína, doxiciclina o eritromicina.

4. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Madarosis y queratitis.

b. ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior, coriorretinitis, periarteritis y neurorretinitis.

c. ***Raros***. Neuritis óptica, pupilas de Argyll Robertson y parálisis de los nervios motores oculares.

Sífilis congénita

La infección adquirida transplacentariamente puede causar un mortinato, estigmas de sífilis congénita o puede ser subclínica.

1. Signos

a. ***Precoces***
- Rinitis y retraso del crecimiento.
- Exantema maculopapular, especialmente en las nalgas y los muslos, y úlceras mucosas.
- Fisuras alrededor de los labios, orificios nasales y ano.
- Neumonía, hepatoesplenomegalia, linfadenopatía e ictericia.

b. ***Tardíos***
- Sordera neurosensorial.
- Protuberancia frontal, maxilar corto, prognatismo, paladar ojival y nariz en silla de montar.
- Malformación de los incisivos (dientes de Hutchinson) y molares en mora.

2. Signos oftálmicos

a. ***Comunes***. Uveítis anterior y queratitis intersticial en los casos precoces.

b. ***Poco frecuentes***. Retinopatía pigmentaria en los casos tardíos.

Síndrome de Cushing

El síndrome de Cushing se debe a un aumento prolongado de las cifras de glucocorticoides plasmáticos libres.

1. Causas
- Iatrogénica debido a la administración sistémica de corticoides (la más frecuente).
- Hipersecreción de glucocorticoides por la corteza suprarrenal.
- Hipersecreción de ACTH por un adenoma basófilo hipofisario (enfermedad de Cushing).

2. Signos

a. La ***obesidad*** puede ser generaliza o clásicamente afecta al tronco, el abdomen y el cuello (lomo de búfalo).

b. La ***cara*** está tumefacta (cara de luna) y la complexión es pletórica. La mujeres pueden presentar hirsutismo (Fig. 20.89).

Fig. 20.89
Cara de luna, hiperpigmentación e hirsutismo en un síndrome de Cushing.

c. La ***piel*** es delgada y susceptible a los hematomas. Se pueden ver estrías de color púrpura (Fig. 20.90). La hiperpigmentación puede aparecer en la enfermedad de Cushing (dependiente de la ACTH).

d. ***Otros signos*** son depresión/psicosis, osteoporosis, mala curación de las heridas y miopatía proximal.

Fig. 20.90
Obesidad y estrías cutáneas en un síndrome de Cushing.

3. Las **complicaciones** son hipertensión, diabetes, fracturas patológicas y necrosis aguda de la cabeza femoral.
4. Las **pruebas diagnósticas** se dirigen a establecer primero la presencia de cifras elevadas de cortisol y luego a identificar la causa subyacente (si no es iatrogénica); es mejor que las solicite un endocrinólogo.
5. **Tratamiento**
   a. Extirpación ***quirúrgica*** del adenoma hipofisario o del tumor suprarrenal secretor. Los focos ectópicos de secreción de ACTH pueden resultar también accesibles para la resección.
   b. Supresión ***médica*** de la secreción de cortisol con metirapona o aminoglutetimida.
6. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Las cataratas inducidas por corticoides suelen aparecer en el síndrome de Cushing iatrogénico, pero no en la enfermedad de Cushing.
   b. ***Poco frecuentes***. La hemianopsia bitemporal es poco frecuente en los tumores hipofisarios secretores, que tienden a presentarse con signos sistémicos de hipersecreción, al contrario que los tumores hipofisarios no secretores, que tienden a asociarse con compresión del quiasma. Puede aparecer glaucoma en personas susceptibles con síndrome de Cushing iatrogénico.

Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6 (esclerótico ocular)

El síndrome de Ehlers-Danlos es un trastorno del tejido conectivo que incluye anomalías genéticamente determinadas del colágeno. Existen 11 subtipos, aunque sólo el tipo 6 se asocia con signos oculares.

1. La **herencia** es autosómica recesiva.
2. **Signos**
   a. ***Piel***. Adelgazamiento, hiperelasticidad (Fig. 20.91), hematomas y curación lenta.
   b. ***Articulaciones***. Hiperextensibilidad, luxación fácil, caídas frecuentes, hidroartrosis y formación de seudotumores sobre las rodillas y los codos.
   c. ***Vasculares***. Diátesis hemorrágica, aneurisma disecante de la arteria aorta, rotura espontánea de grandes vasos sanguíneos y prolapso de la válvula mitral.

Fig. 20.91
Hiperelasticidad cutánea en un síndrome de Ehlers-Danlos.

3. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Fragilidad ocular con aumento de la vulnerabilidad a traumatismos mínimos, esclerótica azul y microcórnea.
   b. ***Poco frecuentes***. Ectopia lentis, queratocono, córnea plana, miopía elevada, desprendimiento de retina y estrías angioides.

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida

El síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida) está causado por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), que se transmite fundamentalmente a través de las relaciones sexuales y ocasionalmente por sangre o agujas contaminadas. Las relaciones heterosexuales son la forma predominante de transmisión en todo el mundo; sin embargo, en el mundo occidental el sida se transmite frecuentemente por contacto homosexual. También se puede transmitir a través de la placenta y la leche materna. La infección por el VIH va seguida típicamente por un período de latencia, después del cual se desarrollan las manifestaciones clínicas del sida. El objetivo del VIH son los linfocitos T-(helper) CD4+, que son vitales en el inicio de la respuesta inmunitaria a los microorganismos. Por lo tanto, se produce una disminución regular del número absoluto de linfocitos T CD4+, lo que da lugar a una inmunodeficiencia progresiva, especialmente de la inmunidad celular. Por lo tanto, la estimación perió-

dica del recuento de células T CD4+ es una medida útil de la progresión de la enfermedad. Además de la inmunodeficiencia, el VIH tiene también la propiedad de intervenir en la lesión directa del sistema nervioso central.

1. Presentación

a. ***Enfermedad de seroconversión aguda***. La infección por VIH va seguida a veces al cabo de algunas semanas por síntomas constitucionales como fiebre, cefalea, malestar y una erupción papulomacular, asociada con linfadenopatía generalizada, poco después de lo cual aparecen los anticuerpos anti-VIH.

b. ***Fase asintomática*** posteriormente, que suele durar varios años y durante la cual tiene lugar una depleción mantenida de los linfocitos T CD4+.

c. ***Infección por VIH sintomática*** (sida) posteriormente, caracterizada por inmunosupresión con infecciones oportunistas y lesión tisular debida directamente a la infección por VIH.

2. Las **infecciones oportunistas** en el sida incluyen:

a. ***Protozoos***. *Toxoplasma*, *Cryptosporidium*, *Microsporidium* y *Pneumocystis carinii*.

b. ***Virus***. Citomegalovirus, herpes simple y herpes zoster, *molluscum contagiosum* y virus de Epstein-Barr.

c. ***Hongos***. *Cryptococcus*, *Candida* (Fig. 20.92) e histoplasma.

d. ***Bacterias***. *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium avium*, estafilococos, estreptococos, *Haemophilus* y *Bartonella henselae*.

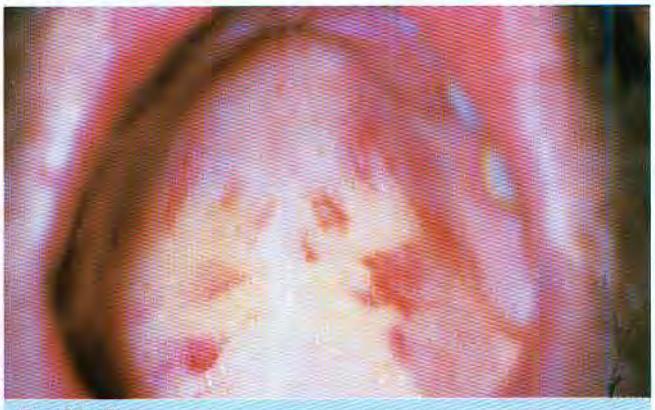


Fig. 20.92
Candidiasis oral en un caso de sida.

3. Los **tumores** incluyen sarcoma de Kaposi (Fig. 20.93), linfoma de células B no Hodgkin y carcinoma de células escamosas del cérvix y el ano.

4. Otras manifestaciones son el síndrome de consunción por VIH, encefalopatía y leucoencefalopatía multifocal progresiva.

5. Pruebas diagnósticas. Las pruebas serológicas para la infección por VIH deben realizarse sólo con el consentimiento informado después de informar adecuadamente al paciente, debido a las graves implicaciones de un resultado positivo. El VIH se confirma habitualmente por la demostración de anticuerpos anti-VIH en el suero, mediante pruebas ELISA y *Western blot*. La «seroconversión» puede tardar 3 meses o más después de la exposición al virus, y a veces son precisas determinaciones seriadas en personas de alto riesgo. Posteriormente al establecimiento de la positividad del VIH, el recuento de linfocitos T CD4+ se realiza cada 3 meses. Un recuento de linfocitos T CD4+ inferior a 200/mm^3 supone un alto riesgo de enfermedad relacionada con el VIH. El sida se diagnostica cuando una persona VIH-positiva presenta una o más de las enfermedades indicadoras de una lista definida (Tabla 20.1).

Fig. 20.93
Sarcoma de Kaposi en un caso de sida.

Tabla 20.1 Diagnósticos que definen el sida (Clasificación 1993, Europa)

- Candidiasis de bronquios, tráquea, pulmones o esófago
- Carcinoma cervical invasivo
- Coccidioidomicosis, diseminada o extrapulmonar
- *Cryptococcus* extrapulmonar
- Criptosporidiosis, con diarrea de más de 1 mes
- Enfermedad por citomegalovirus además de en hígado, bazo o ganglios linfáticos
- Encefalopatía relacionada con el VIH
- Úlceras por herpes simple durante 1 mes o bronquitis, neumonitis o esofagitis
- Histoplasmosis diseminada o extrapulmonar
- Isosporiasis con diarrea de más de 1 mes
- Sarcoma de Kaposi
- Neumonitis intersticial linfoide
- Complejo *Mycobacterium avium* o *M. kansasii* diseminado o extrapulmonar
- *Myocobacterium tuberculosis*
- *Myocobacterium*, otras especies o especies no definidas diseminado o extrapulmonar
- Neumonía por *Pneumocystis carinii*
- Neumonía recurrente
- Leucoencefalopatía multifocal progresiva
- Septicemia por *Salmonella* (no tifoidea) recurrente
- Toxoplasmosis cerebral
- Síndrome de consunción debido al VIH (pérdida de peso superior al 10% del basal sin otra causa identificada)

6. **Tratamiento**. Aunque no existe curación para el sida, la progresión de la enfermedad puede retrasarse con diversos fármacos. El objetivo del tratamiento es reducir la carga viral plasmática. De forma ideal, el tratamiento debe iniciarse antes de la aparición de daño irreversible del sistema inmune.
   a. Las ***indicaciones*** de iniciar el tratamiento anti-VIH son:
   - Enfermedad VIH sintomática.
   - Recuento de linfocitos T CD4+ inferior a 300/mm^3.
   - Disminución rápida del recuento de linfocitos T CD4+.
   - Carga viral superior a 10.000/ml de plasma.

   b. El tratamiento ***farmacológico*** es la «terapia antirretroviral altamente activa» (HAART, en inglés), que supone el empleo de dos nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa con un no nucleósido inhibidor de la transcriptasa inversa o uno o dos inhibidores de las proteasas.
   - Los nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa son zidovudina, lamivudina y zalcitabina.
   - Los inhibidores de las proteasas son amprenavir, indinavir y nelfinadir.
   - Los no nucleósidos inhibidores de la transcriptasa inversa son efavirenz y nevirapina.

> *NB:* La terapia antirretroviral está cambiando constantemente y, por lo tanto, debe encomendarse a un médico especialista.

7. **Signos oftálmicos**
   a. ***Párpados***. Sarcoma de Kaposi, lesiones de *molluscum* múltiples y herpes zoster oftálmico grave.
   b. ***Órbita***. Celulitis generalmente por infección sinusal contigua y linfoma de células B.
   c. ***Conjuntiva***. Sarcoma de Kaposi, carcinoma de células escamosas y microangiopatía.
   d. ***Córnea***. Queratitis debida a *Microsporidium*, herpes simple y herpes zoster.
   e. ***Queratoconjuntivitis seca***.
   f. ***Uveítis anterior***.
   g. ***Retinopatía por VIH*** (manchas algodonosas).
   h. ***Retinitis***. Citomegalovirus, varicela zoster (necrosis retiniana externa progresiva) y *Toxoplasma*.
   i. ***Coroiditis***. *Pneumocystis* y *Cryptococcus*.
   j. ***Linfoma de células B intraocular***.

Síndrome de Kearns-Sayre

El síndrome de Kearns-Sayre es una citopatía mitocondrial asociada con deleciones del DNA mitocondrial.

1. La **presentación** es en la primera o segunda décadas de la vida con un inicio insidioso de ptosis bilateral y limitación de los movimientos oculares en todas las direcciones de la mirada (oftalmoplejía externa progresiva).
2. **Signos**
   - Ataxia y defectos de conducción cardíaca.
   - Fatiga y debilidad muscular proximal son frecuentes.
   - Puede haber sordera, diabetes, talla baja e hipoparatiroidismo.
3. **Pruebas diagnósticas**. La punción lumbar muestra un aumento de la concentración de proteínas en el LCR (> 1 g/l). El ECG demuestra la presencia de defectos de conducción cardíaca.
4. **Signos oftálmicos**. Ptosis simétrica, oftalmoplejía externa y retinopatía pigmentaria.

Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es un trastorno generalizado del tejido conectivo asociado con una mutación del gen de la fibrilina en el cromosoma 15q.

1. La **herencia** es autosómica dominante con expresividad variable.
2. **Signos clásicos**
   a. ***Musculoesqueléticos***
   - Talla alta, delgadez, escoliosis, deformidad esternal (prominencia o depresión).
   - Piernas desproporcionadamente largas en comparación con el tronco (amplitud de brazos > altura) (Fig. 20.94).
   - Dedos alargados aracniformes (aracnodactilia) y ligera hipermotilidad articular (Fig. 20.95).
   - Paladar estrecho y alto (ojival) (Fig. 20.96).
   - Poco desarrollo muscular y predisposición a las hernias.

   b. ***Cardiovasculares***
   - Dilatación de la aorta ascendente que da lugar a insuficiencia aórtica e insuficiencia cardíaca (Fig. 20.97).
   - Valvulopatía mitral y disección aórtica.

   c. ***Piel***. Estrías, fragilidad y hematomas fáciles.

Fig. 20.94
Síndrome de Marfan (*ver* texto).

Fig. 20.95
Aracnodactilia en un síndrome de Marfan.

Fig. 20.96
Paladar ojival en un síndrome de Marfan.

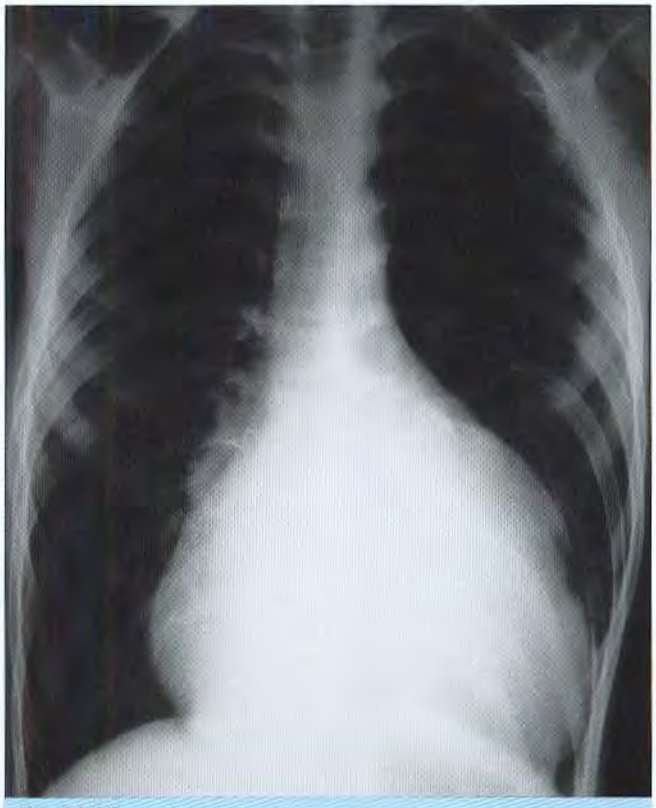


Fig. 20.97
Tórax alargado y aumento cardíaco en un síndrome de Marfan.
(Cortesía de S. Ghiacy.)

3. Signos oftálmicos

- *a.* ***Comunes***. Ectopia lentis, hipoplasia del dilatador pupilar, anomalía del ángulo, miopía y desprendimiento de retina.
- *b.* ***Poco frecuentes***. Microesferofaquia, queratocono y córnea plana.
- *c.* ***Raros***. Megalocórnea.

Síndrome de Reiter

El síndrome de Reiter (artritis reactiva) es una espondiloartropatía que afecta típicamente a hombres jóvenes y se caracteriza por la tríada de uretritis, conjuntivitis y artritis. Alrededor del 70% de los pacientes son positivos para HLA-B27.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con uretritis, conjuntivitis y artritis, que se producen con un breve período entre ellas, clásicamente después de una disentería o una relación sexual. Sin embargo, la presentación puede ser insidiosa.

2. **Signos**
   a. ***Artritis***. Habitualmente afectación asimétrica de las rodillas o los tobillos y puede ser migratoria. Hombros, muñecas, codos, caderas, columna y articulaciones sacroilíacas se afectan con menos frecuencia.
   b. ***Entesopatía***. Fascitis plantar, tendinitis aquílea (Fig. 20.98), bursitis y periostitis calcánea. La reparación por hueso reactivo puede conducir a la formación de un espolón calcáneo.

Fig. 20.93
Tenosinovitis de Aquiles en un síndrome de Reiter.

   c. ***Mucocutáneos***. Úlceras bucales indoloras, queratodermia blenorrágica que afecta a las palmas y las plantas (Fig. 20.99), balanitis circinada (Fig. 20.100) y distrofia ungueal.

Fig. 20.99
Queratodermia blenorrágica en un síndrome de Reiter.

   d. ***Genitourinarios***. Cistitis, cervicitis, prostatitis, epididimitis y orquitis.
   e. La ***insuficiencia aórtica*** es poco frecuente.
3. El **tratamiento** se realiza con AINE.
4. **Signos oculares**
   a. ***Comunes***. Conjuntivitis y uveítis anterior aguda.
   b. ***Poco frecuentes***. Infiltrados corneales.

Fig. 20.100
Balanitis circinada y secreción uretral en un síndrome de Reiter.

Síndrome de Sjögren

El síndrome de Sjögren se caracteriza por inflamación autoinmune y destrucción de las glándulas lagrimales y salivales. El trastorno se clasifica como primario cuando existe de forma aislada, y secundario cuando se asocia con otras enfermedades como artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico. El síndrome de Sjögren primario afecta a las mujeres con mayor frecuencia que a los hombres.

1. La **presentación** es en la vida adulta con sensación de arena en los ojos y sequedad de boca.
2. **Signos**
   - Aumento de tamaño de las glándulas salivales con disminución de la tasa de producción de saliva y una lengua seca y fisurada (Fig. 20.101).

Fig. 20.101
Lengua seca fisurada en un síndrome de Sjögren.

   - Vías nasales secas, disminución de las secreciones vaginales y dispareunia.
   - Fenómeno de Raynaud y vasculitis cutánea.
3. **Complicaciones**
   - Esofagitis por reflujo y gastritis.
   - Malabsorción debida a insuficiencia pancreática.
   - Enfermedad pulmonar, enfermedad renal y polineuropatía.

4. **Pruebas diagnósticas**. Autoanticuerpos séricos, prueba de Schirmer y biopsia de las glándulas salivales menores.
5. Las opciones de **tratamiento** incluyen corticoides sistémicos y agentes citotóxicos.
6. **Signos oftálmicos**
   a. Comunes. Queratoconjuntivitis seca.
   b. Raros. Pupila de Adie.

Síndrome de Stevens-Johnson

El síndrome de Stevens-Johnson (eritema multiforme mayor) es una enfermedad ampollosa mucocutánea aguda, grave aunque generalmente autolimitada, que sucede principalmente en individuos jóvenes sanos. Los factores precipitantes más frecuentes de esta reacción de hipersensibilidad de tipo III grave son determinados fármacos (p. ej., sulfonamidas, tetraciclina, AINE y penicilina), infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* y herpes simple, y radioterapia por neoplasias. En más del 50% de los casos no existe una causa aparente. La patología de base es una vasculitis generalizada secundaria al depósito de inmunocomplejos circulantes.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con síntomas constitucionales seguidos de lesiones mucocutáneas.
2. **Signos**
   a. Mucosa
   - Las ampollas orales y nasales, que se rompen y forman erosiones, son universales; los labios presentan costras sangrantes (Fig. 20.102).
   - Puede haber afectación genital (Fig. 20.103).

Fig. 20.102
Costras hemorrágicas en un síndrome de Stevens-Johnson.

Fig. 20.103
Afectación del glande en un síndrome de Stevens-Johnson.

Fig. 20.104
Lesión en diana en un síndrome de Stevens-Johnson.

   b. Piel
   - Exantema papular eritematoso generalizado, que evoluciona a lesiones «en diana» que constan de un centro eritematoso rodeado por áreas pálidas, a su vez rodeadas por anillos eritematosos (Fig. 20.104).
   - Las ampollas suelen ser transitorias, aunque pueden extenderse y asociarse con hemorragia y necrosis (Fig. 20.105).
   - La curación tiene lugar en 1-4 semanas y a veces deja una cicatriz.

Fig. 20.105
Lesiones cutáneas vesiculoampollosas hemorrágicas y zona de necrosis en un síndrome de Stevens-Johnson.

3. El **tratamiento** se realiza con corticoides sistémicos; el aciclovir puede emplearse si se sospecha herpes simple como agente causal.
4. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Conjuntivitis membranosa transitoria.
   b. ***Poco frecuentes***. Conjuntivitis cicatricial.

Síndrome de Sturge-Weber

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

1. **Clasificación**
   a. ***Tres sistemas*** incluyen la cara, leptomeninges y los ojos.
   b. ***Dos sistemas*** incluyen la cara y los ojos o la cara y leptomeninges.
2. La **presentación** es al nacer.
3. **Signos**
   - Nevus *flammeus* (mancha de vino de Oporto) facial, que se extiende sobre una zona que corresponde a la distribución de una o más ramas del nervio trigémino (Fig. 20.106a).
   - Hemangioma leptomeníngeo parietal ipsilateral u occipital que puede causar convulsiones contralaterales focales o generalizadas, hemiparesia o hemianopsia.
   - El retraso mental es frecuente.
4. **Pruebas diagnósticas**. Radiografía simple para mostrar las «marcas en carriles» de la calcificación cerebral. El hemangioma puede aparecer también en la TC (Fig. 20.106b) o en la RNM.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Glaucoma ipsilateral y hemangioma coroideo difuso.
   b. ***Poco frecuentes***. Hemangioma epiescleral ipsilateral.
   c. ***Raros***. Heterocromía del iris.

Fig. 20.106
Síndrome de Sturge-Weber. (**a**) Nevus *flammeus*; (**b**) TC axial que muestra un hemangioma meníngeo. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (V-K-H) es un trastorno multisistémico idiopático que afecta típicamente a personas de origen hispano, japonés e individuos de piel pigmentada. Los pacientes japoneses tienen una prevalencia elevada de HLA-DR4 y Dw15. En la práctica, el V-K-H se puede subdividir en enfermedad de Vogt-Koyanagi, caracterizada principalmente por cambios cutáneos y uveítis anterior, y enfermedad de Harada, en la cual predominan los signos neurológicos y el desprendimiento retiniano exudativo.

1. La **fase prodrómica** dura algunos días y se caracteriza por manifestaciones neurológicas y auditivas.
   a. ***Meningitis***, que da lugar a cefalea y rigidez de nuca.
   b. La ***encefalopatía*** es menos frecuente y puede manifestarse en forma de convulsiones, paresias y parálisis de los pares craneales.
   c. Los ***signos auditivos*** incluyen zumbidos, vértigo y sordera.
2. Poco después sigue la **fase de uveítis aguda** y se caracteriza por uveítis anterior granulomatosa bilateral o uveítis posterior multifocal y desprendimientos de retina exudativos.
3. La **fase de convalecencia** se produce varias semanas después y se caracteriza por:
   - Alopecia localizada, poliosis y vitíligo (Fig. 20.107).
   - Lesiones despigmentadas focales del fondo de ojo (fondo de ojo en puesta de sol) y lesiones límbicas despigmentadas (signo de Sugiura).
4. La **fase crónica-recurrente** se caracteriza por uveítis anterior latente con exacerbaciones.
5. Los **criterios diagnósticos** deben incluir al menos tres de los siguientes:
   - Uveítis anterior crónica bilateral.
   - Uveítis posterior, incluyendo desprendimiento de retina exudativo, tumefacción del disco y fondo de ojo «en puesta de sol».

Fig. 20.107
Vitíligo en un síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

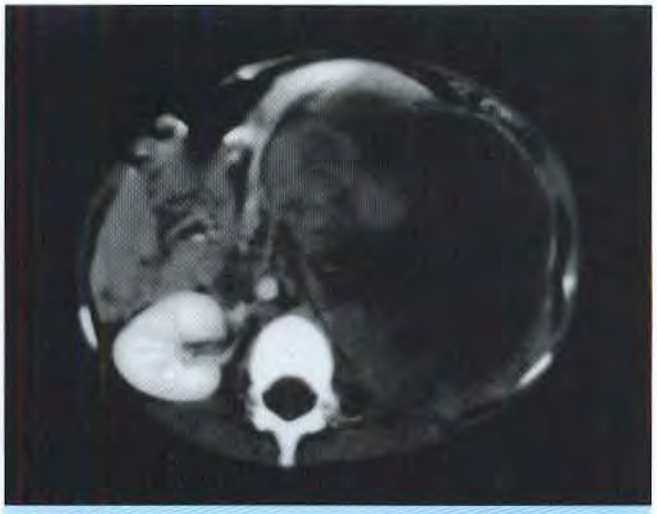


Fig. 20.109
TC axial del abdomen que muestra un gran carcinoma renal en un síndrome de von Hippel-Lindau. (Cortesía de G.Wilkinson.)

- Signos neurológicos.
- Lesiones cutáneas.

6. El **tratamiento** se realiza con corticoides sistémicos.

Síndrome de von Hippel-Lindau

El síndrome de von Hippel-Lindau es una facomatosis de riesgo vital.

1. La **herencia** es autosómica dominante.
2. **Signos**
   - *a. Tumores*
     - Hemangioblastomas del cerebelo, médula espinal (Fig. 20.108), médula o protuberancia.
     - Carcinoma renal (Fig. 20.109) y feocromocitoma.

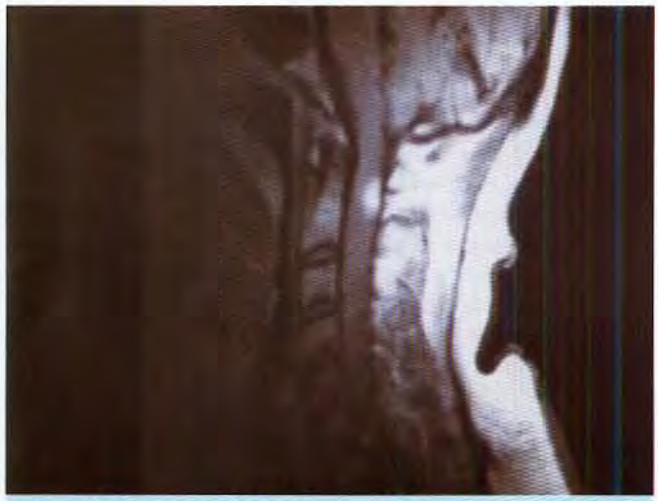


Fig. 20.108
RNM que muestra un hemangioblastoma de la médula cervical superior en un síndrome de von Hippel-Lindau. (Cortesía de D.Thomas.)

   - *b. Quistes*. Renales, pancreáticos, hepáticos, del epidídimo, ováricos y pulmonares.
   - *c. Policitemia*.
3. **Signos oftálmicos**. Hemangiomas capilares de la retina o la cabeza del nervio óptico.

Tirotoxicosis

La tirotoxicosis (hipertiroidismo) es un cuadro clínico que supone una secreción excesiva de hormonas tiroideas. La enfermedad de Graves, el subtipo de hipertiroidismo más frecuente, es un trastorno autoinmune en el que los anticuerpos IgG se unen a los receptores de la hormona tiroestimulante (TSH) en la glándula tiroides y estimulan la secreción de hormonas tiroideas. Es más frecuente entre las mujeres y se puede asociar con otros trastornos autoinmunes.

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con pérdida de peso a pesar de un buen apetito, aumento de la frecuencia de las evacuaciones, sudoración, intolerancia al calor, nerviosismo, irritabilidad, palpitaciones, debilidad y fatiga.
2. **Signos**
   - *a. Externos*
     - Aumento difuso del tamaño del tiroides (Fig. 20.110), temblor fino de las manos, eritema palmar, y piel caliente y sudorosa.
     - Flexión de los dedos (acropaquia tiroidea) (Fig. 20.111) y onicólisis (uñas de Plummer).
     - Alopecia, vitíligo (Fig. 20.112) y mixedema pretibial (Fig. 20.113).
     - Debilidad miopática muscular proximal pero reflejos tendinosos saltones.
   - *b. Cardiovasculares*

Fig. 20.110
Bocio en un hipertiroidismo.

Fig. 20.113
Mixedema pretibial.

Fig. 20.111
Acropaquia tiroidea.

Fig. 20.112
Vitíligo.

- Taquicardia sinusal, fibrilación ventricular y extrasístoles ventriculares.
- Insuficiencia cardíaca con gasto elevado.

3. **Pruebas diagnósticas**. Función tiroidea alterada: valores de T_3, T_4, TSH, globulina de unión a la tiroxina (TBG) e inmunoglobulina tiroestimulante (TSI).
4. Las opciones de **tratamiento** incluyen carbimazol, propiltiouracilo, propranolol, yodo radiactivo y tiroidectomía parcial.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Comunes***. Retracción palpebral, quemosis y proptosis.
   b. ***Poco frecuentes***. Queratoconjuntivitis límbica superior, queratoconjuntivitis seca y diplopía.
   c. ***Raros***. Neuropatía óptica y pliegues coroideos.

Tuberculosis

La tuberculosis (TB) es una infección granulomatosa crónica causada por bacilos bovinos (*Mycobacterium bovis*) o tuberculosos humanos (*Mycobacterium tuberculosis*). Los primeros se adquieren al beber leche de ganado infectado y los segundos se diseminan a través de las «gotitas» emitidas al aire. Los pacientes inmunodeprimidos tienen un riesgo aumentado de TB.

1. La **TB primaria** ocurre en personas que previamente no han estado expuestas al bacilo. Produce típicamente el «complejo primario» en el tórax (chancro de Ghon y linfadenopatía regional), que da lugar a pocos o ningún síntoma y suele curarse espontáneamente.
2. La **TB posprimaria** es el resultado de una reinfección o de una reactivación de una lesión primaria, generalmente en un paciente con la inmunidad alterada. Los signos clínicos son eritema nodoso, lesiones pulmonares fibrocaseosas y afectación de los ganglios linfáticos (Fig. 20.114). La diseminación hematógena (TB miliar) puede afectar a múltiples órganos internos y huesos (Fig. 20.115).
3. **Pruebas diagnósticas**
   a. ***Examen del esputo*** buscando bacilos ácido-alcohol resistentes.
   b. ***Radiografías de tórax***.
   c. La prueba de la ***tuberculina*** puede ser útil en el diagnóstico de TB esporádica. Una prueba negativa suele excluir la posibilidad de TB, mientras que una prueba positiva no

Fig. 20.114
Tuberculosis que afecta a los ganglios linfáticos cervicales.

Fig. 20.115
Afectación tuberculosa de la cadera derecha.

distingue necesariamente entre exposición previa y enfermedad activa. Esto se debe a que los individuos han recibido previamente la vacuna BCG (Bacille Calmette-Guerin) y, por lo tanto, muestran una respuesta de hipersensibilidad.

d. El ***anticuerpo frente al factor anticordón*** es una prueba nueva para la TB ocular.

4. El **tratamiento** se realiza inicialmente con al menos tres fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida o etambutol) y después isoniazida y rifampicina.
5. **Signos oftálmicos**
   a. ***Poco frecuentes***. Uveítis anterior granulomatosa, coroiditis multifocal y periflebitis retiniana.
   b. ***Raros***. Granulomas coroideos solitarios.

CAPÍTULO 21

Defectos de refracción

J.A. Durán de la Colina

- **PRINCIPIOS DE REFRACCIÓN** 733
  - ¿Qué es la luz? 733
  - Índice de refracción 733
  - Lentes esféricas 733
  - Lentes cilíndricas 734
- **SISTEMA ÓPTICO DEL OJO** 735
  - Sistema de lentes 735
  - Diafragma pupilar 735
  - Imagen retiniana 735
- **TÉCNICAS DE EXPLORACIÓN** 735
  - Agudeza visual 735
  - Sensibilidad al contraste 736
  - Retinoscopia 737
  - Queratometría 737
  - Autorrefractómetros 738
  - Refracción subjetiva 738
- **ACOMODACIÓN** 739
  - Acomodación ocular 739
  - Presbicia 739
- **AMETROPÍAS** 740
  - Miopía 740
  - Hipermetropía 742
  - Astigmatismo 743
  - Anisometropía 744
- **BAJA VISIÓN** 744
  - Magnificación 745
  - Filtros 745

Principios de refracción

¿Qué es la luz?

La esencia de la luz continúa siendo una cuestión no cerrada. Por una parte, la teoría ondulatoria propone que la luz se comporta como una onda cuando atraviesa materiales o sustancias transparentes (p. ej., aire). La óptica física estudia este comportamiento. La otra teoría es la corpuscular, y es estudiada por la óptica geométrica. Ambas teorías son necesarias para explicar los fenómenos asociados a la luz.

Cuando la luz incide en el ojo los fenómenos ópticos que tienen lugar pueden ser estudiados desde el punto de vista de un rayo luminoso (óptica geométrica) o de un frente de ondas (óptica física) (Fig. 21.1).

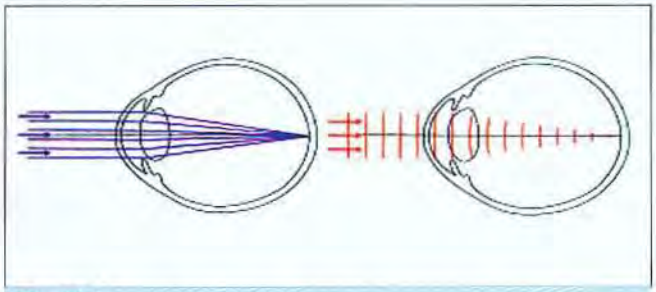


Fig. 21.1
Representación de la entrada de luz en el ojo, según un rayo luminoso (óptica geométrica) y un frente de ondas (óptica física).

Índice de refracción

La luz viaja por el espacio a una velocidad de 300.000 km por segundo, variando según el medio en que se desplaza (Fig. 21.2, arriba). Cuando un haz luminoso incide de forma oblicua sobre una superficie de un medio con mayor índice de refracción, el retraso en la velocidad afectará primero a uno de los extremos, lo que motivará que su dirección varíe. Al volver de nuevo a alcanzar el espacio primitivo, recuperará la dirección tras haber sufrido un desplazamiento (Fig. 21.2, centro). Este desplazamiento dependerá de: 1) el índice de refracción; 2) el ángulo de incidencia, y 3) la longitud de onda de la luz. Cuando la luz incide de forma más oblicua, en vez de penetrar en el cuerpo se refleja. A esto se denomina ángulo crítico. Por causa de este efecto, para ver el ángulo camerular necesitamos anular la interfase interponiendo una lente.

La densidad óptica de referencia es el aire (índice de refracción = 1), y es la cualidad que marca el poder refractivo de una sustancia; por ejemplo, el índice de refracción del agua es 1,33. Por tanto, cuanto mayor sea el ángulo de incidencia mayor será la desviación de la luz. Aunque con menor influencia, las longitudes de onda mayores (azul) sufrirán más refracción que las menores (rojo).

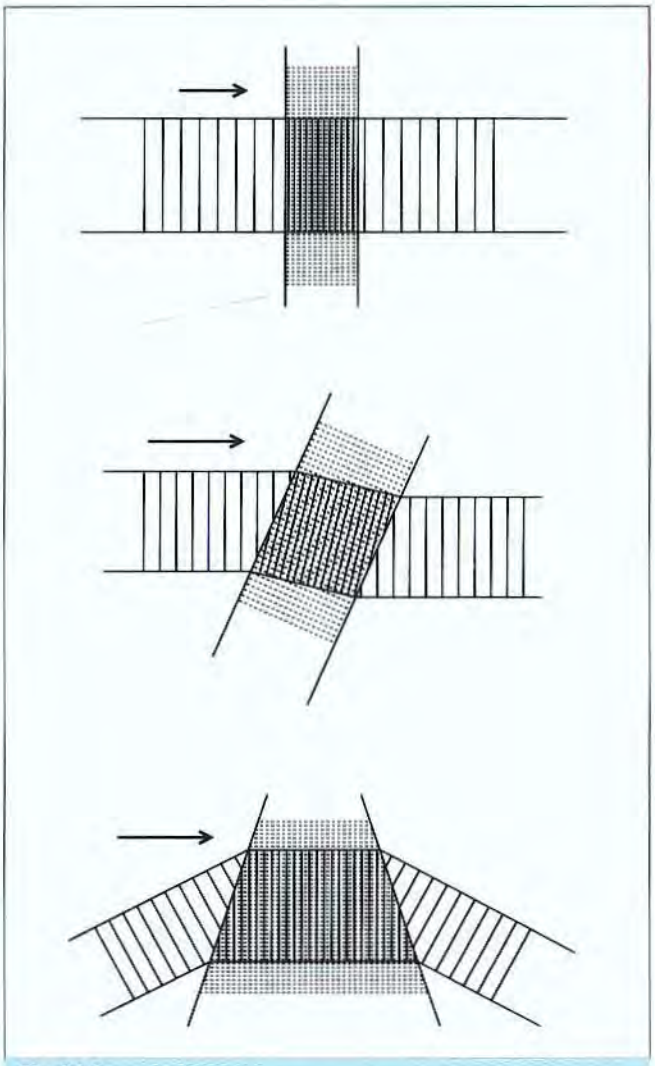


Fig. 21.2
Trayecto de un haz de luz al atravesar un objeto transparente. **Arriba:** incidencia perpendicular en superficies paralelas; **centro:** incidencia oblicua; **abajo:** desviación del haz en superficies no paralelas.

Lentes esféricas

Si el objeto que atraviesa la luz no tiene superficies paralelas provocará un cambio en su dirección, dependiendo de las características antes mencionadas, pues un lado del haz estará menos tiempo afectado que el otro en el interior del cuerpo (Fig. 21.2, abajo). La diferencia entre el rayo incidente y el rayo saliente se denomina ángulo de desviación.

Los prismas son estructuras transparentes de superficies no paralelas que desvían la luz en mayor o menor grado. El término más utilizado para medir su potencia es el de dioptría prismática = desplazamiento de la imagen de 1 cm a 1 m de distancia.

Cuando se realiza la refracción a través de dos superficies curvas, el comportamiento de la luz debe considerarse como si lo hiciera a través de una serie de prismas (Fig. 21.3). Según la disposición de los supuestos prismas, las lentes serán conver-

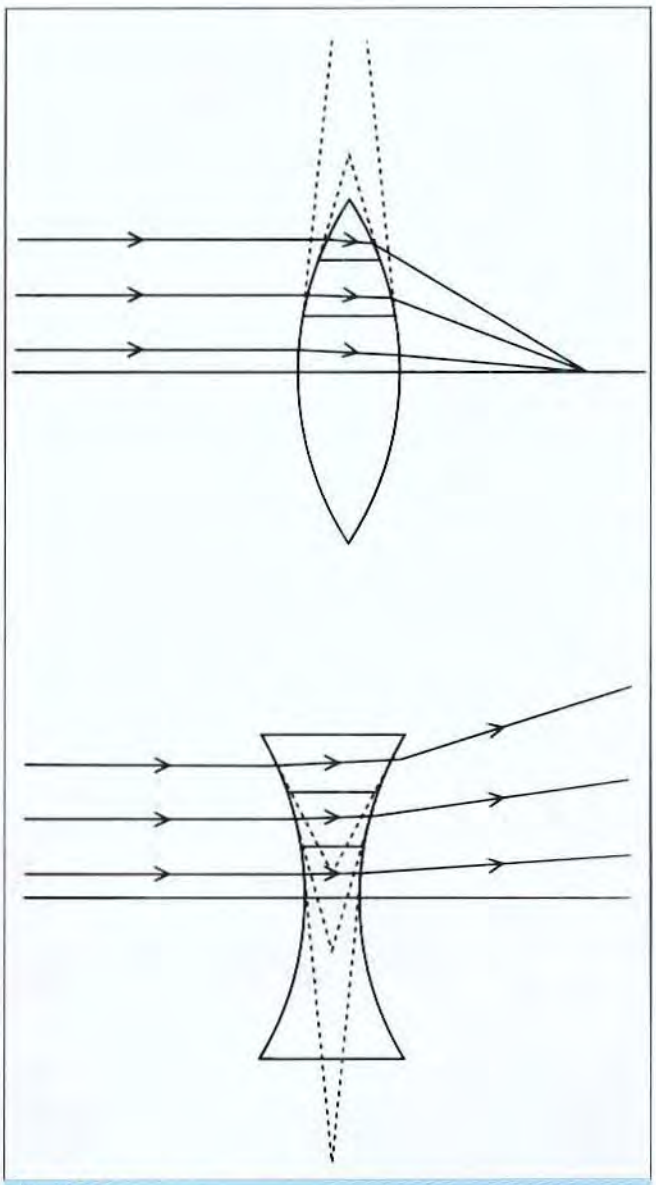


Fig. 21.3
Desdoblamiento de una lente en prismas.

gentes (positivas) o divergentes (negativas), aunque pueden existir varias combinaciones que en la práctica se utilizan para reducir las aberraciones ópticas (Fig. 21.4).

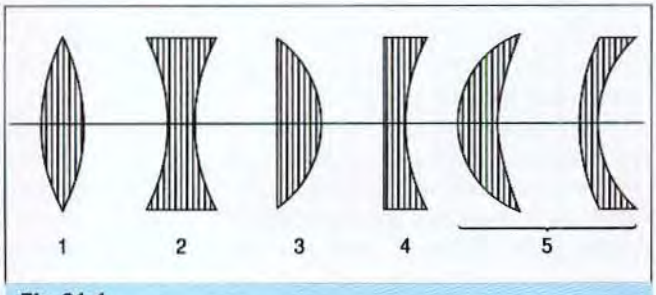


Fig. 21.4
Diferentes diseños de lentes.

En el caso de las lentes esféricas, la potencia será la misma en todos los meridianos del plano de la lente y se expresará en dioptrías = inversa de la distancia focal expresada en metros. Así, una lente convergente de 1 dioptría enfocará rayos paralelos en un punto a 1 m de distancia, mientras que una lente de 4 dioptrías lo hará a 25 cm.

Lentes cilíndricas

En el caso de lentes cilíndricas, los rayos se enfocarán formando una línea (Fig. 21.5), y cuando se trata de una lente esferocilíndrica formarán una imagen tridimensional expresada en el conoide de Sturm. En éste se distinguirán dos líneas que corresponderán a las distancias focales de los dos ejes principales (componentes esférico y cilíndrico) y, entre ambas, la zona más concentrada de la imagen se denomina el círculo de menor difusión (Fig. 21.6).

Las lentes cilíndricas presentan dos meridianos principales situados perpendicularmente entre sí, definiéndose el ángulo en el eje de caras paralelas. El equivalente esférico de una lente

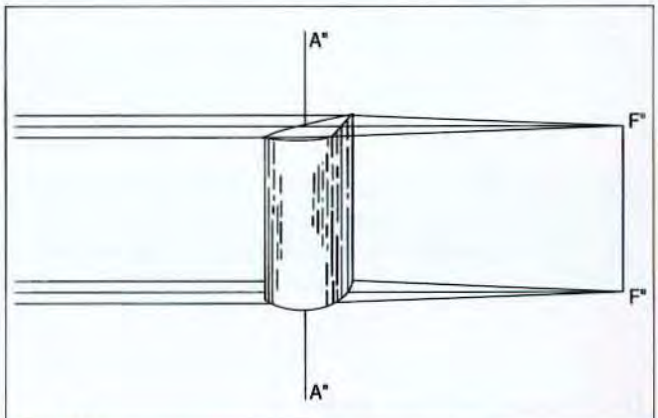


Fig. 21.5
Lente cilíndrica. Sobre el meridiano horizontal el efecto refractivo es máximo, y nulo sobre el meridiano vertical.

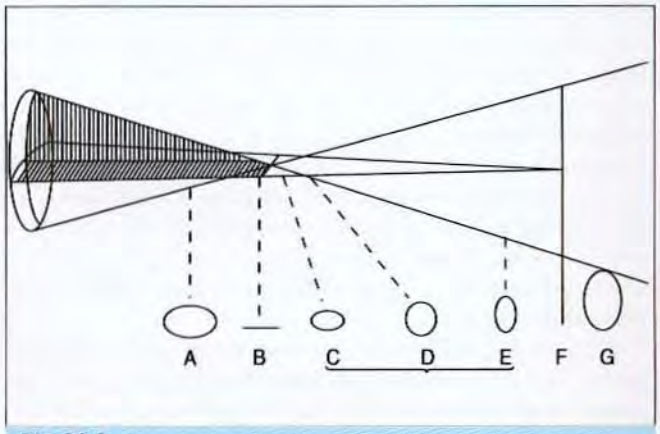


Fig. 21.6
Conoide de Sturm. La refracción no forma un foco puntual sino varias figuras. El círculo de menor difusión está representado por D.

esferocilíndrica será el que pueda llevar el punto focal al círculo de menor difusión, y se calcula por la suma de la esfera más la mitad del cilindro.

La forma de expresar la potencia de una lente esferocilíndrica puede ser: 1) con el cilindro del mismo signo que el esférico; 2) con el cilindro de signo contrario al esférico, y 3) con dos cilindros cruzados.

En la primera situación se asignará el eje de menor potencia como esférico y la diferencia entre ambos ejes como cilindro. Trasponiéndolo a la segunda situación, el esférico sería la máxima potencia y el cilindro la diferencia entre ejes, pero con signo contrario y a 90° del eje anterior. Si se desea utilizar la nomenclatura de dos cilindros cruzados, uno será la potencia menor al eje menor y el otro la potencia total al eje mayor; por ejemplo, serían equivalentes:

+2,00 esférico + 1,00 cilindro × 90°
+3,00 esférico – 1,00 cilindro × 180°
+2,00 cilindro × 180° + 3,00 cilindro × 90°

A su vez, el equivalente esférico de esta lente sería:

+2,00 esférico + (1/2 × 1,00 cilindro) = +2,50 dioptrías

Sistema óptico del ojo

Se ha comparado al ojo con una cámara fotográfica, donde la córnea y el cristalino serían el sistema de lentes, la pupila el diafragma y la retina la película (Fig. 21.7). Cuando un ojo no tiene defecto de refracción (emetropía), los rayos que llegan paralelos (del infinito teórico) se enfocan en la retina y forman una imagen nítida.

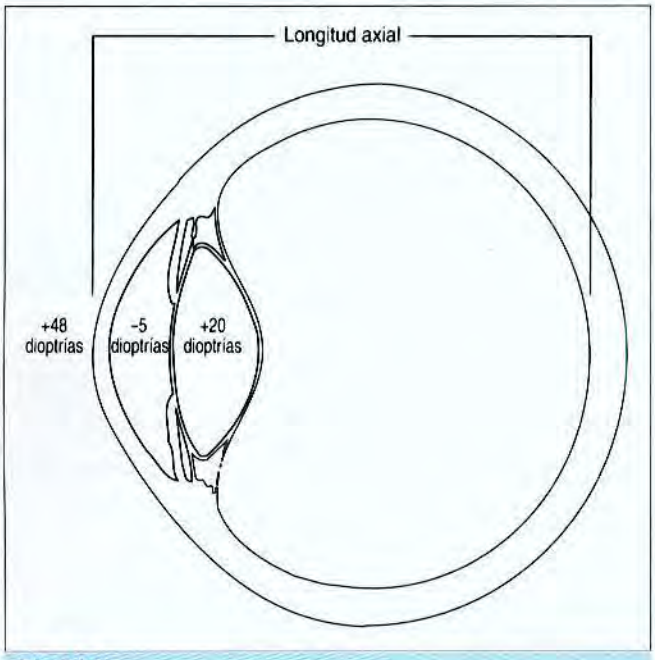


Fig. 21.7
Dioptrio ocular.

Sistema de lentes

La córnea actúa como una potente lente convergente debido a que su superficie anterior es muy curva (radio algo inferior a 8 mm) y su índice de refracción es de 1,37. Esto le concede una potencia de unas 48 dioptrías. La superficie posterior es convexa y más curva, pero separa dos superficies de índice de refracción similar, dando lugar a un poder dióptrico negativo aproximado de 5 dioptrías.

El cristalino no puede considerarse simplemente como una lente con dos superficies convexas, pues existen unas capas concéntricas de densidad progresiva hacia el núcleo (entre 1,38 y 1,41). Al tener un radio de curvatura anterior de 10 mm y posterior de 6 mm, el poder total es de unas 20 dioptrías.

Diafragma pupilar

Se puede considerar que el orificio pupilar está situado en un plano perpendicular al eje óptico del ojo. Aparte de limitar la entrada de luz, desde el punto de vista óptico su presencia permite eliminar rayos de incidencia muy oblicua, evitar las aberraciones de la periferia del sistema óptico, y aumentar la profundidad de foco.

Imagen retiniana

Las imágenes, una vez refractadas y transportadas por los medios transparentes, se proyectan sobre la retina de forma invertida. Aunque muy discretamente, la fóvea se encuentra desplazada del eje óptico del ojo (hay que indicar que todo el sistema está levemente descentrado), pero es la zona ópticamente mejor definida.

En la retina periférica, a pesar de su disposición, las imágenes sufren una distorsión, que se puede apreciar clínicamente cuando se explora esta zona.

Técnicas de exploración

Agudeza visual

La agudeza visual (AV) del paciente, quizá la prueba de función visual más importante y la más utilizada, depende no sólo del sistema óptico del ojo, sino también del estado de la retina y las vías ópticas. Con el fin de discriminar la forma de un objeto, los fotorreceptores contiguos deben recibir estímulos distintos.

El «mínimo visible» no es una prueba válida para conocer la AV, pues la difracción y las aberraciones de alto orden convertirán un punto dado en una imagen difusa. Del mismo modo, el «mínimo discriminable» depende de factores como la luminosidad y el contraste. Para la AV se emplea el «mínimo separable», que consiste en la distancia menor a la que dos objetos pueden observarse separados.

La distancia mínima entre conos en la región foveal es de 0,004 mm, lo que representa la máxima discriminación teórica posible. Así, el ángulo visual menor que se hace perceptible es de 1 minuto.

En la práctica, los estímulos de AV están basados en este principio y se representan en forma de letras o imágenes. La distancia en que se toma la AV ha de ser de 6 m (infinito teórico), y la forma de anotar el resultado varía en diferentes países. Snellen, originalmente, utilizaba metros como referencia, y en Estados Unidos se emplean pies, mientras que en Europa se utiliza preferentemente la escala decimal. Las equivalencias se relacionan en la Tabla 21.1. En las dos primeras columnas, el dividendo señala la distancia a que se está viendo, y el divisor la distancia a la que se deberían distinguir las imágenes de cada tamaño.

Tabla 21.1 Equivalencias de agudeza visual

Metros	*Pies*	*Decimal*	*Ángulo visual*
6/6	20/20	1,0	1,0°
6/9	20/30	0,66	1,5°
6/12	20/40	0,5	2,0°
6/18	20/60	0,33	3,0°
6/24	20/80	0,25	4,0°
6/60	20/200	0,1	10,0°

La toma de la AV es una de las prácticas más habituales en la exploración oftalmológica. Debe realizarse de forma progresiva desde las imágenes más grandes, y se anotará la línea menor que es capaz de distinguir cada ojo. En caso de que el ojo no vea las figuras mayores, se le aproximará hasta que pueda verlas y se anotará la distancia; por ejemplo, de 0,1 a 3 m será equivalente a 0,05. Para grados de AV inferior se determinará la distancia mayor a la que el ojo distingue los dedos o, de forma progresivamente menor, movimientos de la mano y percepción de luz. En este último caso, se determinará si dicha percepción se mantiene en todos los campos de visión (proyección de luz).

La determinación de la AV próxima está menos estandarizada. El método más popular es el de textos de impresos a diferentes tamaños que se sitúan a la distancia de lectura (33 cm), con una buena iluminación.

Sensibilidad al contraste

Los objetos y las imágenes no suelen tener un brillo homogéneo, lo que limita la equivalencia en la práctica de la AV (cuyas imágenes presentan un contraste del 100%). A esta variación en brillo se denomina contraste, y determinar su sensibilidad es muy útil en muchas alteraciones, como cataratas o neuritis óptica.

Para esta prueba se emplean sinusoides con diferente frecuencia espacial y nivel de contraste, siendo los contrastes más visibles en las frecuencias medias (Fig. 21.8). Los resultados se anotan en una gráfica donde se refleja el nivel de contraste que es percibido en cada frecuencia espacial (Fig. 21.9).

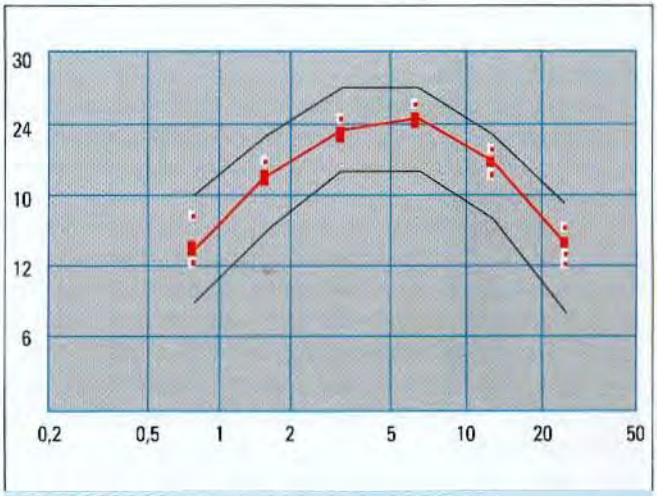


Fig. 21.8
Sensibilidad al contraste. La mayor percepción del contraste se encuentra en los niveles medios de frecuencia.

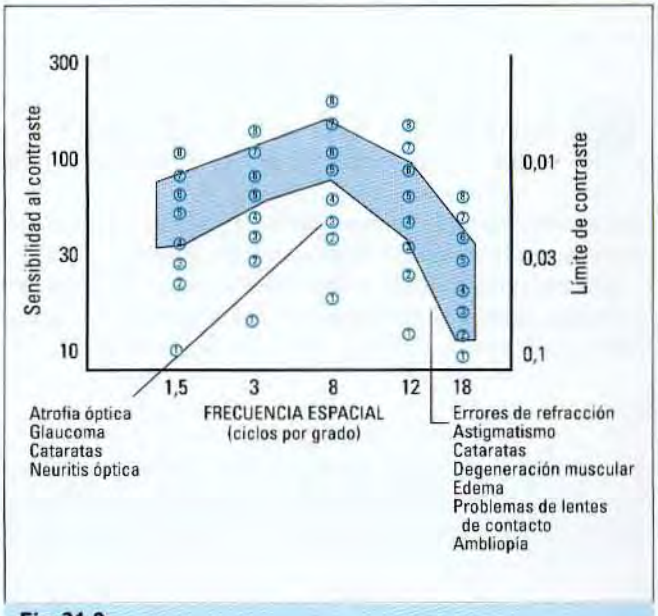


Fig. 21.9
Gráfica para representar los resultados de la prueba de sensibilidad al contraste.

Aberrometría

La prueba de aberrometría permite el análisis del sistema óptico del ojo desde el punto de vista de la óptica física, es decir, que considera a la luz como un frente de ondas (*ver* Fig. 21.1). La calidad de un frente de ondas se expresa en micras o en fracciones de longitud de onda, y los instrumentos para su medida se basan en dos sistemas: 1) interferometría láser o 2) trazado de rayos.

Las distorsiones se representan por medio de los polinomios de Zernicke (Fig. 21.10), que extraen los componentes característicos del frente de ondas. Así, las aberraciones de primer

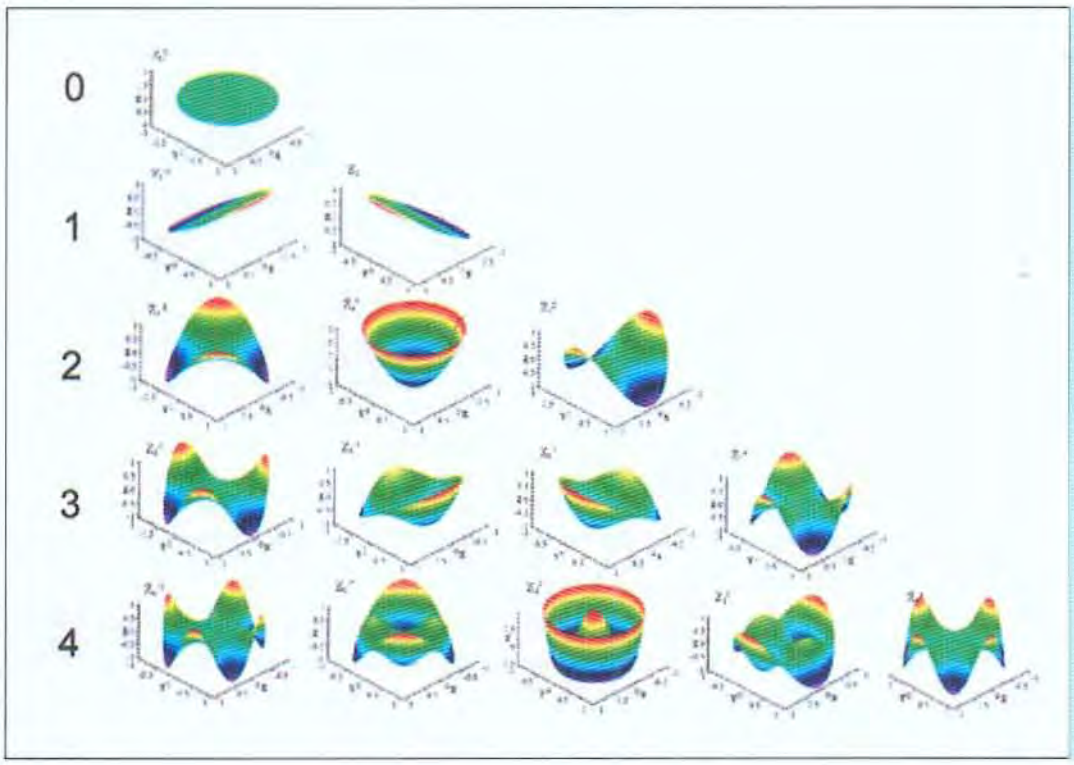


Fig. 21.10
Polinomios de Zernicke.

orden representan inclinación, las de segundo orden incluyen desenfoque y astigmatismo, las de tercer orden representan coma y trébol («trefoil»), y así se pueden expandir hacia las aberraciones de alto orden en formas más complejas. Las gafas solamente pueden corregir las aberraciones de segundo orden pero no las otras.

Retinoscopia

La retinoscopia o esquiascopia es el método de refracción objetivo más utilizado hasta la aparición de los autorrefractómetros. Su funcionamiento consiste en el desplazamiento que sufre un haz luminoso en la pupila según el estado refractivo del ojo. Un haz de luz en un ojo hipermétrope sufrirá desplazamientos en el sentido del movimiento de la luz, al contrario que el miope. Debido a que la prueba se realiza normalmente a 1 m del ojo, la imagen estará fija en los miopes de 1 dioptría o cuando se ha colocado delante de un ojo una lente que corrija el defecto, añadiendo 1 dioptría positiva.

El paciente es examinado con una montura de prueba en una habitación con poca luz y mirando a una distancia lejana, proyectando el foco sobre la pupila y ejerciendo un movimiento en varios ejes. Si el reflejo de la pupila sigue la dirección de la luz, se irán colocando lentes positivas hasta que el desplazamiento quede neutralizado. A esta lente se restará 1 dioptría positiva para tener la refracción final.

En caso de no coincidir el mismo resultado en todos los ejes, es indicación de astigmatismo. Por ello, es más útil el retinoscopio que proyecta una luz en forma de franja (Fig. 21.11), pues destaca mejor los ejes principales.

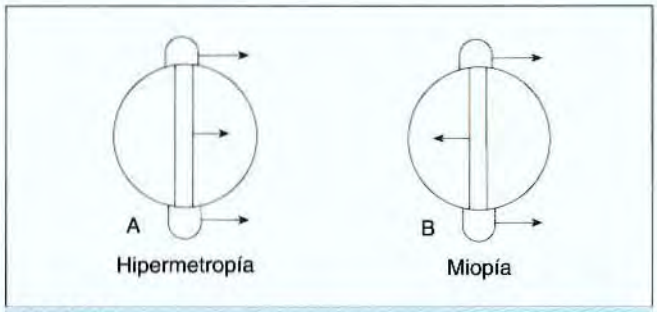


Fig. 21.11
Imágenes retinoscópicas en la hipermetropía y en la miopía.

Queratometría

Es la medida de la curvatura corneal, que puede ser expresada en dioptrías o en milímetros de radio de curvatura. Existen varios métodos basados en la propiedad de la córnea de actuar como espejo. El instrumento de Javal proyecta dos imágenes, una de ellas escalonada, que miden el área central de la córnea (Fig. 21.12). Una vez se han alineado ambas y se han puesto en contacto, se gira 90°. En caso de no desplazarse, no indicará astigmatismo. Cuando se superponen las dos imágenes, cada escalón representa 1 dioptría. Si se separan, de nuevo se aproximarán en el segundo eje, y se repetirá la operación.

Cuando la curvatura del eje horizontal es menor que la del eje vertical, es indicación de astigmatismo directo o «a favor de la regla». Al contrario, será inverso o «en contra de la regla». Entre ambas situaciones prevalecerá el astigmatismo oblicuo.

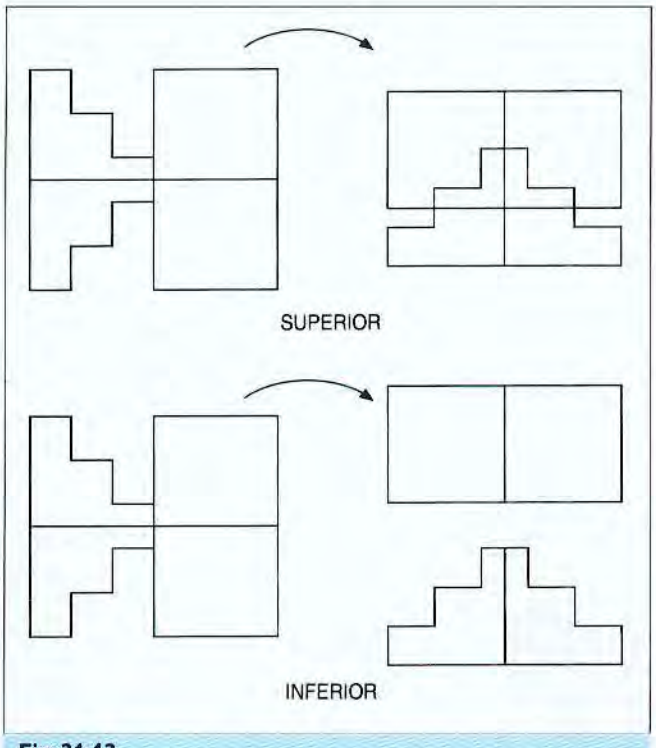


Fig. 21.12
Imágenes del oftalmómetro de Javal. **Arriba:** astigmatismo a favor de la regla; **abajo:** astigmatismo en contra de la regla.

En caso de astigmatismo irregular se observarán las imágenes deformadas o que no coinciden en ejes perpendiculares.

Con instrumentos más sofisticados (topografía corneal computarizada) se puede conocer de forma precisa la topografía corneal (Fig. 21.13).

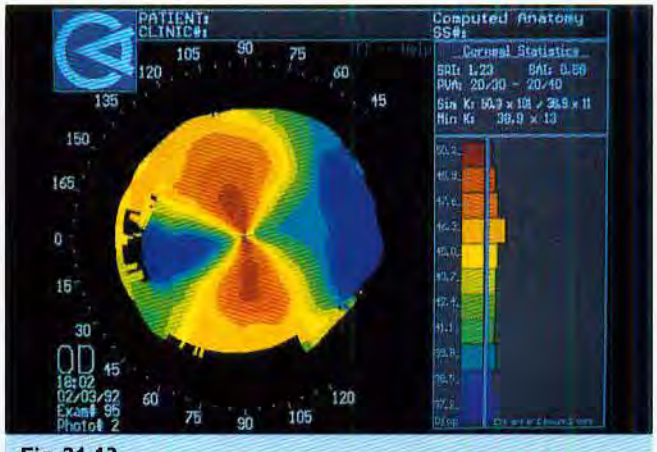


Fig. 21.13
Topografía corneal computarizada: astigmatismo.

Autorrefractómetros

Son instrumentos que funcionan según los principios de la retinoscopia. Hoy día son automáticos y objetivos, sin precisar la cooperación del paciente ni tampoco que sean manejados por expertos, lo que supone una gran ventaja.

Su grado de precisión es máximo en pacientes mayores o en el postoperatorio de una catarata, siendo poco fiable en niños o si existe opacidad de medios. Los instrumentos actuales ofrecen, además, lecturas queratométricas muy fiables.

De cualquier forma y a pesar de la precisión de las exploraciones objetivas, la prescripción de la corrección óptica debe comprobarse siempre con las pruebas subjetivas.

Refracción subjetiva

Agujero estenopeico

Cuando un individuo tiene una buena AV se puede descartar la presencia de miopía o de astigmatismo significativo. La hipermetropía o un astigmatismo leve son compatibles con buena AV, según la capacidad de acomodación (*ver* más adelante). En caso de mala AV, se repetirá la prueba con agujero estenopeico, que, al disminuir la dispersión de la imagen, mejorará la AV en caso de ametropía, especialmente en situaciones de miopía o astigmatismo irregular (p. ej., queratocono). En situación de opacidad de medios (p. ej., catarata incipiente) ocurrirá un fenómeno similar. Al contrario, no mejorará si existe una enfermedad retiniana o de la vía óptica.

Montura de pruebas

Se trata de la forma más precisa de conocer el defecto de refracción y la que más ha de influir en la prescripción final. Tras realizar las exploraciones objetivas, se irán colocando lentes hasta lograr la AV óptima.

Para lograr la máxima precisión, una vez determinada una graduación esférica aproximada se antepondrán esféricos de 0,50 dioptrías, positivo y negativo, hasta que no exista mejoría. La mayor dificultad en la graduación de los ojos radica en el componente cilíndrico. La determinación del eje de astigmatismo se precisa mejor con un cilindro de potencia marcada, por lo que puede ser conveniente utilizar una potencia algo mayor de la que el paciente requiere en los casos de defecto astigmático bajo.

Una vez conocido el eje y con el fin de precisar la potencia del cilindro, es de utilidad el cilindro cruzado de Jackson, que consiste en una lente con un cilindro positivo (0,25 o 0,50 dioptrías) en un eje y otro negativo en el eje perpendicular. Se alternan de forma rápida la posición de estos cilindros sobre el eje de astigmatismo y se incrementa o disminuye la potencia de la graduación, según exista mejoría visual; por ejemplo, si en la montura de prueba hay un cilindro de 2 dioptrías positivas a 90° y el paciente ve mejor cuando el eje positivo del cilindro cruzado se encuentra a 90°, necesitará incrementarse el cilindro en la montura. Esta maniobra se repetirá hasta que no existan modificaciones en la AV al mover el cilindro cruzado.

No se debe olvidar que según se incrementa el valor del cilindro en la montura debe disminuirse el de la esfera. La dinámica de graduación subjetiva varía con la experiencia personal, y también es variable la importancia que se concede a los diferentes métodos.

Cicloplejía

La refracción manifiesta es la realizada sin ayuda de fármacos que actúen sobre la acomodación o la pupila. La parálisis de la acomodación por medio de fármacos permite una exploración más exacta y precisa de la refracción. Su empleo está indicado en: 1) niños; 2) personas jóvenes en primera graduación, y 3) personas de cualquier edad que presenten alteraciones de la refracción difíciles de precisar. Habitualmente se utilizará ciclopentolato, cuya acción es máxima entre 30 y 60 minutos tras la instilación. En niños con estrabismo es imprescindible la utilización de sulfato de atropina 0,5%, cada 8 horas, durante al menos 3 días, para asegurar una buena acción cicloplejica.

La prescripción final para las gafas se debe efectuar según las indicaciones mencionadas, solamente tras la graduación sin y con cicloplejía. Esto permitirá una aproximación a la corrección que favorezca tanto la mejor AV como la mayor tolerancia.

Acomodación

Acomodación ocular

La acomodación es la capacidad del sistema óptico del ojo para cambiar su poder dióptrico mediante un aumento en la curvatura del cristalino. Esto se debe a la contracción del músculo ciliar, que relaja la zónula y permite que el cristalino se abombe (Fig. 21.14). Se conoce como amplitud de acomodación la capacidad total de incrementar la potencia, disminuyendo con la edad a medida que el cristalino se incrementa de tamaño y se endurece.

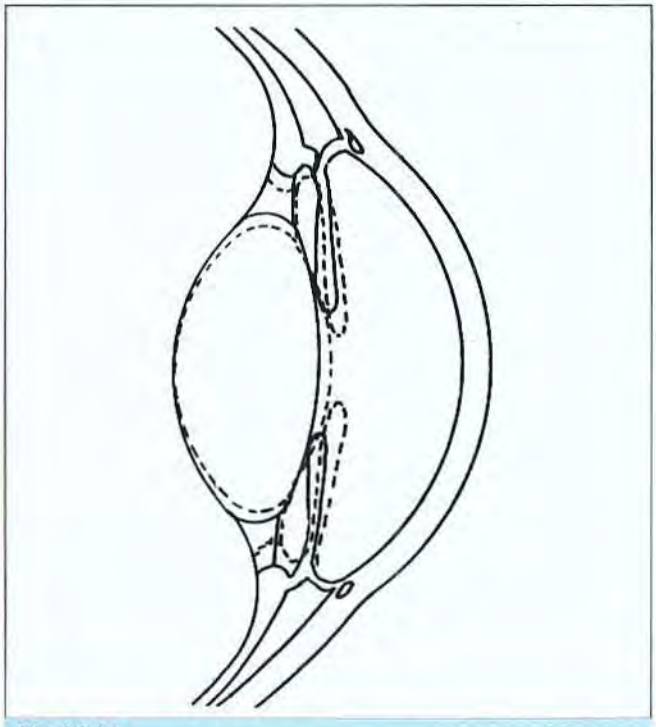


Fig. 21.14
Relajación de la zónula e incremento de la curvatura del cristalino durante la acomodación.

De forma conjugada a la acomodación, tienen lugar dos fenómenos: 1) convergencia y 2) miosis. La convergencia permite mantener los objetos próximos enfocados en la fóvea, mientras que la miosis aumenta la profundidad de foco. Ciertos tipos de estrabismo pueden ser consecuencia de alteraciones en la coordinación de la acomodación y la convergencia (Capítulo 16).

Debido a la enorme amplitud de acomodación en el niño, la refracción debe hacerse siempre mediante cicloplejía. Dado que el músculo ciliar y el esfínter del iris tienen control parasimpático, al paralizarse la acomodación también se provoca una midriasis, lo que facilita la realización de retinoscopia (no es conveniente que la midriasis sea excesiva).

Presbicia

En condiciones normales, es suficiente que la acomodación permita enfocar los objetos entre el infinito y la distancia de lectura (33 cm). Esto quiere decir que cuando la amplitud de la acomodación es inferior a 3 dioptrías pueden existir dificultades en la visión próxima. Esta situación es normal a partir de los 45 años y progresa aproximadamente hasta los 55-60 cuando la dinámica de la acomodación se pierde de forma definitiva (Fig. 21.15).

45 años	+1,00D a +1,25D
50 años	+1,50D a +1,75D
55 años	+2,00D a +2,25D
60 años	+2,50D a +3,00D

Fig. 21.15
Progresión de la presbicia con relación a la edad.

Los síntomas de la presbicia son muy típicos: 1) alejamiento del plano de lectura; 2) dificultad para el trabajo de cerca; 3) retraso en el reenfoque de lejos tras el uso continuado de la acomodación, y 4) los síntomas anteriores se acentúan con poca luz y al final del día. En general, las molestias de los pacientes se centran más en la dificultad que en la fatiga visual. Es posible que los ancianos mejoren la visión próxima como consecuencia de la miopía inducida por la esclerosis del cristalino y la miosis senil.

La corrección de la presbicia se realiza con lentes convexas para suplir la falta de acomodación. Para ello es necesario determinar previamente el defecto que presenta para visión de lejos, y tener en consideración la edad y las ocupaciones del individuo.

Sobre la corrección de lejos se deberán añadir las lentes positivas que permitan una correcta visión a 33 cm. Como datos promedio, se inicia a los 45 años con +1,00 a +1,50 dioptrías, incrementándose a razón de 1,00 dioptría cada 3 años.

Un dilema no siempre bien resuelto es la forma de corrección del defecto. Cuando es preciso corregir el defecto de lejos y de cerca, la prescripción de dos gafas (de lejos y de cerca) tiene la

ventaja de la facilidad de adaptación, pero su inconveniente es la propia limitación de cada una de ellas, que obliga a su cambio frecuente, lo que es inaceptable en muchos casos. Las gafas bifocales son una buena alternativa, pero desestiman la distancia intermedia (0,50 a 1,00 m), y su uso no es adecuado en ciertas ocupaciones. Los cristales multifocales progresivos tienen la capacidad de poder enfocar cualquier distancia, pero su mayor problema es el período de adaptación a ellos, ya que obligan a un desplazamiento de la cabeza para mirar por la zona adecuada. Es aconsejable prescribir unas gafas de lejos para conducir, pasear, etc., y otras progresivas para el trabajo, casa, etc.

La corrección de la presbicia con lentes de contacto puede hacerse con lentes progresivas, lo que disminuye en cierta medida la calidad de visión, o añadiendo unas gafas positivas como si se tratara de un individuo emétrope. Algunos pacientes que no desean el uso de las gafas pueden adaptarse de forma satisfactoria al empleo de la corrección de lejos en un ojo y de cerca en el otro («monovisión»). Esta alternativa no siempre es bien tolerada, y es necesario efectuar un período de prueba mínimo de 3 semanas.

Ametropías

Miopía

Se trata de un defecto de refracción por el que los rayos que inciden en el ojo paralelos (del teórico infinito) se enfocarán por delante de la retina. Los rayos que entran divergentes formarán el foco más cercano a la retina. Por ello, el sujeto verá mal los objetos situados a partir de cierta distancia, pero siempre existirá un punto próximo donde su visión será correcta (Fig. 21.16).

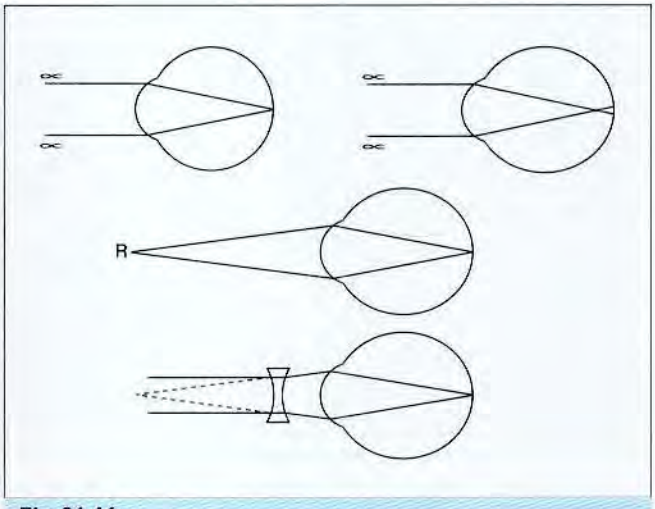


Fig. 21.16
Situación óptica en la miopía.

Clasificación

Desde el punto de vista óptico, la miopía puede ser:

1. **Axial**: por aumento del diámetro anteroposterior del ojo; es el tipo más frecuente.
2. **De curvatura**: por el incremento de la curvatura de la córnea o del cristalino, como ocurre en el queratocono o en la esferofaquia. Individuos jóvenes sometidos a una acomodación frecuente (p. ej., hipermétropes) pueden desarrollar una falsa miopía por espasmo del músculo ciliar.
3. **De índice**: por el aumento de la potencia dióptrica del cristalino; muy típico de la esclerosis nuclear (Fig. 21.17) del cristalino.

Fig. 21.17
Opacidad nuclear del cristalino que produce miopía de índice.

Otra clasificación de la miopía hace referencia al defecto como una mera anomalía de la refracción o como una situación de verdadera patología ocular. Al primer tipo, denominado miopía simple, no se asocian lesiones degenerativas y la cuantía del defecto no supera las 5-6 dioptrías. La segunda forma, o miopía degenerativa, suele hacerse evidente antes de los 10 años de edad, y progresa hasta incluso pasados los 30 años. Las lesiones degenerativas se inician a partir de los 50 años, y son anteriores en el tiempo las de la periferia retiniana que las de la región macular. Esta forma de miopía es más frecuente en mujeres y tiene un carácter altamente hereditario.

Etiología

La etiología de la miopía no se conoce en el momento actual y algunas de las teorías clásicas no han podido confirmarse:

1. **Hipertensión ocular**: no demostrada. A pesar de que algunos estudios apuntan hacia una mayor presión intraocular en individuos miopes que en sanos, el uso de hipotensores no influye en el desarrollo de la miopía. Por añadidura, el adelgazamiento escleral no es consecuencia de un estiramiento, sino que parece un fenómeno metabólico activo.
2. **Uso de la acomodación**: es posible que tenga alguna influencia, pero el empleo de bifocales o atropina no hace variar su evolución. Parece ser que es el efecto de la proximidad, y no la acomodación o la convergencia, el elemento que puede influir en la aparición y evolución de la miopía.
3. **Deprivación visual**: se puede inducir una miopía en animales produciendo deprivación visual y, en ocasiones, puede tener una expresión clínica (opacidades corneales o cataratas

infantiles), pero no explica la mayor parte de los casos en los seres humanos.

4. **Factores hereditarios**: no hay duda de que intervienen de forma sustancial en el desarrollo de la miopía, existiendo un tipo de herencia variable.

Los datos obtenidos a partir de los estudios clínicos y experimentales indican que la retina es el lugar donde se encuentra la clave de la miopía. El metabolismo de la dopamina en las células amacrinas parece estar involucrado en el proceso de miopización.

Epidemiología

El porcentaje de individuos miopes varía entre diferentes estudios, según la población en estudio. Así, es mayor en la raza oriental y más aún en individuos con estudios superiores, lo que la asocia a un trabajo de lectura intenso. En cualquier caso, existen evidencias de que la prevalencia de la miopía crecerá en las próximas décadas.

La miopía es responsable del 5 al 10% de todas las causas de ceguera legal en los países desarrollados.

Progresión

El pronóstico para conocer el defecto dióptrico final en una miopía es difícil de establecer, pero algunos datos pueden ser de utilidad. En contra de lo esperado, muchas miopías congénitas no progresan de forma apreciable. Los antecedentes familiares y el incremento rápido del defecto durante la primera década de la vida indican un pronóstico hacia la miopía magna.

En contra de lo comúnmente aceptado, el progreso del defecto puede continuar incluso hasta pasados los 40 años de edad, de forma más evidente en aquellos casos con mayor defecto.

La miopía de inicio tardío se debe casi invariablemente al incremento de la densidad del núcleo cristaliniano, y es un signo de catarata incipiente (*ver* Fig. 21.17). En esta situación los pacientes dejan de precisar corrección para la visión próxima y, muy a menudo, conservan una aceptable agudeza visual con lentes negativas.

Clínica

El síntoma típico de la miopía es la mala visión de lejos. Por esta razón, el miope se acerca a los objetos o entorna los párpados para hacer el efecto estenopeico. La buena visión de cerca y mala de lejos tiende a crear en el miope un carácter más retraído con más afición a la lectura que a las actividades al aire libre, y hace más complicada la controversia en torno al papel del trabajo de cerca como causa o como efecto de la miopía.

La visión empeora al anochecer por tres motivos: 1) dilatación de la pupila (efecto contrario al estenopeico); 2) la refracción en la zona periférica del cristalino es más miopizante, y 3) las longitudes de onda cercanas al azul tienden a refractarse más. Por añadidura, en la miopía magna la función de los fotorreceptores está alterada.

Complicaciones

La miopía simple cursa sin otras anomalías oculares. Ciertas patologías del ojo (anomalías de la papila, retinopatía de la prematuridad, etc.) se acompañan de miopía elevada. También es frecuente que opacidades corneales sufridas en los primeros años de la vida se asocien a elongación del globo ocular.

Las enfermedades que pueden ocurrir en ojos con miopía elevada son fundamentalmente: 1) glaucoma, 2) catarata, 3) maculopatía y 4) desprendimiento de retina. El glaucoma puede ser de tipo pigmentario o crónico simple (Capítulo 9). La catarata del miope aparece en edades anteriores a la senilidad, y su localización es sobre todo subcapsular posterior (Capítulo 8). El desprendimiento de la retina se debe a degeneraciones periféricas vitreorretinianas (Capítulo 12). Uno de los síntomas que más ansiedad produce en muchos miopes es la visión de moscas volantes, consecuencia de las alteraciones que sufre el vítreo. La maculopatía miópica es más frecuente en mujeres adultas, con miopía superior a 10 dioptrías (Capítulo 13).

Por estos motivos el individuo con miopía superior a 5 o 6 dioptrías debe ser sometido a revisiones periódicas que incluyan la medida de la presión intraocular y el estudio detallado del fondo de ojo.

Corrección óptica

El tratamiento de la miopía está basado en la corrección del defecto con gafas o lentes de contacto. Una de las cuestiones más debatidas es la forma en que esta corrección se lleva a cabo, especialmente en niños. La prescripción de la corrección completa es mejorar la visión al máximo y desarrollar una relación acomodación-convergencia normal. Esto permitirá un mejor desarrollo educacional y mental. El uso de bifocales para relajar la acomodación no ha demostrado ser eficaz, aunque continúa contando con partidarios. Incluso se defiende la teoría contraria, es decir, hipercorregir al individuo miope para controlar mejor su progresión.

En miopías superiores es útil la prescripción de unas segundas gafas hipocorregidas para trabajos prolongados de cerca. No se debe despreciar la capacidad de los miopes altos para ver pequeños objetos a distancias muy cortas.

El uso de lentes de contacto, aparte de las ventajas cosméticas y físicas, mejora la capacidad visual con relación a las gafas en proporción al grado de miopía y permite la corrección de anisometropías (diferencia de dioptrías entre ambos ojos).

El déficit visual que provoca la maculopatía miópica puede mejorarse por medio de ayudas ópticas para baja visión, con mayor eficacia si el tamaño del escotoma es reducido.

La corrección quirúrgica de la miopía ya ha sido abordada en el Capítulo 6.

Prevención y medidas generales

La tendencia del niño miope es la de evitar situaciones que requieran una buena visión de lejos. Por tanto, tienen tendencia a refugiarse en la lectura o los juegos de ordenador, y prescindir del deporte o de actividades al aire libre. La corrección óptica adecuada evitará estas situaciones.

La iluminación apropiada durante el trabajo de cerca parece relevante si se considera que la ausencia de contraste (por cataratas o por opacidad corneal) es un estímulo para la miopización. En cuanto al tiempo de lectura, no se debe limitar, pero es aconsejable un descanso periódico, durante el cual se tratará de relajar la acomodación mirando a lo lejos.

Hipermetropía

La hipermetropía (hiperopía) es una forma de defecto refractivo en el que los rayos que inciden en el ojo desde el infinito forman el foco por detrás de la retina. Se trata de un defecto muy frecuente, pero en su mayoría alcanza pocas dioptrías (Fig. 21.18). A diferencia de la miopía, no es un defecto progresivo y carece de tan graves complicaciones, con la excepción de casos extremos cercanos a la microftalmía.

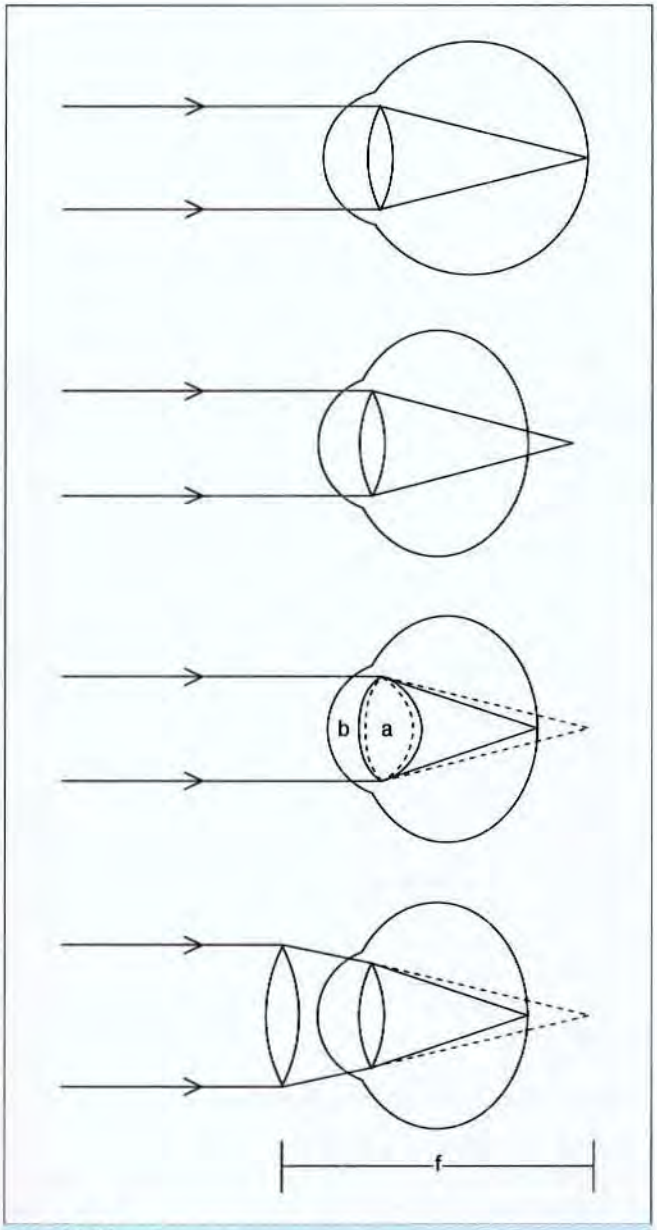


Fig. 21.18
Situación óptica de la hipermetropía.

Etiología

En la mayor parte de los casos existe un desajuste en el sistema óptico del ojo, con longitud axial normal. La hipermetropía se asocia a veces con ojos pequeños en los que no sólo el diámetro del ojo es menor, sino que la córnea puede ser más pequeña de lo normal. De cualquier forma, raramente la longitud axial es menor de 20 mm. El acortamiento puede aparecer de forma patológica por un tumor orbitario que comprime al globo desde fuera, o por un edema que desplace la mácula anteriormente.

Menos frecuente es la hipermetropía de índice (por cambios cristalinianos), de curvatura (por córnea plana) o por desplazamiento posterior del cristalino.

Clasificación

Aparte de la etiológica, la hipermetropía se puede clasificar según el comportamiento de la acomodación. Considerando que un ojo hipermétrope puede compensarse por efecto de la acomodación, existirá una forma de hipermetropía latente, en la que esta compensación es total y, por tanto, no se puede medir si no es bajo el efecto de un ciclopléjico.

La hipermetropía manifiesta tiene dos formas de presentación: aquella en que la acomodación se relaja al utilizar lentes correctoras (facultativa) y la que no puede ser corregida por la acomodación (absoluta).

Puede existir solapamiento entre una y otra forma clínica, siendo común el paso de hipermetropía latente hacia la absoluta con el transcurrir de los años y el déficit consecuente de la capacidad de acomodación.

Clínica

Debido a que ocupa un lugar clave en la hipermetropía, el estado de la acomodación determinará los síntomas. Los niños no suelen mostrar déficit visual, y las manifestaciones más importantes son las cefaleas o el cansancio relacionados con el esfuerzo visual (astenopía acomodativa) y el estrabismo acomodativo. Algunos casos de hipermetropía elevada cursan con retraso en el aprendizaje o con dislexia falsa.

En adultos jóvenes pueden presentarse síntomas de astenopía e incluso de mala visión próxima intermitente por claudicación del músculo ciliar. Ciertos casos, por el contrario, manifiestan una falsa miopía por espasmo muscular.

La mayor parte de las hipermetropías no se manifiestan hasta poco antes de la edad correspondiente a la presbicia. Los síntomas entonces son de mala visión de cerca, y al cabo de unos años también se afecta la visión de lejos.

Los ojos con hipermetropía elevada presentan una cámara anterior poco profunda, con riesgo de glaucoma de ángulo estrecho, y en el fondo de ojo un característico aspecto de seudopapiledema.

Tratamiento

Aquellos individuos que presentan un defecto bajo, sin síntomas oculares y en ausencia de desequilibrios musculares, no deben ser corregidos. Los niños con esotropía, por el contrario, deben utilizar la corrección completa tras atropina.

Al existir una hipermetropía fisiológica en los niños, solamente aquellos que presenten síntomas y los errores superiores a 3 dioptrías requerirán corrección óptica. La cantidad de diop-

trías a corregir oscilará, por norma general, entre 1 y 2 dioptrías menos que la refracción bajo cicloplejico. Se debe aconsejar la utilización de gafas, según la necesidad de cada caso. Aunque la evolución natural de la hipermetropía en el niño es hacia su disminución, en ocasiones pueden observarse incrementos del defecto. Esto obedece a un desenmascaramiento de una fracción latente de la hipermetropía por el propio uso de las gafas.

La corrección en adultos dependerá de los síntomas y éstos, a su vez, no sólo del defecto sino también del tipo de trabajo. En estas circunstancias y en edad prepresbita, se les debe prescribir la máxima corrección que toleren sin cicloplejía. En aquellos casos en que las gafas no mejoren los síntomas, se deberá efectuar el estudio de la refracción bajo cicloplejico para precisar la cuantía del defecto. Por regla general, a mayor edad menor deberá ser la hipocorrección de las gafas.

En edades de presbicia la situación se hace complicada al requerir corrección adicional. En estos casos, las lentes multifocales presentan una buena indicación. Es aconsejable que desde el primer momento se prescriba este tipo de gafas con adiciones leves para que la adaptación sea lo más satisfactoria posible.

La utilización de lentes de contacto en la hipermetropía es posible, pero presenta tres inconvenientes con relación a la miopía: no mejora la visión con respecto a las gafas; la manipulación de la lente es más difícil por la mala visión de cerca, y el grosor central de la lente es mayor para las mismas dioptrías.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, el LASIK corrige satisfactoriamente hasta 5 dioptrías. Una de las alternativas, en defectos elevados, es la extracción del cristalino transparente con implante de lente intraocular. Esta indicación solamente es válida en pacientes a partir de los 40 años de edad, y presenta como ventaja un bajo riesgo de desprendimiento de la retina, en todo caso muy inferior al de los miopes.

Astigmatismo

Es una entidad en la que los rayos de luz no llegan a formar un foco, pues el sistema óptico no tiene la misma capacidad refractiva en todos los meridianos. El fenómeno óptico se ha explicado por medio del conoide de Sturm (*ver* Fig. 21.5). Prácticamente todos los individuos presentan algún grado de astigmatismo, pero el concepto se refiere a aquellas situaciones en que el defecto se hace significativo.

Clasificación

Se divide en dos grandes formas: regular e irregular.

El astigmatismo regular es aquel en que se producen, en vez de un punto focal, dos líneas focales, perpendiculares entre sí. Entre ambas se encuentra un intervalo focal con una zona en que los rayos se encuentran más concentrados (círculo de menor difusión). Este tipo de error puede corregirse con lentes cilíndricas.

A su vez, el astigmatismo regular, según su relación con la retina, puede ser de varias formas (Fig. 21.19):

1. **Simple**: uno de los focos se encuentra en la retina, por lo que se corregirá con un cilindro.
2. **Compuesto**: asociado a un defecto esférico.
3. **Mixto**: uno de los focos es hipermétrope y el otro miope.

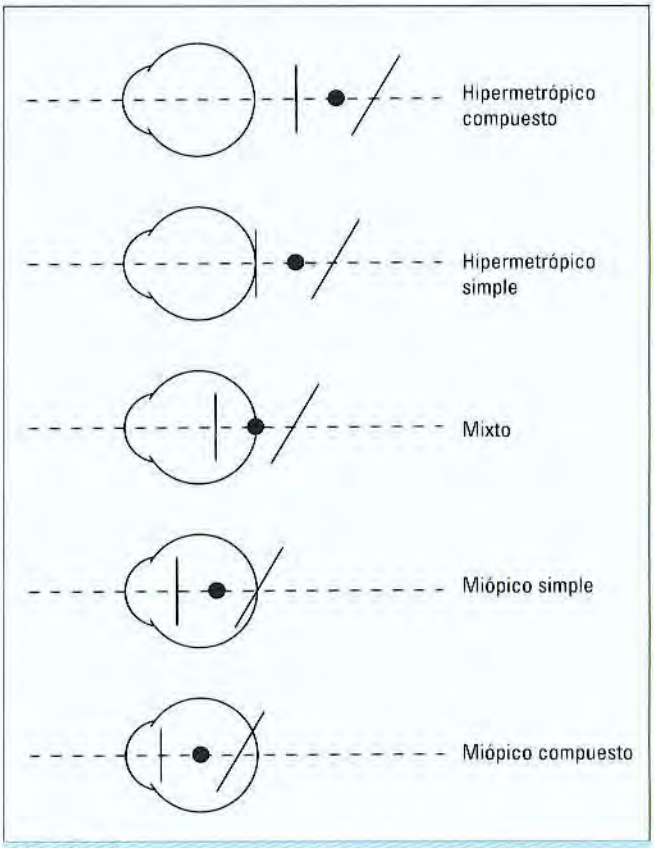


Fig. 21.19
Tipos de astigmatismo.

Tanto la forma simple como la compuesta puede ser miope o hipermétrope. Según la localización de los ejes principales, el astigmatismo puede ser: 1) directo o a favor de la regla (eje más positivo vertical); 2) inverso o en contra de la regla (eje más positivo horizontal), y 3) oblicuo. Es más frecuente la primera forma en individuos jóvenes, y la segunda en individuos mayores.

En el astigmatismo irregular no existen unos focos definidos ni es posible la corrección con lentes convencionales. Este defecto aparece sobre todo en casos de patología corneal, como queratocono, queratoplastia o cicatrices. Es necesaria la utilización de lentes de contacto rígidas con el fin de regularizar la superficie corneal.

Etiología

El origen del astigmatismo regular se sitúa la mayoría de las veces en la córnea, de ahí el valor de las pruebas queratométricas. Se trataría de un astigmatismo de curvatura. También el cristalino puede dar lugar a efectos similares, pero con menor frecuencia e intensidad.

El astigmatismo es un defecto que aparece en edades tempranas de la vida y no tiende a evolucionar. Una forma adquirida, con gran relevancia en la actualidad, es el astigmatismo posquirúrgico, especialmente referido a la cirugía de la catarata y la queratoplastia. Una incisión quirúrgica será tanto más astigmatógena cuanto mayor y más cercana esté de la pupila. Los puntos de sutura tensos incrementarán la curvatura en ese eje y la incisión relajada provocará un aplanamiento. De esta forma, es

habitual la existencia de un astigmatismo directo tras la cirugía, que tiende a hacerse inverso una vez se han retirado los puntos de sutura. La cirugía con pequeña incisión en la catarata (facoemulsificación) disminuye este riesgo.

Tras la queratoplastia el astigmatismo puede ser modulado por la extracción selectiva de suturas o por el deslizamiento de la sutura continua hacia el eje positivo.

Clínica

Los síntomas de astigmatismo varían según la cuantía y el tipo. Los defectos altos cursan con una mala visión que puede ser mejorada con el entorno palpebral tanto de lejos como de cerca. El uso de la acomodación en las formas hipermetrópicas puede permitir enfocar uno de los meridianos en la retina, y provocar síntomas de astenopía acomodativa.

En los astigmatismos inferiores la agudeza visual puede ser buena, y predominan la astenopía y los episodios de visión borrosa pasajera. Debe resaltarse que estos síntomas no siempre están en proporción con el defecto, por lo que es difícil interpretarlos cuando existen defectos menores.

Tratamiento

La prescripción de gafas debe acercarse al máximo valor que es bien tolerado por el paciente. La tolerancia dependerá de las dioptrías, el eje (peor si es oblicuo), la relación binocular y el defecto esférico asociado. En astigmatismos altos la corrección parcial mejorará la visión, pero puede provocar síntomas de astenopía acomodativa.

Las lentes de contacto tóricas permiten la corrección del defecto, pero no siempre totalmente. Las lentes rígidas se adaptan mejor en formas a favor de la regla y son la indicación en astigmatismos irregulares. Las lentes blandas tóricas son una buena alternativa cuando se trata de defectos algo menores.

Las técnicas quirúrgicas que permiten corregir el astigmatismo no son tan satisfactorias como las de la miopía. Básicamente son de dos tipos: 1) relajantes, que pretenden aplanar el eje en que se actúa, y 2) traccionales, con el fin de aumentar la curvatura. Las primeras han sido más desarrolladas y existen múltiples descripciones y tablas. Las segundas consisten en resecar una cuña corneal en semiluna y suturar a tensión. Tanto unas como otras presentan una gran variabilidad en los resultados.

También existen posibilidades de actuar sobre la superficie corneal por medio de LASIK, realizando una ablación tisular de acuerdo con el defecto astigmático a corregir.

Anisometropía

La anisometropía consiste en una diferencia en el error refractivo de los dos ojos. Las combinaciones presentan un gran número de posibilidades tanto en el tipo de defecto como en la cuantía. Se trata con frecuencia de un trastorno congénito, pero no siempre se detecta precozmente.

La anisometropía en la infancia es un factor predisponente de ambliopía y estrabismo. También plantea problemas peculiares en la corrección óptica.

No se pueden definir los límites de la anisometropía. Se ha indicado que 2 dioptrías de diferencia entre ambos ojos sería el límite, pero esto no es satisfactorio pues los síntomas y los inconvenientes pueden aparecer con menor diferencia. Otros factores que influirán son: capacidad de fusión, correcciones ópticas previas, tipo de defecto, edad y cambios refractivos.

Clínica

La visión en estos individuos puede ser monocular, binocular o alternante. En la primera situación los síntomas dependerán del ojo dominante.

La visión binocular en sujetos anisométropes es posible cuando las diferencias no son muy marcadas. En condiciones desfavorables para el ojo dominado dicha visión binocular puede desaparecer. En estas circunstancias aparece ya algún grado leve de ambliopía que debe ser detectado.

La visión alternante posiblemente es muy frecuente en anisometropías miópicas durante la infancia. Esto explicaría que grandes miopías monolaterales cursen con visiones muy aceptables una vez son corregidas. Por el contrario, las situaciones de anisometropía hipermetrópica o astigmática tienen mayor tendencia a la ambliopía por carecer de alternancia.

Tratamiento

La prevención de la ambliopía es el primer problema a resolver ante un paciente anisométrope. Las medidas clásicas como la oclusión y el uso de la corrección adecuada son especialmente importantes en los casos de anisometropía. Debido a la diferente prescripción en cada ojo, el tamaño de las imágenes no es homogéneo, lo que se denomina aniseiconía. Esto provoca síntomas que van desde la astenopía a la diplopía o la visión borrosa. Para disminuir este fenómeno, la elaboración de las gafas requiere unas consideraciones especiales: 1) máxima proximidad de la lente más potente al ojo; 2) máxima distancia de la lente menos potente al ojo, y 3) mínima curvatura en la cara anterior de la lente más positiva (o menos negativa). Otra posibilidad de corrección en niños con ambliopía moderada es la penalización del ojo con menor defecto, lo que puede permitir compensar la corrección.

En adultos la corrección estará basada en la tolerancia de la refracción subjetiva, lo que puede hipocorregir el ojo con mayor defecto. En estos casos las lentes de contacto permiten evitar el inconveniente de la aniseiconía y suponen una solución muy satisfactoria. Asimismo, la cirugía refractiva, que depende del defecto, tiene un buen campo de aplicación en individuos con anisometropía de difícil corrección por los métodos habituales.

Baja visión

Se define baja visión a la AV menor de 0,1 o a un campo visual inferior a 20°. De manera más práctica, la baja visión es aquella pérdida visual que no permite una actividad normal a quien la sufre.

Las causas de baja visión son múltiples, pero destacan DMAE, miopía magna, retinopatía diabética, problemas congénitos, etc. En estas situaciones no vamos a conseguir que el paciente vea más, sino «mejor» por medio de ayuda ópticas. El incremento de la edad de vida propicia un mayor número de pacientes con baja visión, y la exigencia de calidad de vida obliga a proporcionar soluciones a estos casos. Cada vez hay una mayor oferta de objetos para personas con déficit visual: naipes con letras grandes, relojes, pantallas de ordenador, etc.

Magnificación

El medio que se emplea para lograr mejorar su rendimiento visual es básicamente el incremento de la imagen. Son recomendaciones básicas usar rotuladores de trazo grueso, ampliar en lo posible los textos e intensificar la luz, que ha de ser blanca continua. La adaptación de sistemas ópticos para baja visión depende mucho del grado de afectación visual, del tipo de déficit y de la actitud del paciente.

Los sistemas de ampliación varían según la distancia a que se indiquen. En la distancia de lectura se emplean lentes para enfocar el objeto de 10 a 20 cm, con una potencia entre 5 y 10 dioptrías. También se pueden emplear microscopios y prismas, así como lupas manuales para consulta ocasional. Los casos con déficit visual profundo necesitarán lupas televisión o escáneres, que, aparte de poder modular el contraste, permiten incrementos importantes del aumento. Existen sistemas de telescopios que se adaptan a la función necesaria cuando no es posible variar la distancia (teatro, clase, etc.) (Fig. 21.20). En general, cuanto mayor es el aumento más numerosos son los inconvenientes colaterales (incomodidad, adaptación, peor campo visual, etc.).

Filtros

Los filtros polarizados reducen y eliminan la imagen especular, y los no polarizados absorben la longitud de onda responsable del brillo. Existen varios tipos de filtro, cuyas cualidades son reducir el paso de luz, evitando la fotofobia, y mejorar la sensibilidad al contraste (Fig. 21.21). Esto permite mejorar sustancialmente el rendimiento visual de personas con fotofobia, opacidad de medios, albinismo, etc. Se pueden emplear conjuntamente con los sistemas de ampliación.

Fig. 21.20
Telescopio de mano para visión lejana.

Fig. 21.21
Filtros fotocromáticos para mejorar el contraste y reducir el deslumbramiento.

ÍNDICE ALFABÉTICO

A

Aberrometría, **736-737**
Ablación láser, triquiasis, **3-4**
Absceso orbitario, **579**
– saco lagrimal, **55**
Acné rosácea, **717-718**
Acomodación, **739-740**
Acrocefalosindactilia. *Ver* Síndrome Apert
Acromegalia, **693-694**
Acropaquia tiroidea, **729-730**
Adaptaciones sistema sensorial ocular, 536
Adaptometría Goldmann-Weekes, 499
– oscuridad, **499-500**
Adenoma epitelio pigmentario iris, **326**
– hipofisario, **652-654**
– pleomórfico glándula lagrimal, **589-591**
– sebáceo, esclerosis tuberosa, **705**
Agentes hiperosmóticos, 262
– inmunosupresores, tratamiento uveítis, 285
Agnosia, 660
Agonistas alfa-2, 260
Agrafia, 660
Agudeza visual, **735-736**
Agujero estenopeico, 738
– macular relacionado edad, **427-430**
– – seudoagujeros, **430**
– – traumático, 681
Albinismo, **524-526**
Alcaptonuria, decoloración escleral, 163
Alexia, 660
Alopurinol, catarata inducida fármacos, 170
Alteraciones pestañas, 2-6
– supranucleares motilidad ocular, 639-641
Alucinaciones visuales, 660
Amaurosis congénita Leber, **514-515**
– *fugax*, 473, 615
– – estenosis carotídea, 709
Ambliopía, 37, **533-534**
– alcohol-tabaco, **618-619**
Ametropías, **740-744**
Amiloidosis subepitelial familiar córnea, **131-132**
Amiodarona, catarata inducida fármacos, 170
– neuropatía óptica, 619
– queratopatía remolino, 140
Amniontocele, **52**
Ampulotomía, estenosis primaria punto lagrimal, **49**
Análogos prostaglandinas, 260
Anemia, neuropatía óptica, 495
Anemia, retinopatía, **495**
Aneurismas arteria retiniana, **486-489**
– compresión nervio óptico, 650-651, **652**
– – tercer par, 643, **643**, 645
– intracraneales, 605, **605**, 662-664, **662-664**
– – aspectos neurooftálmicos, 663-664
– – RNM, 605, **605**
– miliares Leber, **491-492**
Angiografía con indocianina verde, **410-411**
– – – – efectos adversos, 410
– – – – fases, **410-411**
– – – – hiper/hipofluorescencia, 411
– – – – técnica fotográfica, 410
– fondo ojo, **401-411**
– – – con aspecto fóvea, **405-406**
– – – – barrera hematorretiniana, **402-403**
– – – – efectos adversos, 403-404
– – – – fases, **404-406**
– – – – fluoresceína, **401-410**
– – – – hiper/hipofluorescencia, **406-409**
– – – – interpretación, 409-410
– – – – técnica fotográfica, **402-404**
– nuclear magnética, **605**
Angiomatosis encefalotrigeminal. *Ver* Síndrome Sturge-Weber
Angiomiolipomas, esclerosis tuberosa, 705
Anillo Fleischer, queratocono, 136
– Kayser-Fleischer, enfermedad Wilson, **142**
– Soemmerring, **190**
– Vossius, concusión, 168-169, **169**
– Wessely, queratitis disciforme herpética, **112**
Aniridia, **256-257**
– traumática, **679**
Anisometropía, 744
– clínica, 744
– tratamiento, 744
Anomalía Peters, **255-256**
– – córnea plana, 143
– – microesferofaquia, 192
Anomalías dentales, síndrome Reiger, **255**
– microvasculares intrarretinianas, 449
– – – retinopatía diabética preproliferativa, **453-454**
Anquiloblépharon, penfigoide cicatricial, **78**
Antimetabolitos, tratamiento uveítis, 285
Antipalúdicos, maculopatía inducida fármacos, **440-442**
– queratopatía remolino, 140
Apoplejía hipofisaria, 653-654
– – parálisis tercer par, 644
Aracnodactilia, síndrome Marfan, **724-725**
Arco senil, **122-123**
Arteriolosclerosis, retinopatía hipertensiva, **479-480**
Arteritis células gigantes, **615-617**, **694-695**
Articulaciones Charcot, diabetes mellitus, **699**
Artritis. *Ver también* Artritis idiopática juvenil; Artritis psoriásica
– enfermedad Crohn, 703
– idiopática juvenil, **695-696**
– – – uveítis, **286-287**
– psoriásica, **696-697**
– – uveítis, 286, 287
– reactiva. *Ver* Síndrome Reiter
– reumatoide, **697-698**
– – adelgazamiento corneal, **121**
– – disolución corneal, **122**
– – escleritis, 158
– – queratitis, **121-122**
Artrooftalmopatía. *Ver* Síndrome Stickler
Asa Axenfeld, **85**
Astigmatismo, **743-744**
– cirugía refractiva, 154
– clasificación, **743**
– clínica, 744
– etiología, 743-744
– irregular, lentes contacto, 144
– tratamiento, 744
Astrocitomas retinianos, 340-341
Ataque isquémico transitorio, 662
Atrofia *gyrata*, **517-518**
– óptica, **609-610**
– – hereditaria, **618**
– parapapilar, glaucoma, **210-212**
– retinocoroidea paravenosa pigmentada, 519-520, **519-520**

B

Baja visión, **744-745**
Balanitis, síndrome Reiter, **726**
Banco nieve, *pars planitis*, **314**
Betabloqueantes, 258-260
Biopsia arteria temporal, arteritis células gigantes, 695
– con aguja fina, trastornos orbitarios, 572
Blebitis, **273**
Blefaritis, **9-13**
– seborreica, **9-10**
Blefarocalasia, 39
Blefarospasmo esencial, **666**

Los números de página en **negrita** hacen referencia a ilustraciones o a texto ilustrado.

Buftalmos, **251**
Busulfano, catarata inducida fármacos, 170

C

Cabeza nervio óptico, **206-212**
– – – anatomía, **206-207**
– – – aspecto normal, 207-208
– – – lesión glaucomatosa, **208-211**
– – – tumores, 342-352
Calcosis, **687**
Cálculos lagrimales, 50
Campo visual, definición, **212-213**
Canaliculitis, **53-54**
Canaliculodacriocistorrinostomía, obstrucción canalicular, 50
Canalículos, 44
– laceraciones, **671-672**
– obstrucción, **50**
Canaliculotomía, canaliculitis, **54**
Candidiasis, **307-308**
– sida, **723**
Carcinoma celular escamoso, conjuntiva, **92**
– – Merkel, **25-27**
– células basales párpados, **20-21**
– – escamosas, cérvix/ano, sida, 723
– – – párpados, **22**
– etmoidal, 599
– glándula lagrimal, **591-592**
– – sebácea, **11**, **22-23**
– – – conjuntival, **92-93**
– maxilar, **598-599**
– nasofaríngeo, 599
– renal, megalocórnea, 142-143
– – síndrome von Hippel-Lindau, **729**
Catarata laminar congénita, **186**
– nuclear, **186**
– polar congénita, **187**
– zonular, **186**
Cataratas adquiridas, 165-171
– congénitas, 185-191
– inducidas fármacos, 169-170
– preseniles, 168
– secundarias, 170-171
Cavernoma múltiple, hemangioma cavernoso retiniano, 351
Ceguera nocturna estacionaria, **515**
Células Wedl, opacificación capsular posterior, 183
Celulitis, 580, 597
– orbitaria, **578-579**, 580
– preseptal, **55**, **578**
Chalazión, **13-14**
CHARGE (coloboma, defectos cardíacos, atresia coanas, retraso crecimiento/desarrollo, anomalías genitales/auriculares), 629
Cicloablación láser diodo, 265
Ciprofloxacino, precipitado corneal, **105**
Cirugía catarata, anestesia, 172
– – complicaciones, 175-176
– – facoemulsificación, 173
Cirugía catarata, facoemulsificación técnica, **174-175**
– – técnica extracción extracapsular, **173-174**
– – valoración postoperatoria, 172
– corneal/refractiva, 147-155
– refractiva, 153-155
– retiniana, **383-392**
Cistinosis, **140-141**
Cloroma, **597**
Cloroquina, maculopatía, **440-442**
– queratopatía en remolino, 140
Clorpromazina, cataratas inducidas fármacos, **169**
– retinotoxicidad, 442
Colgajo rotación mejilla Mustarde, **25-26**
Colitis ulcerosa, **698**
– – uveítis, 287
Coloboma, **42**
– CHARGE, 629
– cristalino, **191**
– disco óptico, **625-629**
– fondo ojo, 626
– nervio óptico, **625-629**, 653
– párpados, 41-42
Concreciones, canaliculitis, **54**
– conjuntivales, **84**
Conducto nasolagrimal, 44
– – obstrucción, **51**
Conjuntiva, 62-95
– anatomía aplicada, **63**
– degeneraciones, 82-84
– enfermedades mucocutáneas ampollosas, 77-80
– evaluación clínica, 63-66
– infecciones *Chlamydia*, 70-73
– – virales, 68-70
– inflamaciones, 80-82
– – alérgicas, 73-77
– – diversas, 80-82
– lesiones pigmentadas, 84-90
– pruebas laboratorio, 66
– tumores diversos, 92-95
– – escamosos, 90-92
Conjuntivitis atópica, **76-77**
– bacteriana, **66-67**
– gonocócica, **67-68**
– leñosa, **81**
– neoanatal *Chlamydia*, **71-72**
– papilar gigante, lentes contacto, **145-146**
– tóxica, **82**
Conjuntivoplastia, estenosis punto lagrimal, **49-50**
Conmoción retiniana, **680**
Convergencia, prueba punto cercano convergencia, **548-549**
Copos nieve, 382
Corectopia, anomalía Rieger, **254**
– síndrome endotelial iridiocorneal, **246**
Coristoma dermoide, **93**
– epibulbar, **93-94**
– lipodermoide, **93-94**
– óseo coroideo (osteoma), **340**
Córnea, 96-146
– anatomía, **97**
– anomalías congénitas, **142-144**
– degeneraciones, **122-126**
– distrofias, **126-134**
– documentación signos clínicos, **100-101**
– ectasias, 134-137
– en remolino, **140**
– exploraciones, **101-103**
– *farinata*, **123**
– *guttata*, **123-124**
– lente contacto, **121**
– plana, **143**
– queratitis, microbiana, **103-109**
– – viral, **109-116**
– síndrome erosión recurrente, **139-140**
– topografía, **101-102**
– trastornos periféricos, **116-122**
Corodidopatía serpiginosa, **316-317**
Coroideremia, **516-517**
Coroiditis, *Candida*, **307**
– *Cryptococcus*, **308**
– en panal abejas Doyne. *Ver* Drusas familiares
– Jensen, **301**
– mulifocal con panuveítis, **319-321**
– sifilítica, **310**
– tuberculosis, **308**, 731
Coroidopatía interna puntiforme, **319**, 321
– puntiforme, **319**, 321
– serpiginosa, **316-317**
Correspondencia retiniana anómala, adaptación sensorial, 536
– – – detección, 544
Corticoides, cataratas inducidas fármacos, 169
– endoftalmitis postoperatoria, 180
– tratamiento uveítis, **283-285**
Cover tests, medición desviación, **545-547**
Craneofaringioma, **654-655**
Craneosinostosis, 599
– orbitaria, 599
Crecimiento epitelial cámara anterior, glaucoma, **249-250**
Crioterapia retiniana, **381-382**
– triquiasis, **3**
– tumores palpebrales malignos, 27
Crisiasis, 140
Cristalino, 164-194
– anatomía, 165-166
– anomalías forma, 191-192
– catarata adquirida, 165-171
– – congénita, 185-191
– – relacionada edad, 171-185
– ectopia lentis, 192-194
Cuadros agudeza visual Kay, **538-539**
Cuerno cutáneo, **17**
Cuerpos extraños corneales, 686
– – extraoculares, **686**
– – intraoculares, **687-688**
– Hassall-Henle, 124
– hialinos. *Ver* Drusas, disco óptico

D

Dacrioadenitis, **581-582**
Dacriocele congénito, **52**
Dacriocistitis, granulomatosis Wegener, 709
– obstrucción conducto lagrimal, **50-51**, **54-55**
Dacriocistografía, **48**
Dacriocistoplastia balón, 53
Dacriocistorrinostomía convencional, **52-53**
– endoláser, 53
– endoscópica, 53
Dacriolitiasis (cálculos lagrimales), 50
Dacriops, **586**
Decoloración escleral, **163**
Deficiencia galactocinasa, catarata, 188
– sulfito oxidasa, ectopia lentis, 194
Degeneración coriorretiniana parapapilar helicoidal, 519
– corneal esferoidea, **125-126**
– hepatolenticular, **142**
– marginal pelúcida, **137**
– – Terrien, **118-119**
– microcistoide, **382**
– nodular Salzmann, **126**
– pigmentaria ora, 383
– reticular en panal abejas, **383**
– retiniana en baba caracol, 370
– – pavimentosa, **382**
– – reticular, 368-370
Dellen, **116**
Depósitos adrenocromos, **85**
– corneales inmunoproteínas, **141**
Derivaciones drenaje, **275-276**
– – complicaciones, **275-276**
– – tipos implantes, **275**
Dermatitis, **701**
– atópica, **7**
– contacto, **6-7**
Dermatocalasia, **33**, **39**, 653
Dermatografismo, enfermedad Behçet, **701-702**
Descompresión orbitaria, oftalmopatía tiroidea, **576**
Desprendimiento coroideo, **378-379**
– retina, 356-396
– – cirugía, **383-392**
– – diagnóstico diferencial, **378-379**
– – exudativo, **377-378**
– – regmatógeno, 373-377
– – técnicas exploración, 360-366
– – traccional, **377**, **463**
Diabetes mellitus, **698-700**
– – articulaciones Charcot, **699**
– – cataratas, 168
– – complicaciones renales, 699
– – – vasculares, **699**
– – glaucoma neovascular, 238
– – manifestaciones cutáneas, **699-700**
– – parálisis tercer par, 644, 699
– – signos oftálmicos, 699
Diálisis retiniana, traumatismo contuso, **681**
DIDMOAD (diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica, sordera), 618
Dioptría, 733
Diplopía, adaptación motora, **536-537**
– cirugía retiniana postoperatoria, 391-392
– exploraciones, **550-552**
– fractura por hundimiento suelo órbita, **673**
– miastenia gravis, 664-665, 713
Dirección visual, definición, 535
Discos inclinados, **653**
Discrasias sanguíneas, retinopatía, **495-496**
Diseminación pagetoide, carcinoma glándula Meibomio, **22-23**
Disgenesia iridocorneal, **253-257**
Disociación luz-cerca, 635
Displasia frontonasal, hipoplasia nervio óptico, **631**
– – síndrome *morning glory*, **629-630**
– retiniana, 347
Distiquiasis, **4-5**
Distopia orbitaria, **569-570**
Distrofia Biber-Haab-Dimmer, **128-129**
– corneal Avellino, **130-131**
– – Cogan, **126-127**
– – en forma gota gelatina, **131-132**
– – granular, **130**
– – macular, **131**
– – Meesmann, **126-127**
– – polimorfa posterior, **132-133**
– – Reis-Bücklers, **127-128**
– – reticular, **128-130**
– – Schnyder, **128**
– – Thiel-Behnke, **128**
– cristalina Bietti, **513**
– endotelial hereditaria congénita, **133-134**
– epitelial Fuchs, **132**
– foveomacular viteliforme adulto, 509
– macular Carolina Norte, **511-512**
– – corneal, **131**
– – hemorrágica. *Ver* Distrofia macular seudoinflamatoria Sorsby
– – juvenil. *Ver* Enfermedad Stargardt
– – mariposa, **512**
– – seudoinflamatoria Sorsby, **510-511**
– mapa-punto-huella dactilar. *Ver* Distrofia corneal Cogan
– membrana basal epitelial. *Ver también* Distrofia corneal Cogan
– – – – síndrome erosión corneal recurrente, 139
– miotónica, **700-701**
– – contracción subcapsular posterior estrellada, **168**
– oculofaríngea, 666
– viteliforme. *Ver* Enfermedad Best juvenil
Distrofias capa Bowman, 127-128
– conos, **505-506**
– corneales endoteliales, 132-134
– – epiteliales, 126-127
– coroideas, **516-520**
– fondo ojo hereditarias, 497-526
– retinianas, **501-516**
Drusas, **383**, **414-415**
– degeneración macular relacionada edad (senil), **415-416**
– disco óptico, **624-625**
– familiares, **509-511**

E

Eccema atópico, **701**
Ecografía doble, estenosis carotídea, **708**
Ectopia lentis, **192-194**
– – homocistinuria, 710
– – síndrome Marfan, 725
– – – Stickler, 522
Ectropión, **27-30**
– cicatricial, **28-29**
– involutivo (relacionado edad), **27-28**
– mecánico, tumores, **30**
– paralítico, **29-30**
– uveal, **254**
– – congénito, 668
– – neurofibromatosis-1, **258**
Edema macular cistoide (quístico), **432-434**, **512-513**
– – – causas/tratamiento, **433-434**
– – – signos clínicos, **433-434**
– – clínicamente significativo, **455-457**
Eje visual, definición, 528
Electrólisis, triquiasis, **3**
Electrooculografía, **499**
Electrorretinografía, **498-499**
Émbolos carotídeos, oclusión arteria retiniana, **472**
– colesterol, oclusión arteria retiniana, **473**
– fibrinoplaquetarios, oclusión arteria retiniana, 473
– oclusión arteria retiniana, **472-473**
Encefalitis, herpes zoster oftálmico, 115
Encefalocele, **587-588**
– esfenoorbitario, neurofibromatosis-1, **667**
Endarterectomía carotídea, 709, **709**
Endoftalmitis asociada ampolla, **273**
– *Candida*, **307-308**
– postoperatoria aguda, 177-181
– – crónica tardía, **181-182**
– queratitis bacteriana, **104**
Enfermedad Behçet, 291-293, **701-703**
– – uveítis, **291-293**
– Best juvenil, **508-509**
– – multifocal, **509-510**
– Bourneville, **705-706**
– células falciformes, **480-483**
– – – lesiones no retinianas, 483
– – – retinopatía, **480-483**
– Coats, 346-347, **491-493**
– Crohn, **703**
– – uveítis, 287-288
– Devic, 611
– Fabry, queratopatía en remolino, 140
– Graves. *Ver* Tirotoxicosis
– Hansen. *Ver* Lepra (enfermedad Hansen)
– Harada, 163, 432
– inflamatoria intestinal, espondilitis anquilosante, 707
– – – uveítis, 287-288
– – orbitaria idiopática, **580-581**
– Lyme, 315, 704
– – neuritis óptica, 611, 613
– – uveítis, 287, 290, 311

Enfermedad Niemann-Pick, mancha rojo-cereza mácula, 526
– Oguchi, ceguera nocturna estacionaria, 515
– Paget, estría angioide, **438**
– por arañazo gato, 315, 704
– – – neuritis óptica, 611, 613
– – – signos oftálmicos, 704
– – – síndrome oculoglandular Parinaud, 81
– Refsum, retinitis pigmentaria, 504
– Sandhoff, mancha rojo-cereza mácula, 526
– Schilder, 611
– Stargardt, **506-507**
– Steinert. *Ver* Distrofia miotónica
– Still, 696
– Tay-Sachs, mancha rojo cereza mácula, 526
– vascular retiniana, 447-496
– von Recklinghausen. *Ver también* Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1)
– – – glaucoma, **258**
– Whipple, 315
– – uveítis intermedia, 290
– Wilson, **142**
– – depósitos corneales, **142**
Enfermedades mucocutáneas ampollosas, 77-80
– sistémicas, 692-731
Enfisema subcutáneo periorbitario, 675-676, **676**
Enoftalmos, **570**
– fractura por hundimiento suelo órbita, **673**
Entropión, **30-32**
– cicatricial, **32**
– congénito, **32**
– involutivo (relacionado edad), **30-31**
Enzima convertidora angiotensina, sarcoidosis, 719
Epiblefaron, **41**
Epiescleritis, **157-158**
Epitelio pigmentario retiniano, desgarro, **419-420**
– – – desprendimiento, **416-419**
– – – hamartoma, **354-355**
– – – hipetrofia congénita, **353-354**
– – – tumores, **353-355**
Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda, **316**
Epitelitis pigmentaria retiniana aguda, **323**
Erisipelas, **8-9**
Eritema multiforme mayor. *Ver* Síndrome Stevens-Johnson
Erosiones epiteliales punto lagrimal, **98**
Escleritis, 158
– anterior, **159-162**
– posterior, **162-163**
Esclerocórnea, **143**
Esclerodactilia, esclerosis sistémica, **704-705**
Esclerodermia, esclerosis sistémica, **704-705**
Escleromalacia perforante, escleritis anterior necrotizante sin inflamación, **161-162**
Escleroqueratitis, herpes zoster oftálmico, 114
Esclerosis múltiple, 704
– – signos oftálmicos, 704
– – uveítis intermedia, 290
– tuberosa, **705-706**
Esotropía, **552-557**
– acomodativa, **553-554**
– infantil esencial, **554-556**
– no acomodativa, 557
Espasmo convergencia, 649
– *nutans*, 638
– oculomotor cíclico, 557
Espiral Tillaux, **529-530**
Espondilitis anquilosante, **707**
– – uveítis, 285-287
Estados hiperviscosidad, retinopatía, **496**
Estafiloma parapapilar, **631-633**
Estenosis carotídea, **707-709**
Estomatitis aftosa, enfermedad Behçet, **701**
Estrabismo, 527-566
– ambliopía, **533-534**
– consecuencias funcionales, 533-536
– definiciones, **528**
– determinación desviación, **544-548**
– diplopía, **534-537**
– evaluación clínica, 537-552
– fijo, 561
– parético, tratamiento, **564-565**
– patrones alfabéticos, **562-563**
– principios quirúrgicos, 563-566
– refracción/funduscopia, 549-550
– síndrome Brown, **560-561**
– – Duane, **559-560**
– – Möbius, **560-561**
– síndromes fibrosis, **561-562**
Estrías angioides, **437-439**
– Siegrist, retinopatía hipertensiva, **479-480**
– Vogt, queratocono, **135**
Etambutol, neuropatía óptica, 618-619
Exceso convergencia, 557
Exotropía, **557-559**
– constante, **557-558**
– intermitente, **558-559**
Exploración retiniana, dibujo fondo ojo, **362-363**
– – examen con lente tres espejos Goldmann, **363-364**
– – indentación escleral, **361-362**
– – oftalmoscopia indirecta, **360-361**

F

Facomatosis, glaucoma, **257-258**
– neurooculocutáneas, hemangioma cavernoso retiniano, 351
Fascitis necrotizante, **9**
– plantar, síndrome Reiter, 726
Fenómeno Riddoch, ceguera cortical, 659
Fibroma *molluscum*, neurofibromatosis-1, **715**
Fibrosis capsular, 183, **183**
Fiebre faringoconjuntival, 68
– glandular, neuritis óptica, 613
– uveoparotídea, sarcoidosis, 718
Filamentos, enfermedad corneal, 99
Filtros, **745**
Fístula carótido-cavernosa, **584-586**
– – glaucoma, 248-249
Fístula carótido-cavernosa parálisis tercer par, 644
Flictenulosis, **118**
5-fluorouracilo (5-FU), 274
Fotocoagulación con láser (retiniana), **455-456**
– – – – complicaciones, **412-413**
– – – – sistemas aplicación, 412
Fractura base cráneo, hematoma, **670**
– – – parálisis sexto par, 648
Fracturas orbitarias pared lateral, **676-677**
– – por hundimiento suelo órbita, 649, **672-677**
– – techo, **676**
Fuego San Antonio, **8**
Fundus albipunctatus, ceguera nocturna estacionaria, **515**
– *flavimaculatus*, **507-508**
Fusión motora, definición, 535
– sensorial, definición, 535

G

Gafas, 741
– estriadas Bagolini, **541-542**
Galactosemia, catarata, **188**
Gammagrafía lagrimal, 48-49
Gammapatía, depósitos corneales inmunoproteínas, 141
Gangliosidosis, mancha rojo-cereza mácula, 526
Gangrena, diabetes mellitus, **699**
– fascitis necrotizante, **9**
Glándula hipófisis, **649-650**
– – disfunción, **651-652**
– – hormonas, 650-651
– Meibomio, carcinoma, **22-23**
– Zeis, carcinoma, **23**
Glándulas conjuntivales, **63**
– Krause, **63**
– Wolfring, **63**
Glaucoma, 134, 195-276
– ángulo abierto, 222-226, 237
– – – primario, detección, 223
– – – – factores riesgo, 221
– – – – genética, 223
– – – – respuesta corticoides, 222-223
– – – – tratamiento, 224-226
– – – secundario, **198**, **239**
– – cerrado, crónico, **232-233**
– – – iris plateau, 227, **233**
– – – latente, **228-229**
– – – patogenia, **227-228**
– – – primario congestivo agudo, **229-231**
– – – secundario, **198-199**, **239-241**
– – – subagudo (intermitente), 229
– cabeza nervio óptico, **206-212**
– células fantasma, **248**
– cirugía, **265-273**
– clasificación, 198-199
– congénito primario, **251-253**
– defectos campo visual, **216-221**

Glaucoma, dispositivos drenaje artificiales, **275-276**
– facolítico, **243-244**
– facomórfico, **244-245**
– inflamatorio, **241-243**
– laserterapia, 262-265
– neovascular, **238-241**
– perimetría, **212-220**
– pigmentario, **237-238**
– – seudofáquico, 238
– pruebas psicofisiológicas, 217-220
– seudoexfoliativo, **233-235**, 238
– tensión normal, **226-227**
– terapia antimetabolitos, 274-275
– tonometría, **199-201**
– tratamiento farmacológico, **258-262**
Glaukomflecken, **170**
Glioma nervio óptico, **592-593**
Glomerulonefritis membranoproliferativa tipo 2, 415
– por IgA, uveítis, 288
Goniolentes, **202-203**
– Koeppe, **202-203**
– Swan-Jacob, 203
Gonioscopia, **201-206**
– Zeiss, **202**
Goniotomía, glaucoma congénito primario, **252-253**
Gráfica Pelli-Robson, sensibilidad al contraste, 608
Granuloma. *Ver también* Granulomatosis Wegener
– conjuntival, **13**, 719
– coroideo, sarcoidosis, **289-290**
– coroiditis, tuberculosis, **308**
– piogénico, **17**
– – conjuntival, **95**
– – palpebral, **17**
– sarcoidosis, **289-290**
– *Toxocara*, **303-304**
Granulomatosis Wegener, 582, **709-710**
– – escleritis, 158
– – obstrucción conducto nasolagrimal, 50

H

Halo límbico Vogt, **123**
Hemangioblastoma, síndrome von Hippel-Lindau, **729**
Hemangioma capilar (nevus frambuesa), **18-19**, **588-589**
– – retiniano, **349-350**, 487, 493
– – – cabeza nervio óptico, **349-350**
– – – endofítico, **349-350**
– – – exofítico, **349-350**
– cavernoma múltiple, 351
– cavernoso (mancha vino Oporto), **19-20**, **589-590**
– – retiniano, **350-352**
– coroideo, **336-337**
– racemoso retiniano, **352**
Hemianopia homónima, 655, **657**
Hemocromatosis, decoloración escleral, 163
Hemorragia subaracnoidea, aneurisma intracraneal, 662-663
– supracoroidea, cirugía catarata, **176**
Herpes zoster oftálmico, **7-8**, 113-116, **294**, 662
– – – fase aguda, 113-114
– – – – crónica, 115
– – – – recidiva, 115-116
– – – herpes zoster sin herpes, 294-295
– – – uveítis, **294-295**
Heterocromía iris, **312-313**
Hidrocefalia, **620-621**
– retracción palpebral, 40
Hidrocistoma, glándula sudorípara, **15**
Hídrops agudo, queratocono, **136**
Hidroxicloroquina, queratopatía en remolino, 140
Hiperlisinemia, ectopia lentis, 193
– microesferofaquia, 192
Hipermetropía, **742-743**
– cirugía refractiva, **153-154**
– clasificación, 742
– clínica, 742
– etiología, 742
– microcórnea, 142
– tratamiento, 742-743
Hipertelorismo, encefalocele, 588
Hipertensión, 709-710
– intracraneal idiopática, **623-624**
– ocular, 220-222
Hipertiroidismo. *Ver* Tirotoxicosis
Hipertricosis, **6**
Hipoparatiroidismo, catarata, 188
Hipoplasia nervio óptico, **630-631**
Histiocitosis células Langerhans (granulomatosis), **597-598**
Histoplasmosis, **305-306**
Homocistinuria, **710**
– ectopia lentis, **193**
Horóptero, definición, **535**
Humor acuoso, anatomía, **196**
– – fisiología, **197**
Huso Krukenberg, glaucoma pigmentario, **236**

I

Ictericia, decoloración escleral amarilla, 163
Idiocia familiar amaurótica infantil. *Ver* Enfermedad Tay-Sachs
Impétigo, **8**
Incontinentia pigmenti, **347**, 493
Infección *Actinomyces*, canaliculitis crónica, 53-54
– – endoftalmitis postoperatoria crónica retrasada, 181
– *Bartonella henselae*, enfermedad por arañazo gato, 704
– – – sida, 723
– *Borrelia burgdorferi*. *Ver* Enfermedad Lyme
– citomegalovirus, retinitis, **295-297**
Infección citomegalovirus sida, 723
– *Corynebacterium*, queratitis bacteriana, 103
– – – – endoftalmitis postoperatoria crónica retrasada, 181
– *Cryptococcus*, coroiditis, **308**
– – sida, 723
– glándula lagrimal, 581
– *Haemophilus*, conjuntivitis, 66
– – queratitis, 103
– *Listeria*, queratitis bacteriana, 103
– *Mycobacterium*, lepra, 309
– – sida, 723
– – tuberculosis, 308
– *Pneumocystis carinii*, neumocistosis coroidea, **304-305**
– *Propionibacterium acnes*, endoftalmitis postoperatoria retrasada, 181
– *Proteus*, endoftalmitis, 177
– VIH/sida, **722-724**
– – coroiditis criptocócica, **308**
– – infecciones oportunistas, **723**
– – necrosis retiniana externa progresiva, **297-298**
– – neumocistosis coroidea, **304-305**
– – pruebas diagnósticas, **723**
– – retinitis citomegalovirus, **295-297**
– – – por *Toxoplasma*, **300-303**
– – signos oftálmicos, 724
– – síndrome consunción por VIH, 723
– – tratamiento, 724
– – uveítis, 297
Infecciones *Chlamydia*, conjuntivitis, **70-71**
– – genitales, 710
– estafilocócicas, blefaritis, **9-10**
– – celulitis orbitaria, 578-579
– – conjuntivitis, **66**
– – endoftalmitis, 177, 178
– orbitarias, 578-580
– – celulitis bacteriana, **578-579**
– – – preseptal, **578**
– – mucormicosis rinoorbitaria, **579-580**
– *Pseudomonas*, endoftalmitis, 177
– – escleritis, 159
– – uso lentes contacto, 103
Inhibidores anhidrasa carbónica, **261-262**
– células T, tratamiento uveítis, 285
Inserción tubo Lester Jones, cirugía lagrimal, **53**
Insuficiencia divergencia, 557
Inyección toxina botulínica, **566**
– – – blefarospasmo esencial, **666**
– – – miopatía restrictiva, 577
Iridodiálisis, traumatismo contuso, **679**
Iridosquisis, glaucoma, **250**
Iridotomía, láser Nd:YAG, 231, **264-265**
Iris bombé, uveítis anterior, **281**
– plateau, glaucoma ángulo cerrado primario, 227, **233**
Isóptera, definición, 212-213

L

Laceraciones corneales, **683-685**
Láser argón, ablación, triquiasis, **3-4**
– – trabeculoplastia, **262-264**
– diodo, cicloablación, 265
– – trabeculoplastia, 264
– Nd:YAG, capsulotomía, 181, **183**
– – hialoidotomía, 487
– – iridotomía, **264-265**
Laserterapia (no retiniana), capsulotomía, **183**
– – – cicloablación, 265
– – – endoláser, DCR, 53
– – – glaucoma, 262-265
– – – iridotomía, 231, 242
– – – puntoplastia, 49
– – – tumores palpebrales, 27
LASIK, 743
Leiomioma, **327**
Lente tres espejos Goldmann, exploración retiniana, **363-364**
Lentes contacto, **144-146**, 741
– intraoculares, 172
– – fórmula potencia, 171
– – punteado con láser, **183-184**
– – subluxación/luxación, **184**
Lenticono, **191-192**
Lentiglobo, 191
Lentigo maligno, melanoma, **24**
Lepra (enfermedad Hansen), **308**, **710-712**
Lesiones químicas, 689-691
Leucemia, depósitos corneales inmunoproteínas, 141
– signos oculares, **495-496**
Leucoencefalopatía, sida, 723
Ley Hering, motilidad ocular, **532-533**
– Sherrington, motilidad ocular, **532**
Línea Khodadoust, fallo injerto corneal, **150-151**
– Sampaolesi, síndrome seudoexfoliación, **235**
– Stocker, pterigión, 82-83
Linfangioma, 584
Linfoma no Hodgkin células B, 315
– – – – – sida, 723
– – – – – uveítis intermedia, 290
Linfomas, **595-596**
– clasificación REAL, 595
– conjuntivales, **94**
– intraoculares, 163, **341-342**
Linforreticulosis benigna. *Ver* Enfermedad por arañazo gato
Líquido cefalorraquídeo, **620**
Lupus eritematoso sistémico, **712-713**

M

Macroaneurisma arterial retiniano, **486-489**
Macroglobulinemia Waldenström, depósitos corneales inmunoproteínas, 141
Maculopatía cantaxantina, **443**
– diabética, **455-456**
– foseta colobomatosa, **444-445**
Maculopatía inducida fármacos, **440-443**
– – fenotiazinas, **442**
– metoxiflurano, 443
– tamoxifeno, **442-443**
– Valsalva, **446**
– postoperatoria cirugía retiniana, **391**
– solar, **445**
Madarosis, **6**
Magnificación, **745**
Malattia levantinese. Ver Drusas familiares
Malformaciones vasculares orbitarias, 582-586. *Ver también* Fístula carótido-cavernosa
Mamelones iris, 86
Mancha Foerster-Fuchs, miopía, **435-436**
– rojo-cereza mácula, **526**
– vino Oporto, **19-20**
– – – síndrome Sturge-Weber, **728**
Manchas café con leche, neurofibromatosis-1, **714-715**
– chagrín, esclerosis tuberosa, **705-706**
– hoja fresno, esclerosis tuberosa, **705-706**
– Krachmer, fallo injerto corneal, **150**
Manosidosis, catarata, 188
Megalocórnea, **142-143**
Megalopapila, **631-633**
Meibomitis, **11-13**
Melanocitoma, **90**, **340-341**
Melanocitosis congénita, **85-87**
– dérmica, 85
– ocular, 85
– – melanoma uveal, 325
– oculodérmica, **85-86**
Melanoma, **24**
– conjuntival, **88-90**
– coroideo, **330-334**
– cuerpo ciliar, **90**, 326, **329-330**
– iris, **325-327**
– palpebral, 24
Melanosis adquirida primaria, **87-88**
– epitelial, **84-85**
Membrana epirretiniana macular, **436-437**
Membranas conjuntivales, **65-66**
Meningioma, **655-657**
– canal olfatorio, 657
– cresta esfenoidal, **656-657**
– parálisis tercer par, 644
– tubérculo silla turca, **655-656**
– vaina nervio óptico, **593-594**
Meningitis, *Cryptococcus*, sida, neuritis óptica, 613
– sida, neuritis óptica, 611
Metabolismo queratán-sulfato, distrofia corneal macular, 131
Miastenia gravis, 649, **664-665**, **713**
Microcórnea, **142**
Microesferofaquia, 192
Microfaquia, **192**
Micropunción estroma epitelial, 140
Microquistes epiteliales, distrofia corneal Cogan, **126-127**
Microscopia especular, exploración corneal, **101**
Microtropía, **556-557**
Midriáticos, uveítis, 283
Mieloma, depósitos corneales inmunoproteínas, 141
Migraña, 660-662
– basilar, 661
– cefalea en racimo, 661
– clásica, **660-661**
– común, 660
– hemipléjica familiar, 661
– oftalmopléjica, 661
– retiniana, 661
– sin migraña, 661
Milio, **16**
Minociclina sistémica, decoloración escleral, 163
Miopatía distiroidea, 582
– tiroidea restrictiva, **577**
Miopía, **740-741**
– cambios generales, **435-436**
– catarata secundaria, 171
– cirugía refractiva, **153**
– clasificación, **740**
– clínica, 741
– complicaciones, 741
– corrección óptica, 741
– desprendimiento retina, 372-373
– epidemiología, 741
– etiología, 740-741
– maculopatía, **434-436**
– mancha Foerster-Fuchs, **435-436**
– prevención/medidas generales, 741
– progresión, 741
Miositis orbitaria, **582**, 649
Mióticos, glaucoma, 260
– quistes iris secundarios, **328-329**
Mitomicina C, glaucoma, 274-275
Moll, glándulas, **2**
– quiste, **15**
Molluscum contagiosum, conjuntivitis, **70**
– – palpebral, **14**
Monocromatismo, **516**
Motilidad ocular, **530-533**
– – alteraciones supranucleares, 639-641
– – leyes, **531-533**
– – movimientos oculares conjugados, 639
– – parálisis mirada horizontal, **639-640**
Mucocele, **586-587**
– dacriocistitis, **55**
Mucopolisacaridosis, 134, **141-142**
Mucormicosis rinoorbitaria, **579-580**
Müllerectomía, enfermedad ocular tiroidea, 576
Músculo Müller, **2**
Músculos extraoculares, anatomía, **528-530**
– horquilla, motilidad ocular, 531
– rectos, **529**
– – recesión, **563-564**

N

Necrosis retiniana aguda, **298-299**
– – externa progresiva, **297-298**

Nefritis tubulointersticial/uveítis (NTIU), 288
– uveítis, 288
Neoplasia intraepitelial conjuntival, 84
– – – en placa, **91**
– – conjuntival/corneal, **90-92**
Neovascularización coroidea, 432, 487
– – angiografía con fluoresceína, **419-421**
– – – – indocianina verde, **421-423**
– – terapia fotodinámica, 426
Nervio óptico, 606-620
– – anatomía aplicada, **606-607**
– – anomalías congénitas, **624-633**
– – avulsión, traumatismo contuso, **681-682**
– – exploraciones especiales, **608-609**
Neuralgia, 662
– occipital, 662
– paratrigeminal Raeder, 662
– postherpética, 115
– trigémino, 662
Neurinoma acústico, parálisis sexto par, **648**
Neuritis óptica, **610-613**
– retrobulbar, 610
Neuroblastoma, **597**
Neurofibromas, **594-595**
– palpebrales, neurofibromatosis-1, **715**
– ptosis mecánica, **38**
Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1), **666-668**, **714-716**
– – 2 (NF-2), 668, **716**
Neuropatía óptica, 577
– – hereditaria Leber, **617-618**
– – inducida fármacos, 618-620
– – isquémica anterior arterítica, **615-617**
– – – – no arterítica, **613-615**
– – oftalmopatía tiroidea, 577
– – traumatismo contuso, 681-682
Neuroqueratopatías, 137-139
Neurorretinitis, **611**
– enfermedad por arañazo gato, 704
– sifilítica, **310**, 504
Nevus conjuntival, **87**
– coroideo, **334-336**
– en beso, **17**
– frambuesa, **18-19**
– iris, 326, **327-328**
– melanocítico, **17-18**
– *naevus flammeus*, **19-20**
– Ota, **86**
– palpebral, 17-18
Nistagmus, 636-639
– alternante periódico, 638
– causas/principios fisiológicos, 636-637
– clasificación, **636-637**
– convergencia-retracción, 638
– deprivación sensorial, 639
– desequilibrio motor, 637-638
– en vaivén Maddox, 638, 654
– – – – adenoma hipofisario, 653
– hacia abajo, 638
– – abajo/hacia arriba, 638
– – arriba, 638
– optocinético, 637, 659
Nistagmus vestibular, 637
Nódulos acneiformes, Behçet, **701-702**
– Busacca, **280-281**
– iris, uveítis anterior, **280-281**
– Koeppe, uveítis anterior, **280**
– Lisch, **667-668**
– – neurofibromatosis-1, **327**, **715**

O

Oclusión arteria retiniana, **472-477**
– – – central, **474-476**
– – – ciliorretiniana, **475-476**
– – – rama, **474**
– – – tratamiento urgente, 476-477
– punto lagrimal, queratoconjuntivitis seca, **61**
– venosa retiniana, **465-472**
– – – central isquémica, **470-471**
– – – – no isquémica, **469-470**, 478
– – – hemirretiniana, **471-472**
– – – patogenia, 465
– – – una rama, **466-469**, 487
Oftalmitis simpática, **688-689**
Oftalmodinia periódica, 662
Oftalmopatía tiroidea, 573-577
– – afectación partes blandas, **574**
– – miopatía restrictiva, **577**
– – neuropatía óptica, 577
– – patogenia, **573**
– – proptosis, **576**
– – retracción palpebral, **574-576**
– – signos clínicos, 573-574
Oftalmoplejía, 570-571
– externa progresiva crónica, **665-666**
– restrictiva/neurológica, 570-571
– síndrome Kearns-Sayre, 724
Oftalmoscopia, **360-361**
Ojo lloroso, evaluación, **45-49**
– seco. *Ver* Queratoconjuntivitis seca
Opacificación capsular anterior, **184**
– – posterior, 183-184
– – – cirugía catarata neonatal, 190
Ora serrata, **358-359**
Órbita, 567-599
– anatomía aplicada, **568**
– exploraciones especiales, **572-573**
– signos clínicos, **568-572**
Orbitotomía, adenoma pleomórfico glandular lagrimal, **591**
Oro, cataratas inducidas fármacos, 170
Orzuelo, 14, **14**
Oscurecimientos visuales, 662
Osteogénesis imperfecta, decoloración escleral azul, **163**
– – megalocórnea, 143
– – queratocono, 134

P

Paladar ojival, síndrome Marfan, **725-726**
Pantalla Lees, diplopía, **550**
Papilas conjuntivales, **65**
Papiledema, **621-623**
Papilitis, **611**
Papiloflebitis, **471**
Papiloma celular basal palpebral, **16**
– – escamoso conjuntival, 90
– – – palpebral, **16**
– conjuntival, **90**
Papilopatía diabética, **617**
Paquimetría, exploración corneal, 101
Parálisis cuarto par, **645-647**
– – – anatomía aplicada, **645-646**
– – – pruebas, **646-647**
– – – signos clínicos, **646**
– divergencia, 557, 649
– facial, 40
– mirada horizontal, **639-640**
– – vertical, **640-641**, **643**
– nervio motor ocular, **663-664**
– oculosimpática. *Ver* Síndrome Horner
– recto lateral, **564-565**
– sexto par, 564-565, 647-649
– – – anatomía aplicada, **647-649**
– – – aspectos clínicos, **649**
– supranuclear progresiva, 641
– tercer par, 641-645
– – – anatomía aplicada, **641-644**
– – – aspectos clínicos, **644-645**
Parotiditis, neuritis óptica, 613
Parpadeo mandibular, ptosis, 35
Párpados, 1-42
– anatomía aplicada, **2**
– blefaritis, **9-13**
– drenaje linfático, 2, **2-3**
– ectropión, **27-30**
– entropión, **30-32**
– infecciones, **7-9**
– nódulos/quistes benignos, **13-16**
– ptosis, **32-39**
– retracción, **39-40**
– traumatismo, **670-671**
– tumores benignos, **16-20**
– – malignos, **20-27**
– – principios tratamiento, **25-27**
Pars planitis, banco de nieve, **314**
Peca Hutchinson (lentigo maligno), **24**
Pecas axilares, neurofibromatosis-1, 715
– conjuntivales, **85**
– iris, **327-328**
Película lagrimal, anomalías, ojo seco, **58**
– – capas, **57**
– – tiempo rotura, **59-60**
Penfigoide cicatricial, **77-79**, **716-717**
– – ocular, **77-79**
– membrana mucosa benigno, **716**
Periarteritis, oclusión rama arteria retiniana, **473-474**
Periflebitis, **289**
– sarcoidosis, 719
– tuberculosis, 731
Perimetría, **212-220**
– automatizada onda corta, 220

Perimetría doble frecuencia, 220
– fuentes error, 214
– Goldmann, enfermedad disco óptico, 608
– Humphrey, **214-216**
Periostitis calcánea, síndrome Reiter, 726
Perlas Elschnig, **183**
Piel cocodrilo, **123**
Pigmentación trabecular, **204-205**
Pinguécula, **82-83**
Pitiriasis palpebral, **5**
Placa salmón, queratitis intersticial, 108
Placas moco, queratopatía, **58-59**
Pliegue macular, **436-437**
Pliegues coroideos, **439-440**, **571-572**
– palpebrales epicanto, **40**
Polarimetría, exploración con láser, glaucoma, 212
Poliarteritis nodosa, **717**
Policondritis recurrente, escleritis, 158
Polígono Willis, anatomía, **662-663**
Polimialgia reumática, arteritis células gigantes, 694
Polinomios Zernocke, **736-737**
Poliosis, 5
Poliposis adenomatosa familiar, **354**
Politricosis. *Ver* Hipertricosis
Potenciales evocados visuales, enfermedad nervio óptico, **608-609**
Presbicia, **739-740**
Presión intracraneal, aumento, 620-624
– – parálisis sexto par, **648**
Prismas, **733-734**
Procedimiento colgajo frontal, **26**
– – Tenzel, **25**
– Faden, DVD, 564
– Fasanella-Servat, ptosis, 38-39
– Harada-Ito, exciclotropía, **565**
– Hotz, entropión párpado inferior congénito, 32
– – epiblefaron, 41
– Hummelsheim, parálisis recto lateral, **565**
– Jensen, parálisis recto lateral, **565**
– Jones, entropión involutivo, **31**
– Kuhnt-Szymanowski, ectropión, **28-29**
– Lazy-T, ectropión medial, **28**
– Weis, entropión involutivo, **31**
– Z-plastia, ectropión cicatricial, **29**
Prolapso válvula mitral, queratocono, 134
Proyección, definición, **535**
Prueba agudeza visual «cientos y miles», 538
– – – niño verbal, agrupación Keeler LogMAR, **538-539**
– – – Sheridan-Gardiner, **538-539**
– ala Maddox, **547**
– anticuerpos citoplasmáticos antineutrofílicos (ANCA), granulomatosis Wegener, 582
– barras Maddox, **547-548**
– – – parálisis cuarto par, 647
– con edrofonio, **665**
– cuatro puntos Worth, **541-542**
– fotoestrés, maculopatía, 400-401
Prueba Frisby, **540-541**
– haz láser apuntado, agujero macular relacionado edad, 428
– Hess, diplopía, **550-551**
– – fractura por hundimiento suelo órbita, 674, **674**
– Hirschberg, desviación determinación, **544-545**
– Krimsky, medida desviación, **545**
– Lang, **540**
– patergia, enfermedad Behçet, **701-702**
– postimagen, **542-543**
– prisma base externa, **540-541**
– punto cercano acomodación, 549
– – – convergencia, **548-549**
– rejilla Amsler, enfermedad macular, **400-401**
– retención (desaparición) fluoresceína, **46-47**
– Schirmer, **60**
– tinción Jones, **47-48**
– Titmus, **539-540**
– TNO, **540**
– tres etapas Parks, parálisis cuarto par, **646-647**
– visión colores 100 matices Farnsworth-Munsell, **500-501**
– – – City University, **500**
– – – D15 Farnsworth, 501
– – – Hardy-Rand-Rittler, 500
– – – Ishihara, **500**
– Watzke-Allen, agujero macular relacionado edad, 428
Pruebas amplitud fusional, 549
– anomalía sensorial, **541-544**
– movimiento ocular, **548**
Pterigión, **82-84**
Ptosis, **6**, **32-39**
– aponeurótica, **37-38**
– clasificación, 32
– congénita, **36-37**
– evaluación clínica, **33-35**
– fenómeno Bell, 35
– involutiva, 38
– mecánica, **38**
– mediciones, **34**
– procedimientos quirúrgicos, **38-39**
Punciones con cauterio Ziegler, estenosis secundaria punto lagrimal, 49
Punto lagrimal, **45-46**
– – accesorio, **45-46**
– – atresia, 45
– – obstrucción, **45-46**
– – supurante, canaliculitis, **54**
Puntoplastia, estenosis primaria punto lagrimal, 49
Puntos Trantas, queratoconjuntivitis vernal límbica, **75**
Pupila Adie, 635
– Argyll Robertson, 635
– hemianópsica Wernicke, 657-658
– Marcus Gunn, 634-635

Q

Quelación, queratopatía en banda, **125**
Queratectasia, **144**
Queratectomía fotorrefractiva, miopía, **154-155**
– síndrome erosión corneal recurrente, 139-140
Queratitis *Acanthamoeba*, **106-108**
– bacteriana, **103-105**
– disciforme, herpes simple, 111-112
– – – zoster oftálmico, 114
– epitelial punto lagrimal, **98**
– fúngica, **105-106**
– húmeda filamentosa, lentes contacto, 144
– intersticial, **108**
– marginal, **116-117**
– medicamentosa, 111
– microbiana, 103-109
– necrótica estroma por herpes simple, **112-113**
– numular, herpes zoster oftálmico, **114**
– por herpes simple, **109-113**
– – *Microsporidium*, 108
– puntiforme superficial Thygeson, **116**
– – – – lentes contacto, 144
– rosácea, **117-118**
– viral, 109-116
Queratoacantoma, **18**
Queratoconjuntivitis adenovirus, **68-69**
– epidémica, 68
– gonocócica, **67-68**
– límbica superior Theodore, **80-81**
– seca, 11, 56-61, 574
– – causas, 57-58
– – evaporativa, 57, 58
– – exploraciones, 59-60
– – fisiología aplicada, 57
– – hiposecretora, 57
– – reducción drenaje lagrimal, **61**
– – signos clínicos, 58-59
– – síndrome no Sjögren, 58
– – – Sjögren, 727
– – tratamiento, 60-61
– vernal, **74-76**
Queratocono, **134-135**, 136-137
– posterior, **143**
– signos, **135-136**
Queratodermia blenorrágica, síndrome Reiter, **726**
Queratoglobo, **137**
Queratometría, **737-738**
– estudio corneal, 101
Queratomicosis, **105-106**
Queratomileusis in situ con láser, **155**
Queratopatía en banda, **124-125**
– – remolino, **140**
– estriada, **100**
– inducida fármacos, 140
– lipídica, **124**
– metabólica, 140-142
– neuroparalítica, **137-138**
– neurotrófica, **138-139**

Queratoplastia, 148-152
– laminar, 151-152
– penetrante, **148-151**
Queratoprótesis, **152-153**
Queratosis actínica, **16-17**
– seborreica, **16**
– solar. *Ver* Queratosis actínica
Quiste Dandy-Walker, coloboma disco óptico, 629
– dermoide, **586-587**
– sebáceo, **15**
– Zeis, **15**
Quistes estroma iris, **328**
– iris, **328-329**

R

Rabdomiomas, esclerosis tuberosa, 705
Rabdomiosarcoma, **596-597**
Radiación infrarroja, catarata, 169
– ionizante, catarata, 169
Radiocirugía estereotáxica, melanoma coroideo, 333
Radioterapia estereotáxica con corte gamma, adenoma hipofisario, 654
– placa (braquiterapia), melanoma coroideo, 333
Reacción cadena polimerasa, 66
– folicular conjuntival, **64-65**
Reacciones pupilares, 633-636
– – anatomía aplicada, **633-634**
– – defectos aferentes, 634-635
– – disociación luz-cerca, 635
– – inervación simpática, **634**
– – reflejo cerca, 634
– – – lumínico, **633-634**
– – síndrome Horner, **635-636**
Receptores adrenérgicos, farmacología, **258-259**
Recesión ángulo, traumatismo contuso, **679**
Reflejo «ojos vueltos», retracción palpebral, 40
– lumínico, vía anatómica, **633-634**
Regla RAF, prueba PCA, **549**
Reparación aponeurosis, ptosis, 39
Resonancia nuclear magnética, **601-605**
Retina moteada familiar, **514**
Retinitis, *Candida*, **307**
– enfermedad Behçet, **291-292**, 703
– pigmentaria, **501-505**
– *Toxoplasma*, **300-303**
Retinoblastoma, **342-347**
Retinocitoma (retinoma), **347-348**
Retinocoroidopatía perdigonada, **317-319**
Retinopatía asociada cáncer, **445-446**, 504
– diabética, **448-465**, 478
– – consideraciones sistémicas, 448
– – de base, **450-452**, 487
– – desprendimiento retina traccional, **463**
– – detección, 465
– – edema macular clínicamente significativo, **455-457**
Retinopatía diabética, factores riesgo, 448
– – maculopatía, **455-456**
– – patogenia, **448-450**
– – preproliferativa, **452-455**
– – proliferativa, **457-463**
– – – fotocoagulación láser panretiniana, **459-462**
– – – signos clínicos, **457**
– – – valoración clínica, **458-459**
– – – vitrectomía, **464-465**
– hipertensiva, **478-480**
– por radiación, **493-494**
– prematuridad, 347, **483-487**
– – activa, **483-486**
– – cicatricial, **486-487**
– Purtscher, **494**
– serosa central, **430-432**
Retinoscopia, **737**
Retinosquisis congénita, **520-521**
– degenerativa, **370-372**, 378
Retinotoxicidad por tioridazina, **442**, 504
Rinoconjuntivitis alérgica, **73-74**
Rosácea, **717-718**
Rotura coroidea, traumatismo contuso, **680-681**
Roturas retinianas, clasificación, **357-358**
– – profilaxis, **379-380**
Rubeola congénita, catarata, 188-189
– – microesferofaquia, 192
– – uveítis, **299-300**
– neuritis óptica, 613
– queratitis, 134
Rubeosis iridis, **238-239**

S

Saco lagrimal, 44
– – absceso, **55**
Sarampión, neuritis óptica, 613
Sarcoidosis, 315, 321, **718-719**
– uveítis, 288-291
Sarcoma granulocítico, 597, **597**
– Kaposi, conjuntival, **94-95**
– – palpebral, 24
– – sida, **723**
Sensibilidad contraste, **736**
– – enfermedad nervio óptico, 608
– diferencial luz definida, 213
Seudodendrita, queratitis *Acanthamoeba*, **106-107**
Seudogerontoxón, queratoconjuntivitis vernal, **75**
Seudohipoparatiroidismo, catarata, 188
Seudohipopión, glaucoma facolítico, **244**
Seudomembranas, queratoconjuntivitis adenoviral, **68-69**
– – gonocócica, **67**
Seudopolicoria, síndrome endotelial iridocorneal, **246**
Seudopterigión, **84**
– degeneración marginal Terrien, **119**
Seudoptosis, **33**
Seudotriquiasis, 3
Seudoxantoma elástico, **719-720**
– – estría angioide, 438
Shunts arteriovenosos, 449
– opticociliares, **571-572**
Sialidosis (síndrome mioclono/mancha rojo-cereza), 526
Sida. *Ver* Infección VIH/sida
Siderosis, **687**
Sífilis adquirida, **310-311**, **720-721**
– congénita, 721
– neuritis óptica, 611, 613
Signo Collier cerebro medio, retracción palpebral, 40
– Dalrymple, retracción palpebral, 575
– fasciculación palpebral Cogan, miastenia gravis, **35**, 713
– Hutchinson, herpes zoster oftálmico, 113, **294**
– Kestenbaum, atrofia óptica primaria, 610
– Kocher, retracción palpebral, **575**
– Munson, queratocono, **136**
– Parkinson, parálisis sexto par, 649
– Summerskill, retracción palpebral, 40
– von Graefe, retracción palpebral, **575**
Simblefaron, lesión química, **691**
– penfigoide cicatricial, **78**
– síndrome Stevens-Johnson, **79**
Síndrome Aicardi, **631-632**
– alcohólico fetal, microcórnea, 142
– Alport, **513-514**
– – lenticono anterior, 191
– Anton, 659
– Apert, **599**
– Axenfeld-Rieger, 253-255
– – anomalía Axenfeld, **253-254**
– – – Rieger, **254-255**
– Bardet-Biedl, retinitis pigmentaria, 505
– Bassen-Kornzweig, retinitis pigmentaria, 504
– Behr, 618
– Benedikt, parálisis tercer par, 642
– blefarofimosis, **37**
– Bloch-Sulzberger, **347**
– Breughel, 666
– Brown, **560-561**
– captura moco, 81-82
– centurión, epífora, **45**
– Chandler, 246, 248
– Chediak-Higashi, albinismo oculocutáneo, 525
– Claude, parálisis tercer par, 642
– Cogan-Reese, **242**, 246
– Cornelia Lange, microcórnea, 142
– Criswick-Schepens. *Ver* Vitreorretinopatía exudativa familiar
– Crouzon, **599**
– Cushing, **721-722**
– cutáneo/articular neurológico infantil/crónico-enfermedad inflamatoria multisistémica inicio neonatal (CINCA/NOMID), uveítis, 287

Síndrome De Morsier (displasia septoóptica), hipoplasia nervio óptico, **630-632**
– dispersión pigmentaria, **235-238**
– Down, catarata, 189
– – megalocórnea, 143
– – queratocono, 134
– – retracción palpebral, 40
– Duane, 40, **559-560**, 649
– Edwards, catarata, 189
– – coloboma nervio óptico, 629
– efusión uveal, 163, **379**
– Ehlers-Danlos, decoloración escleral azul, **163**
– – ectopia lentis, 194
– – estría angioide, 438
– – megalocórnea/microcórnea, 142-143
– – miopía, 436
– – queratocono, 134
– – tipo 6 (esclerótico ocular), 722
– en piolet, 662
– endotelial iridocorneal, **246-248**
– – – distrofia polimorfa posterior, 133
– erosión corneal recurrente, **139-140**
– Favre-Goldmann, **522**
– Foville, parálisis sexto par, 647
– Gardner, poliposis adenomatoidea familiar, 354
– Gillespie, 256
– Goldenhar, coloboma nervio óptico, 629
– – dermoide límbico, **93**
– Goltz, coloboma nervio óptico, 629
– Gorlin-Goltz (síndrome carcinoma células basales nevoide), 20
– Gradenigo, parálisis sexto par, 648
– Groenblad-Strandberg, 719
– Hallermann-Streiff-Francois, catarata, **188-189**
– Heerfordt, sarcoidosis, 718
– Hermansky-Pudlak, albinismo oculocutáneo, 526
– Holmes-Adie, disociación luz-cerca, 635
– Horner, **635-636**
– – cefalea en racimo, 661
– Hurler, mucopolisacaridosis, **141**
– isquémico ocular, **477-478**
– Kasabach-Merritt, hemangioma capilar, 589
– – nevus frambuesa, 19
– Kearns-Sayre, **665-666**, 724
– – retinitis pigmentaria, **504**
– Kjer, 618
– linfedema-triquiasis, 4
– Lofgren, sarcoidosis, **718**
– Lowe (oculocerebrorrenal), catarata, 188
– – – microfaquia, 192
– Maffuci, hemangioma capilar, 589
– – nevus frambuesa, 19
– Marfan, **724-725**
– maullido gato, coloboma nervio óptico, 629
– Meckel-Gruber, coloboma nervio óptico, 629
– Meige, 666
– Meretoja, **129**
– Millard-Gubler, parálisis sexto par, 647
Síndrome Miller, 256
– Möbius, **560-561**
– – telecanto, 41
– monofijación. *Ver* Microtropía
– *morning glory*, **629-630**
– – – encefalocele, 588
– músculos extraoculares, **561-562**
– Nance-Horan, catarata, 189
– – microcórnea, 142
– nevus iris, **248**
– niño maltratado, **682**
– Nothnagel, parálisis tercer par, 642
– Parinaud, 40, **81**, **641**
– parpadeo mandibular Marcus Gunn, **35-36**
– – – – – retracción palpebral, 40
– párpados laxos, **39**
– Patau, catarata, 189
– – coloboma nervio óptico, 629
– Pierre-Robin, miopía, 436
– Posner-Schlossman (crisis glaucomatociclítica), **243**
– puntos blancos multifocales idiopáticos, 315-323
– – – múltiples evanescentes, **322-323**
– Reiter, **725-726**
– – uveítis, 181-182, 287
– Rieger, **255**
– Riley-Day, queratoconjuntivitis seca no Sjögren, 58
– Rubinstein-Taybi, coloboma nervio óptico, 629
– – telecanto, 41
– seudoexfoliación, **233-235**
– Sjögren, **726-727**
– – queratoconjuntivitis seca, 58
– Steele-Richardson-Olszewski, 641
– Stevens-Johnson, **79-80**, **727-728**
– Stickler, **521-522**
– – ectopia lentis, 194
– – miopía, 436
– Sturge-Weber, **728**
– – glaucoma, **257-258**
– – hemangioma coroideo difuso, **337-338**
– Terson, 487, **664**
– Tolosa-Hunt, 582
– – parálisis tercer par, 644
– tracción vitreorretiniana, 434
– Treacher Collins, colobomas, **42**
– – – telecanto, 41
– Turcot, poliposis adenomatoidea familiar, 354
– Turner, decoloración escleral azul, **163**
– – microcórnea, 142
– – queratocono, 134
– – telecanto, 41
– Usher, retinitis pigmentaria, 504
– uveítis Fuchs, **311-313**, 315
– – – glaucoma, 243
– Vogt-Koyanagi-Harada, **728-729**
– – fase convalecencia, **294**
– – – uveítis, **293-294**
– von Hippel-Lindau, **729**
– – – hemangioma capilar retiniano, 349
Síndrome Waardenburg, microcórnea, 142
– – telecanto, 41
– Wagner, 522
– Walker-Warburg, coloboma nervio óptico, 629
– Weber, parálisis tercer par, 642
– Weill-Marchesani, ectopia lentis, **193**
– – glaucoma ángulo cerrado secundario, 193
– – microcórnea, 142
– – microesferofaquia, 192
– Wolfrem (DIDMOAD), 618
– Wyburn-Mason, 352
Síndromes dirección errónea tercer par, **36**
– – – – – retracción palpebral, 40
– fibrosis, **561-562**
Sinoptóforo, **543**
Sistema drenaje lagrimal, 43-55
– – – anatomía aplicada, **44**
– – – dacriocistografía con contraste, **48**
– – – fisiología aplicada, **44-45**
– – – gammagrafía, 48-49
– – – infecciones, 53-55
– – – mecanismo bomba, **44**, 44-45
– – – obstrucción, **49-53**
– – – prueba tinción Jones, **47-48**
– – – sondaje/irrigación, **47**
Sondaje, obstrucción canalicular, **50**
Surco senil, arco senil, 123
Sustitutos lágrimas, 61
Sutura fijación posterior, 564

T

Tarjetas agudeza Cardiff, **538**
– – Teller, **538**
Tarsorrafia, queratoconjuntivitis seca, 61
– temporal, ectropión paralítico, **30**
Técnica suspensión frontal, ptosis, **38**
Técnicas neuroimagen, 601-606. *Ver también* Resonancia nuclear magnética; Tomografía computarizada
Telangiectasia, esclerosis sistémica, 705
– retiniana yuxtafoveolar idiopática, **489-491**
Telecanto, **40-41**
Tendinitis Aquiles, síndrome Reiter, **726**
Terapia antirretroviral altamente activa, sida, 724
– fotodinámica, neovascularización coroidea, 426
Termoterapia transpupilar, melanoma coroideo, 333
Tirotoxicosis, **729-730**
Tomografía coherencia óptica, agujero macular relacionado edad, **428-429**
– computarizada, **605-606**
– retiniana Heidelberg, glaucoma, 212
Tonometría, glaucoma, **199-201**
– Goldmann, **199-200**
Tonómetro Perkins, **200**
– Pulsair 2000 Keeler, **200-201**
– Schiotz, **200**

Topografía corneal, 101-102
– – computarizada, **738**
– – queratocono, **135**
Tos ferina, neuritis óptica, 613
Toxocariasis, **303-304**, **347**, 493
Trabeculectomía, **265-273**
– combinada/facoemulsificación, 267-268
– complicaciones postoperatorias, **268-273**
– técnicas quirúrgicas, **265-268**
Trabeculodisgenesia, glaucoma congénito primario, **251**
Trabeculoplastia láser, **262-264**
– – argón, **262-264**
– – diodo, 264
Trabeculotomía, glaucoma congénito primario, **253**
Tracción vitreorretiniana dinámica, **366-368**
Tracoma, **72-73**
Transporte axoplasmático, **607-608**
Trastornos corteza estriada, 659
– maculares adquiridos, 397-446. *Ver también* Edema macular cistoide (quístico); Retinopatía serosa central
– – – agujero macular relacionado edad, **427-430**
– – – degeneración relacionada edad, **413-427**
– – – estrías angioides, **437-439**
– – – membrana epirretiniana, **436-437**
– – – pliegues coroideos, 439-440
– quiasma, **649-657**
– radiaciones ópticas, 658-659
– tracto óptico, **657-658**
– trombofílicos, 474
Traumatismo, 669-691. *Ver también* Lesiones químicas; Traumatismo contuso; Traumatismo globo ocular
– cataratas, **168-169**, 679
– contuso, **678-682**
– – complicaciones segmento anterior, **678-680**
– – – – posterior, **680-682**
– – mecanismos lesión intraocular, **678**
– globo ocular, 677-689
– – – contuso, **678-682**
– – – definiciones, 677
– – – lesión no accidental, **682**
Traumatismo globo ocular penetrante, **682-686**
– – – rotura, **680**
– – – tratamiento, **677-678**
– palpebral, **670-671**
– parálisis tercer par, 643, **643**, 645
– penetrante, **682-686**
Tricomegalia. *Ver* Hipertricosis
Triquiasis, **2-4**
Tuberculosis, **730-731**
– uveítis, **308**
Tularemia, síndrome oculoglandular Parinaud, 81
Tumor proliferativo vascular retiniano, **352**
Tumores coroideos, 163, **330-341**, 432
– glándula lagrimal, 582
– intraoculares, 324-355
– iris, **325-328**. *Ver también* Melanoma, iris; Nevus, iris
– nasofaríngeos, parálisis sexto par, 648
– orbitarios, 588-599
– retina/cabeza nervio óptico, **342-352**
– sinusales, invasión orbitaria, **598-599**

U

Úlcera catarral, **116-117**
– herpética dendrítica, **110-111**
– Mooren, **119-120**
Ulceración aftosa, enfermedad Crohn, 703
Umbral visible, definición, 213
Uveítis, 277-324
– anterior, 178
– artritis juvenil, **286-287**, 695
– clasificación anatómica, **278**
– enfermedad inflamatoria intestinal, 287-288
– enfermedades frecuentes uveítis específica, 311-315
– – multisistémicas no infecciosas, 288-294
– espiroquetas, **310-311**
– espondiloartropatías, 285-286
– fúngica, **305-308**
– intermedia, 281, **313-315**, 347
– micobacterias, 308-309
– nefritis, 288
– parasitaria, **300-305**
Uveítis posterior, **281-283**
– síndromes puntos blancos multifocales idiopáticos, 315-323
– tratamiento, 283-285
– viral, **294-300**

V

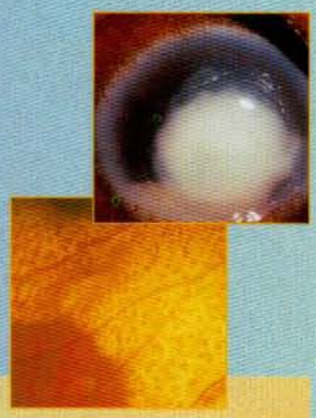
Valoración visión colores, **500-501**
Varicela, neuritis óptica, 613
Varices orbitarias, **582-584**
Vasculopatía coroidea polipoide idiopática, maculopatía, **443-444**
Vasos fantasma, **108**
Vergencia fusional, definición, 535-536
Verruga viral (papiloma celular escamoso) ojos, **16**
Versenato sódico, queratopatía en banda, **125**
Vigabatrina, neuropatía óptica, 619-620
Viscocanalostomía, 274
Vitíligo, síndrome Vogt-Koyanagi-Harada, **728-729**
– tirotoxicosis, **729-730**
Vitrectomía pars plana, **392-396**, 464-465
– – – complicaciones postoperatorias, 241, **395-396**
– – – endoftalmitis, 308
– – – instrumentación, **392-393**
– – – retinopatía diabética proliferativa, 464-465
– – – retirada cuerpo extraño, **688**
– – – técnicas, **394-395**
Vítreo primario hiperplásico persistente, **346**
Vitreorretinocoroidopatía dominante, 524
Vitreorretinopatía, **520-524**
– erosiva, 524
– exudativa familiar, **522-524**
– inflamatoria neovascular dominante, 524

X

Xantelasma, **14-15**
Xeroderma *pigmentosum*, carcinoma células basales, **20**

QUINTA EDICIÓN

Oftalmología
CLÍNICA



Otras obras de interés:

ADLER FISIOLOGÍA DEL OJO
Décima edición
Kaufman, K.L.

ATLAS DE OFTALMOLOGÍA CLÍNICA
Segunda edición
Spalton, D.J. – Hitchings, R.A. – Hunter, P.A.

De la Serie Los Requisitos en Oftalmología:

GLAUCOMA
Alward, W.L.

NEUROOFTALMOLOGÍA
Martin, T.J. – Corbett, J.J.

CIRUGÍA OCULOPLÁSTICA
Nerad, J.A.

RETINA, COROIDES Y VÍTREO
Pulido, J.

SEGMENTO ANTERIOR
Rapuano, Ch.J. – Luchs, J.I. – Kim, T.

CIENCIAS BÁSICAS, REFRACCIÓN
Y ANATOMÍA PATOLÓGICA
Smith, M.E. – Kincaid, M.C. – West, C.E.

PEDIATRÍA Y ESTRABISMO
Wright, K.W. – Spiegel, P.H.

ISBN 84-8174-758-0
9 788481 747584