

# Anales Oftalmológicos

■ Tomo V Vol. IV N°1 2008 ■ ISSN 0716-7288

■ Editorial:  
tamizaje en oftalmología

■ Enfermedades  
por priones

■ Examen pupilar y estudio  
de la Anisocoria

■ Síndrome del niño sacudido

■ Síndrome de Sturge Weber

■ Matucana esquina  
Huérfanos

Micolich

# Oftol<sup>®</sup> Oftol<sup>®</sup> Forte

LOTEPREDNOL ETABONATO 0,2 %

LOTEPREDNOL ETABONATO 0,5 %

El corticoide confiable



# CONTENIDOS

1. EDITORIAL  
TAMIZAJE EN OFTALMOLOGIA  
Profesor Dr. Miguel Kottow L.
3. REQUISITOS PARA PUBLICACIÓN
5. ENFERMEDADES POR PRIONES  
Dr. Enzo Llanos M., Dra. Katherine Führer C.
17. EXAMEN PUPILAR Y ESTUDIO DE LA ANISOCORIA  
Ingrid Sánchez W., Claudia Coll C.
29. SÍNDROME DEL NIÑO SACUDIDO  
Dra. Claudia Coll C., Dra. Ingrid Sánchez W.
37. SINDROME DE STURGE WEBER  
Dra. Katherine Fuhrer C., Dr. Enzo Llanos M.
45. MATUCANA ESQUINA HUERFANOS: ESQUINA DEL CLÍNICO  
Dr. Javier Corvalán R.
50. CALENDARIO DE CURSOS Y CONGRESOS

**DIRECTOR:**

DR. SANTIAGO BARRENECHEA MUÑOZ

**EDITOR:**

DR. JAVIER CORVALÁN RINSCHÉ

**COMITÉ EDITORIAL:**

DR. MIGUEL KOTTOW LANG

DR. EDGARDO SÁNCHEZ FUENTES

DR. MIGUEL SRUR ATALA

DR. RAÚL TERÁN ARIAS

DR. RENÉ MUGA MUGA

# EDITORIAL

## TAMIZAJE EN OFTALMOLOGÍA

Siendo la oftalmología una especialidad que observa directamente el órgano a su cargo, parecerían reducirse los conflictos a interpretaciones diversas e incertidumbres de los hallazgos detectados. Por ser una especialidad quirúrgica, a su vez, comparte los avatares de los procedimientos invasivos y sus posibles complicaciones, que requieren un manejo ético cuidadoso. Poca atención se ha prestado al hecho que la oftalmología asume funciones de tamizaje, es decir, explora a la población en busca de posibles enfermedades ocultas o de manifestación poco aparente, como son las alteraciones visuales en niños, la toma de tensión en el adulto, y la oftalmoscopia dirigida a detectar afecciones sistémicas como la diabetes o la hipertensión arterial.

La rama de la medicina que más utiliza el tamizaje es la salud pública, de la cual provienen gran parte de las reflexiones éticas que también son válidas en oftalmología preventiva. Por de pronto, un tamizaje ha de ser sensible, es decir, detectar el mayor número de casos afectados –no creando falsos negativos-, y debe ser específico sólo reconociendo aquellos casos que realmente lo son –no creando falsos positivos-. El tamizaje aquí discutido equivale a una prevención secundaria –la detección precoz de alteraciones conducentes a enfermedades- y a una terciaria –la prevención de complicaciones de enfermedades presentes-.

La oftalmoscopia que pretende detectar el estado vascular sistémico en base a la imagen de los vasos retinales, cae fácilmente en estos errores, por cuanto las diferencias sutiles de brillo, trayecto, calibre vascular, o de los cruces arteriovenosos, pueden inclinar al observador a sugerir patología donde no la hay –falsos positivos-, o diagnosticar como normales las arterias o venas alteradas –falsos negativos-.

Los requerimientos a un programa de tamizaje adecuado no terminan allí. De las demás condiciones de un buen tamizaje, se destacan las siguientes, que serán analizadas a continuación en relación al examen oftalmoscópico de rutina:

La prueba cumple metas específicas

El servicio es confiable

La enfermedad a explorar es severa

Existen medidas terapéuticas efectivas

Las exploraciones poblacionales que no tienen un objetivo preventivo o terapéutico definido, han de considerarse como investigaciones, sometidas a la ética correspondiente. Las campañas de tamizaje más características de la oftalmología son las tomas poblacionales de tensión intraocular, que abordan una enfermedad severa como es el glaucoma crónico simple y ofrecen, para los diagnósticos positivos, una terapia efectiva, aunque de manejo complejo. Sin embargo, la toma de tensión no cumple metas claramente especificadas, ya que no se conoce el límite de tensión entre lo normal y lo dañino. Se opera con una tensión estadística de 20 mm Hg, que también es producto de una exploración poblacional, pero que tiene incertidumbres en

cuanto al real corte entre normal y patológico en cada individuo, desconociéndose el margen de tolerancia que este límite pudiese tener, así como las fluctuaciones de la tensión a lo largo del ritmo circadiano. Esto ha llevado a un abanico de diagnósticos que incluyen el glaucoma de tensión baja, las tensiones sospechosas, la hipertensión ocular, y el glaucoma.

Las consecuencias éticas de un programa de tamizaje pueden ser severas. Si pasan desapercibidos los falso negativos, se puede tener la situación que el individuo sufre daño glaucomatoso irreversible que no se detecta porque se le catalogó de sano. A la inversa, el individuo que es diagnosticado erróneamente como positivo, el falso positivo, puede recibir una terapia que a largo plazo podrá ocasionar costos y problemas.

La oftalmoscopia de rutina, practicada sin dilatación pupilar, ha de considerarse como un tamizaje realizado por el oftalmólogo o por el médico general que ha tomado a su cargo una población, en el marco de la atención médica de rutina, y cuya importancia es tanto médica como ética. Médica por cuanto tiene por objetivo específico detectar enfermedades clínicamente silenciosas o en etapas asintomáticas, y ética en la medida que de este modo se incrementa el cuidado de las personas y su accesibilidad a tratamientos oportunos.

Lo anterior significa que desde el punto de vista ético-médico el examen rutinario de fondo de ojo ha de ser eficaz, oportuno y lo más universal posible, es decir, todas las personas en independencia de su ubicación geográfica o social, deberían tener la misma opción de hacer uso de este examen. Es el mandato de ecuanimidad el que confirma la conveniencia que el fondo de ojo sea practicado también por no oftalmólogos, a fin de aumentar la cobertura poblacional. El mandato de accesibilidad, por su parte, enfatiza la necesidad de pesquisar personas enfermas que por algún motivo aún no han sido integradas al sistema de atención médica: individuos que no han acudido a examen o control médico por falta de oportunidad o porque no se saben hipertensos y/o diabéticos. Pudiendo haber llegado a la etapa de daños retinales de origen diabético, estas personas serán pesquisadas en una oftalmoscopia de rutina y puestas en tratamiento médico.

La confiabilidad requerida a un examen de tamizaje se obtiene desarrollando la habilidad de ver el fondo de ojo, en lo posible sin necesidad de dilatación pupilar a menos que el paciente o el examen preliminar sugieran la probabilidad que habrá patología retinal. En esos casos, además de tratar la patología de fondo, la habilidad incluye la capacidad de reconocer las lesiones y derivar al paciente al oftalmólogo para la evaluación y eventual tratamiento.

El severo pronóstico de las complicaciones retinales de enfermedades sistémicas, ante todo de la retinopatía diabética, justifican tomar todas las medidas del caso para pesquisar las alteraciones en la etapa más precoz posible, por cuanto se trata de lesiones irreversibles cuya progresión ha de ser evitada. Por esta misma razón se cumple la 4ª condición que éticamente justifican los esfuerzos de tamizaje, en el sentido que la pesquisa de estos pacientes permite integrarlos a tratamientos tanto sistémicos como oftalmológicos eficaces.

Profesor Dr. Miguel Kottow Lang

Profesor Titular

Universidad de Chile

# REQUISITOS PARA PUBLICACIÓN

- En los ANALES OFTALMOLÓGICOS se publicarán, en lo posible, artículos originales inéditos que se envíen y sean aceptados por el Comité Editorial.
- El objetivo de los Anales es servir de tribuna para los trabajos científicos, experiencias personales, revisiones bibliográficas, casos interesantes, mesas redondas y puestas al día para oftalmólogos generales. También para artículos de otras especialidades que tengan relación con el campo ocular.
- Los Anales Oftalmológicos serán además tribuna para publicaciones culturales, obituarios, homenajes o cualquiera otra materia que sea considerada de interés por el Comité Editorial.
- Los artículos enviados para su publicación serán estudiados por los editores quienes resolverán si estos pueden:
  - Ser publicados.
  - Ser devueltos a sus autores para revisión.
  - Ser rechazados.
- Los trabajos deben estar escritos en Word o equivalente, en disquette o CD, más 2 copias escritas en papel, material que no será devuelto.
- El título del artículo que encabezará el trabajo debe ir en letras mayúsculas.
- El nombre y apellido de los autores deberá ir debajo del título.
- El lugar de trabajo de los autores y su función deberá ir al final de la primera página a la izquierda (al pie).
- Al final del artículo debe ir el nombre y dirección del primer autor.
- Se deberán seguir las normas internacionales para publicar especialmente en lo que dice relación con el manejo de la bibliografía. Las citas bibliográficas son de exclusiva responsabilidad de los autores, no serán verificadas por los editores.
- Todo trabajo deberá ir acompañado de un resumen en español de no más de 20 líneas que permita a los lectores informarse del contenido del trabajo.
- Las fotografías, cuadros o tablas y su correspondiente leyenda deben ser remitidas digitalizadas en blanco y negro o color según corresponda. El número de la foto y su ubicación deberán ir explicitados en la fotografía y en el texto.

■ En casos excepcionales, el Comité Editorial podrá admitir trabajos que no sigan con las normas internacionales para publicación, siempre que sean considerados de especial interés.

La correspondencia debe ser dirigida a:  
Anales Oftalmológicos Casilla 75-D  
o a [analesoftalmologicos@saval.cl](mailto:analesoftalmologicos@saval.cl)  
Santiago – Chile

*Reservados todos los derechos. Se prohíbe la reproducción total o parcial en forma alguna de los artículos contenidos en este número, sin autorización por escrito del titular del Copyright. (Laboratorios SAVAL S.A.) ISSN 0716-7288.*

# ENFERMEDADES POR PRIONES

Dr. Enzo Llanos Mason <sup>1</sup>, Dra. Katherine Führer Cejas <sup>2</sup>

## RESUMEN

*Se presenta una revisión sobre las enfermedades por priones, clasificación, patogenia, epidemiología, cuadros clínicos, con énfasis en la signología oftalmológica. Además, se presenta la principal evidencia sobre la transmisión de las enfermedades por priones en humanos y el rol de la cirugía oftalmológica.*

## DEFINICIÓN

Las enfermedades por priones o Encefalopatías Espongiformes Transmisibles (EET) son una categoría única de desórdenes neurodegenerativos relacionados a anomalías de las proteínas priónicas, que pueden afectar tanto al ser humano como a otros animales, que producen síntomas y signos neurológicos y, no tienen tratamiento disponible, por lo que producen invariablemente la muerte.

Los priones son moléculas formadas enteramente por diferentes tipos de proteínas priónicas (PrP). Éstas son proteínas normalmente producidas en el sistema nervioso central (SNC) de los animales y, están codificadas por el gen PRNP presente en el cromosoma 20.

La función de las PrP es aún desconocida, sin embargo se las ha encontrado en mayor concentración en las terminaciones nerviosas, por lo que se cree tendrían una importante función sináptica.

En 1982, Stanley B. Prusiner acuñó el

término prion para describir un tipo de partículas infectivas de naturaleza proteica que son capaces de resistir los intentos de desnaturación, a diferencia de otras proteínas, ácidos nucleicos y otras macromoléculas. Observó también que los priones eran capaces de formar agregados fibrilares tipo amiloide. En 1985, fue capaz de secuenciar el gen PRNP, más tarde descubrió que la mutación de este gen podía estar presente en el huésped, concepto que se opuso a la teoría infectante inicial. Todos sus estudios le valieron el Premio Nobel de Medicina en 1997.

## PATOGENIA

Existen dos isoformas básicas de PrP, la isoforma "normal celular" o nativa (PrP<sup>c</sup>), cuya función se desconoce y se encuentra en el SNC y, su isoforma patógena o "proteína scrapie" (PrP<sup>sc</sup>) productora de las EET. Las PrP<sup>c</sup> y PrP<sup>sc</sup> tienen ciertas características biomoleculares muy importantes que las hacen únicas y permiten entender el proceso de

(1), (2). Becados Oftalmología, 2º Año, Hospital San Juan de Dios.  
Presentado en Reunión Clínica del Servicio de Oftalmología



enfermedad: 1. Son idénticas en su estructura primaria, 2. Sólo difieren en su estructura secundaria (alfa – hélice y beta – plegada), 3. PrPsc puede inducir la producción de más PrPsc a partir de PrPc, 4. Ambas son especie específicas, 5. Las PrPsc son resistentes a proteasas normales.

Existen tres vías posibles en la patogenia de las EET: infectiva, mutación esporádica y hereditaria. En estas dos últimas, la presencia de priones se debería a una mutación del gen PRNP, que aparece esporádicamente o que se hereda. Para la forma infecciosa de la enfermedad, se proponen dos hipótesis. La primera dice que los priones son en realidad nucleoproteínas (“virinos”) y, que éstas al ingresar a la célula huésped, se separa el ácido nucleico de la fracción proteica, es capaz de replicarse y agregarse a las PrPc normales de la célula, corrompiéndolas y dando origen a más virinos intracelulares. La segunda hipótesis y más aceptada, dice que los priones luego de ingresar a la célula huésped, son capaces de unirse a las PrPc en

forma de molde o templado, produciendo su cambio conformacional y transformándolas en nuevos priones.

Cualquiera de las tres vías dará origen a PrPsc que serán anormalmente resistentes a las enzimas proteolíticas. De esta forma y, gracias a la transformación constante de PrPc en PrPsc, éstas aumentan su concentración dando origen a agregados insolubles en forma de depósitos fibrilares. La muerte celular sería por apoptosis, según estudios histopatológicos que muestran una escasa o nula respuesta inflamatoria, sin necrosis. Se cree que la pobre respuesta inmune del huésped se debería a que PrPsc y PrPc son iguales en su estructura básica. La diseminación sería intercelular y a través del líquido cerebroespinal.

## TIPOS DE ENFERMEDADES POR PRIONES

Existen varios tipos de EET descritos, tanto en mamíferos como en humanos (Tabla 1)

Enfermedad	Especie Afectada
Scrapie	Oveja, ratón
Encefalopatía Mink	Visón
Enfermedad de Agotamiento Crónico	Mula, ciervo, alce
Encefalopatía Espongiforme Bovina	Bovino.
Encefalopatía Espongiforme Felina	Gato y otros felinos.
<b>Creutzfeldt – Jakob</b> <b>Kuru</b> <b>Gerstmann – Straussler – Scheinker</b> <b>Insomnio Familiar Fatal</b>	<b>Humano</b>

Tabla1. Diferentes EET según especie afectada.

**Scrapie:** La primera descripción conocida de una EET data de 1772, en Europa y fue para el ganado ovino. Los animales presentaban pérdida de coordinación y desequilibrio y, característicamente una tendencia compulsiva a rascarse, pudiendo desgarrar su piel.

**Encefalopatía Espongiforme Bovina (EEB):** Descrita por primera vez en 1986, para el ganado bovino en Inglaterra. Los animales presentaban un cuadro similar al scrapie, donde destacaban trastornos de la coordinación y el equilibrio. A 1989 se calculaban alrededor de 50.000 animales infectados. La epidemia coincidió con cambios en el procesamiento industrial de los suplementos alimentarios usados comúnmente para el ganado bovino, fabricados con derivados de carne y huesos de bovinos y ovinos. Los cambios consistieron en la eliminación de algunos solventes químicos y temperaturas altas por temperaturas más bajas, en algunos pasos del procesamiento. A inicios de los `90s la incidencia fue máxima, calculándose unos 700.000 animales infectados, muchos de los cuales fueron usados en la producción de derivados cárneos para el consumo humano.

Se plantearon dos hipótesis respecto al contagio, ambas con un factor común, el consumo de suplementos alimentarios contaminados. La primera planteaba que dichos suplementos fueron contaminados con priones de ovejas enfermas con scrapie y, que estos priones lograron atravesar la barrera específica del vacuno para producir la enfermedad. La segunda, que los suplementos fueron contaminados con priones de vacunos enfermos con alguna forma hereditaria rara de EEB.

Inicialmente, se pensó que esta enfermedad no era transmisible al hombre, bajo el concepto de la alta especificidad de especie de los

priones; no existían casos reportados de scrapie en el ser humano. Luego se demostró que el prion de la EEB difiere del scrapie.

En 1992, la incidencia de la EEB disminuyó con el cambio de la materia prima para la fabricación de los suplementos alimentarios para el ganado bovino. Cerca del año 2000, la EEB estaba presente en veinte países de Europa, Japón, Israel y Canadá. En el 2003 se conoció el primer caso de EEB en EEUU. En 1996 se conoció el primer caso en un ser humano, de una EET asociada al consumo de carne contaminada con EEB. Como el cuadro era similar a la ya conocida Enfermedad de Creutzfeldt – Jakob, se le llamó CJD forma variante.

## ENFERMEDADES POR PRIONES EN HUMANOS

Se conocen cuatro tipos de enfermedades por priones en seres humanos: Kuru, Enfermedad de Creutzfeldt – Jakob, Síndrome de Gerstmann – Straussler – Scheinker y el Insomnio Familiar Fatal.

**Kuru:** Su nombre proviene de la palabra nativa que significa “temblor” o “tiritón”. Fue reconocida como una EET en 1957 en las tribus Fore de montaña, de Papúa Nueva Guinea. Por mucho tiempo, fue la primera causa de muerte en las mujeres Fore. El kuru se transmitía por medio del canibalismo ritual. Cuando fallecía algún familiar, era común que el cuerpo fuera consumido por los miembros de la familia como parte de la celebración funeraria. La preparación la llevaban a cabo las mujeres y, éstas junto a los niños consumían generalmente las partes más blandas del cuerpo. A fines de los años 50 su incidencia disminuyó con el cese del canibalismo en la región.

Ningún nacido después de esta fecha ha fallecido por kuru. En 1985 se registraron 15 muertes y, entre 1996 y 2004 sólo se registraron 11 casos, todos nacidos antes de fines de los 50.

El kuru se presentaba principalmente en mujeres adultas, pero también en hombres, niños y adultos mayores. La incubación se calcula entre 4 y 40 años, con promedio de 12, aunque se describe un caso de 56 años. Clínicamente, se caracteriza por una ataxia cerebelosa de inicio insidioso, más temblor de cabeza, tronco y piernas, con menos frecuencia de extremidades superiores, seguido de disfunción cerebral rápidamente progresiva, síntomas corticales, disminución de habilidades mentales y del comportamiento y, signos extrapiramidales. Posteriormente a esta etapa “ambulatoria”, le sigue una segunda y última donde se suman demencia y dificultad progresiva para deambular, es la etapa de “postración”. Finalmente, los pacientes presentan gran aquinesia, disfagia y disartria. La muerte se producía por inanición, neumonía o falla respiratoria, entre 3 y 24 meses de iniciado el cuadro (promedio 12 meses).

**Síndrome de Gerstmann – Straussler – Scheinker (GSS):** Corresponde a una forma hereditaria muy rara de EET. Se hereda en forma autosómica dominante. Su incidencia es de 1 / 100.000.000 personas / año. Se debería a dos posibles mutaciones del gen PRNP (prolina 102 por leucina y alanina 117 por valina). Clínicamente se presenta como una degeneración espinocerebelosa. Hay una disfunción cerebelosa progresiva crónica en adultos jóvenes, con inestabilidad, incoordinación y dificultad progresiva de la marcha. Se presentan también ataxia, disartria y nistagmus, síntomas piramidales y extrapiramidales, sordera, ceguera o

parálisis de la mirada. Aquí, la demencia y las mioclonías están ausentes o son poco importantes.

**Insomnio Familiar Fatal (IFF):** Es una EET que se transmite en forma autosómica dominante, y se presenta en adultos entre 40 y 60 años de edad. Se debería a la mutación del gen PRNP, aspartato 178 por asparagina. El primer caso fue descrito en 1986. Se caracteriza por un curso muy rápido de insomnio intratable, signos de hiperreactividad simpática, como hipertermia, taquicardia, hipertensión arterial. También alteraciones motoras como mioclonías, temblor, ataxia y espasticidad. La demencia y el déficit de memoria sólo se presentan a veces.

**Enfermedad de Creutzfeldt – Jakob (CJD):** Descrita a inicios de los 20 por Hans Gerhard Creutzfeldt y Alfons Maria Jakob. Corresponde al 80 – 85 % de las EET en humanos. Existen cuatro formas de CJD según su transmisión. Una forma esporádica (sCJD), una hereditaria (fCJD) y, dos formas de comportamiento infeccioso, la variante (vCJD) y la iatrogénica (iCJD) (Tabla 2).

**Forma Esporádica (CJDs):** corresponde al 85 – 90 % de los casos de CJD. Su incidencia es de 1 / 1.000.000 personas / año. Tiene una distribución similar en ambos sexos, con una edad media de aparición de 64 años. Desde el punto de vista clínico, en forma temprana se presenta disminución marcada de memoria, incoordinación y síntomas psiquiátricos. Más tarde aparecen demencia y síntomas cerebelosos, acompañados a veces de disminución de la agudeza visual. Los síntomas oftalmológicos descritos incluyen ceguera cortical (25 – 50 % de los casos), estrabismo, nistagmus, retracción de párpados, ptosis y disminución del parpadeo. La muerte se produce a los 4 a 6 meses de iniciado el cuadro.

**Forma Hereditaria (fCJD):** es el 10 – 15 % de los casos de CJD. Tiene una particular mayor incidencia en Chile y Libia, con 40 / 1.000.000 personas / año. En un estudio chileno se documentaron 69 casos de CJD entre 1960 y 1985, el 22 % correspondió a la forma fCJD. Se debería a una mutación génica en el codón 200, encontrada en población chilena y judíos libios. Clínicamente, es similar a la forma sCJD.

**Forma Variante (vCJD):** corresponde a la contraparte humana de la EEB. El primer caso se pesquisó en 1996, dos años después ya se presentaron 40 casos y, para el 2003 había 153 casos descritos. El período de incubación promedio se ha calculado entre 20 y 40 años, por lo que la mayor incidencia podría presentarse a partir del 2015. Clínicamente es similar al sCJD, pero en pacientes más jóvenes, en promedio 29 años y, tendría un curso más largo, cercano a los 12 meses.

Se cree que los priones al ser ingeridos, forman depósitos latentes en el tejido linfático submucoso del tubo digestivo, pudiendo pasar también al bazo. Tiempo después, no está claro si por vía sanguínea o neural, o ambas, alcanzarían el SNC.

Lo característico del vCJD son los síntomas cerebelosos, aunque hay alteraciones del comportamiento, ansiedad y depresión, la demencia no es tan característica como en la forma sCJD. Se presentan también dolor y parestesias de las extremidades, mutismo y aquinesia.

Transmisión	Tipo de EET
Esporádica	CJD esporádica
Hereditaria	GSS IFF CJD familiar
Infeciosa	Kuru CJD variante CJD iatrogénica

Tabla 2. Tipos de EET en humanos según tipo de transmisión.

**Síndrome de Heidenhain:** Los síntomas visuales son comunes en la CJD, según varios estudios clínicos. Heidenhain en 1929, describió tres casos de CJD, dos tuvieron síntomas visuales como forma de presentación, el otro caso tuvo atetosis. Meyer en 1954, describió un caso de CJD con hemianopsia homónima. El síndrome de Heidenhain puede entenderse como “un cuadro clínico raro pero distintivo de la CJD que se presenta con síntomas visuales aislados durante las primeras semanas de enfermedad, en ausencia de otros síntomas al inicio”. En el 2005, Cooper presentó un estudio de 594 casos de CJD en el Reino Unido, entre 1990 y 2005. 22 pacientes (3,7 %) presentaron síntomas visuales aislados durante las primeras dos semanas. De ellos, el 64 % fueron mujeres, con una edad promedio de 67 años, el 77 % vivió 3 meses ó menos desde el inicio del cuadro, el 77 % fueron derivados primero al oftalmólogo. El 59 % fueron derivados sólo luego de 2 meses por sospecha de CJD y, en 3 casos el diagnóstico se realizó luego de la necropsia. Los síntomas visuales aislados encontrados al inicio, definidos luego como síndrome de Heidenhain, fueron: disminución de la agudeza visual, visión borrosa, defectos

del campo visual, distorsión de imágenes, alteración en la visión de colores, palinopsia (Tabla 3). Además, de todos los pacientes estudiados, la clínica más frecuente fue: demencia (100 %), mioclonías (95 %), signos extrapiramidales (86 %), signos cerebelosos (55 %), otros síntomas psiquiátricos (32 %).

Síntomas Visuales	Nº Pacientes (n = 22)
Disminución de Agudeza Visual	8
Visión Borrosa	6
Defectos Campo Visual Periférico	2
Distorsión de Imágenes	3 *
Deterioro de Visión de Colores	2 *
Palinopsia	1
Visión Tubular	1

Tabla 3. Síntomas visuales iniciales en sCJD (Síndrome de Heidenhain), n = 22, según Cooper, 2005. (\*) Un paciente presentó ambos síntomas.

**Forma Iatrogénica (iCJD):** El primer caso de CJD asociado a un procedimiento médico quirúrgico fue documentado por Duffy en 1974 y correspondió a una mujer de 55 años en quien se había realizado un trasplante de córnea. Se han reportado cerca de 80 casos luego del uso de implantes de duramadre, 2 casos por uso de pericardio bovino en cirugía reconstructiva de tímpano, 2 casos luego de electroencefalograma estereotáctico, otros 4 casos en neurocirugías. Entre 1966 y 1977, se trataron alrededor de 200.000 niños con hormona de crecimiento obtenida de cadáveres. En 1997 se habían reportado 94 casos de EET en este grupo de pacientes.

No existen reportes de casos postinyección de toxina botulínica, uso de albúmina u otros hemoderivados.

## PRIONES Y CIRUGÍA OFTALMOLÓGICA

Ha sido demostrado que la distribución tisular de PrPsc es mucho más amplia en la forma vCJD de carácter infecciosa que en la forma esporádica sCJD. Wadsworth (2001) y Head (2003) estudiaron la distribución de priones en los tejidos oculares de pacientes con CJD. Compararon su distribución en pacientes con sCJD y vCJD. En los pacientes con sCJD no se detectó priones en ningún tejido ocular, sin embargo en pacientes con vCJD se detectó priones en la retina y el nervio óptico, pero no en cristalino, vítreo y esclera. Se encontró priones en la córnea, pero su concentración fue considerada despreciable (Tabla 4). Head (2005) encontró priones en las capas plexiformes de la retina, tanto en pacientes que tuvieron vCJD como pacientes con sCJD, ahora utilizando otra técnica inmunocitoquímica; es decir la distribución más allá del SNC ya no sería propia de la forma infecciosa de CJD. Pero nuevamente no encontró priones en otros tejidos oculares. Los autores concluyen que la retina podría ser una potencial fuente de transmisión. La presencia de niveles relativamente altos o a lo menos detectables de PrPsc en la retina y el nervio óptico sugiere que la cirugía de retina tiene un riesgo comparable con la neurocirugía, sin embargo no existe evidencia de la transmisión de CJD en cirugía intraocular.

Tejido Ocular	sCJD	vCJD
Córnea	ND	< 0,0025 %
Iris	ND	ND
Humor Acuoso	ND	ND
Lente	ND	ND
Vítreo	ND	ND
Esclera	ND	ND
<b>Retina</b>	ND	<b>2,5 %</b>
<b>Nervio Óptico</b>	ND	<b>25 %</b>

Tabla 4. Concentración relativa de PrPsc en relación al cerebro, mediante WBAS. Wadsworth, 2001. ND: no detectado.

Los estudios experimentales en relación a la potencial transmisión por la córnea muestran una evidencia variable. Marsh (1975) encontró bajos niveles de priones en la córnea de hamsters infectados, en comparación con los niveles encontrados en cerebro y retina. Herzberg (1979) hizo transplante con córneas de víctimas de CJD en dos monos y estuvieron libres de enfermedad por cuatro años de seguimiento. Manuelidis (1977) demostró la infección en cerdos, inyectando muestra de córneas CJD en cámara anterior, pero no logró

reproducir la enfermedad si eran sometidos a queratoplastia penetrante. Tateichi (1985) inyectó homogenizado de córneas humanas con CJD en el cerebro de seis ratones y, sólo uno desarrolló una EET a los 2,8 años. Liberski (1990) inoculó priones en ojos de ratones y, encontró que podían desarrollar lesiones compatibles con EET a nivel de colículos superiores y cuerpo geniculado lateral al cabo de 18 meses.

Se han documentado cinco casos de CJD asociados a transplante de córnea. Sin embargo, sólo el primer caso corresponde a un caso confirmado con necropsia del donante y del receptor. Fue una mujer de 55 años en EEUU, con diagnóstico de Distrofia de Fuchs, se le realizó una queratoplastia penetrante. A los 18 meses de la cirugía comienza con el cuadro de CJD y falleció luego de 8 meses (Tabla 5).

Según los distintos estudios experimentales y clínicos, estaría comprobado el inherente potencial de infección de la córnea, a pesar de los niveles bajos de priones encontrados, sin embargo no se conoce bien aún el grado de transmisión después de un transplante.

Donante Edad / Sexo	Diagnóstico CJD Autopsia	Receptor Edad / Sexo	Diagnóstico	País	Inicio Síntomas	Duración Enfermedad (meses)	Diagnóstico CJD Receptor
55, M	Confirmado	55, F	Dist. Fuchs	EEUU, 1974	18 meses	8	Autopsia
--	Desconocido	63, F	NR	Japón, 1994	16 meses	40	Autopsia
63, F	Confirmado	45, F	Queratocono	Alemania, 1997	30 años	8	No
--	Desconocido	56, M	NR	EEUU, 2002	2, 4 y 6 años	7	Autopsia
--	Desconocido	80, F	D. Granular	EEUU, 2004	15 - 24 años	1	Autopsia

Tabla 5. Casos documentados de iCJD asociados a transplante de córnea. Hammersmith, 2004. NR: no registrado.

También se ha estudiado la superficie córneo – conjuntival sana como vía de transmisión de CJD. Scott (1993) obtuvo frotis de epitelio corneal de ratones con Scrapie y lo frotó en córnea y conjuntiva de 21 ratones sanos, cada 5 a 10 días y por 325 días. Ninguno desarrolló la enfermedad después del seguimiento. Luego, puso homogenizado de cerebro de ratones con Scrapie en la conjuntiva de ratones sanos y, el 42 % de éstos desarrolló la enfermedad. Éste y otros estudios indican que la superficie ocular sana puede ser una potencial vía de infección hacia el SNC, pero sería muy ineficaz. Por otra parte, no hay reporte de absorción de priones por el uso de lentes de contacto u otros instrumentos utilizados en la superficie ocular.

Finalmente, se cree que existe una mayor susceptibilidad de algunas personas a presentar EET. Los períodos de incubación pueden ser muy variables, desde pocos meses hasta muchos años. Además, altas dosis periféricas pueden ser no infectantes en algunos individuos. Por otra parte, está bien documentado que algunas mutaciones del gen PRNP del huésped pueden facilitar

la infección. Por ejemplo, la mutación valina / metionina para el codón 129 es mucho más común en pacientes con CJD (90 %) que en individuos no enfermos (38 %).

## RIESGO DE TRANSMISIÓN NOSOCOMIAL

Los casos conocidos de iCJD han sido asociados a intervenciones neuroquirúrgicas, oftalmológicas, otorrinolaringológicas e inyecciones hormonales. Los priones se han encontrado en casi cualquier tejido del organismo, pero en la mayoría en muy bajas concentraciones, a excepción del tejido cerebral y la retina. Los priones han sido aislados en sangre de humanos y animales con EET. No obstante, la transmisión a través de fluidos ha sido demostrada sólo en monos y a partir de líquido cerebroespinal. No existen reportes de casos atribuidos a transfusión de sangre o hemoderivados en humanos. Rutala (2002) definió el riesgo de infección de CJD con los distintos tejidos orgánicos y fluidos de humanos con EET, basándose en los niveles de priones encontrados en cada uno (Tabla 6).

Riesgo de Infección	Tejido / Fluido
Alto (> 50 %)	Cerebro, duramadre, médula espinal, ojo.
Bajo (> 10 %)	LCE, hígado, linfonodos, riñón, pulmón, bazo.
Nulo (0 %)	Intestino, médula ósea, sangre, hemoderivados, corazón, músculo esquelético, grasa, mucosa nasal, próstata, saliva, orina, fecas, semen, leche, lágrimas, etc.

Tabla 6. Riesgo de infección con distintos tejidos y fluidos humanos con EET. Rutala, 2002.

Se ha estudiado la resistencia de los priones a desinfectantes utilizados comúnmente en los establecimientos hospitalarios, así como a los métodos de esterilización. Se ha demostrado que los desinfectantes que disminuyen efectivamente los niveles de priones son el cloro > 1000 ppm, el hidróxido de sodio > 1 N, el fenol > 0,9 % y la guanidina tiocianato 4 M. Los métodos de esterilización más efectivos serían el autoclave a 134 ° por 18 min, autoclave a

121 – 132° por 1 hora, hidróxido de sodio 0,09 N o 0,9 N por 2 horas + autoclave 121° por 1 hora (Tabla 7).

No existe evidencia de la transmisión a nivel ocupacional de CJD en los trabajadores de la salud. El riesgo potencial más alto sería la exposición con un tejido altamente infectante por medio de una punción e inoculación accidental. Habría un riesgo hipotético además en salpicaduras.

<b>Desinfectantes inefectivos (&lt; 3log10 reducción / hora)</b>	<b>Desinfectantes efectivos (&gt; 3log10 reducción / hora)</b>
Alcohol 50 % Amoníaco 1 M Dióxido de cloro 50 ppm Formaldehído 3,7 % Glutaraldehído 5 % Ácido hidroclórico 1 N Peróxido de hidrógeno 3 % Yodo 2 % Ácido peracético Fenol 0,6 %	Cloro > 1000 ppm.  Hidróxido de sodio > 1 N.  Fenol > 0,9 %.  Guanidina tiocianato 4 M.
Esterilización inefectiva (< 3log10 reducción / hora)	Esterilización efectiva (> 3log10 reducción / hora)
Esterilización convencional con vapor (121° por 15 min).  Óxido de etileno por 1 hora.	Autoclave a 134 °C por 18 min.  Autoclave a 121 – 132°C por 1 hora.  Hidróxido de sodio 0,09 o 0,9 N por 2 horas + 121 °C por 1 hora.

Tabla 7. Métodos de desinfección y esterilización efectivos y no efectivos en la reducción de los niveles de priones.



## DIAGNÓSTICO DE CJD

Existen tres categorías diagnósticas de CJD según la OMS (definitivo, probable y posible), basados en los métodos diagnósticos utilizados. Éstos son la clínica, el electroencefalograma (EEG), la proteína 14-3-3 en LCE y el estudio inmunocitoquímico de muestra de necropsia (Tabla 8). El diagnóstico definitivo es mediante estudio inmunocitoquímico de tejido cerebral. Las características clínicas de la enfermedad

más la electroencefalografía o la proteína 14-3-3 pueden orientar hacia un diagnóstico probable. Y si sólo se cuenta con la evolución clínica, sin exámenes complementarios el diagnóstico es posible. La proteína 14-3-3 tendría una sensibilidad de 96 % y una especificidad de 98 %. Para la forma vCJD se plantea además la biopsia de amígdalas, que podría ser positiva incluso en etapas preclínicas de la enfermedad.

Subtipo de CJD	Diagnóstico
sCJD	<b>Definitivo:</b> estudio inmunocitoquímico. <b>Probable:</b> clínica + EEG y/o Proteína 14-3-3 + duración menor a 2 años. <b>Posible:</b> demencia progresiva + clínica típica + duración menor a 2 años.
iCJD	Cuadro clínico compatible en paciente con antecedente quirúrgico de riesgo alto.
fCJD	CJD definitivo o probable + familiar 1º grado con CJD definitivo o probable.

Tabla 8. Categorías diagnósticas de CJD, según OMS.

## TRATAMIENTO

Se desconoce tratamiento curativo para las EET, tanto en animales como en seres humanos. Se han hecho estudios con múltiples drogas sin resultados alentadores. La anfotericina B ha podido prolongar el período de incubación en estudios experimentales en hamsters. Anticuerpos antiPrPsc podrían curar la enfermedad en células in vitro y, animales transgénicos para estos anticuerpos serían más resistentes a la enfermedad. Sin embargo, no existe reporte de remisión de la enfermedad, tanto en animales como en humanos. La muerte se produce invariablemente entre los 4 y 24 meses de iniciado el cuadro.

## CONCLUSIONES

- Las enfermedades por priones son un grupo de desórdenes neurodegenerativos letales, que incluyen en humanos: Creutzfeldt – Jakob en sus diferentes formas, esporádica, familiar, variante y iatrogénica, Gerstmann – Straussler – Scheinker, Kuru e Insomnio Familiar Fatal.
- Se deben a una transformación postraduccional de las proteínas priónicas normales PrPc en su isoforma patógena scrapie PrPsc.
- PrPsc es resistente a las proteasas y a los principales métodos de desinfección.
- Las vías de transmisión en las EET pueden ser: hereditaria, por infección, exposición dietaria, o pueden ocurrir por mutaciones esporádicas.
- El mecanismo de daño neuronal es aún desconocido.
- La EET más común en humanos corresponde al CJD y, de ésta su forma esporádica.
- El síndrome de Heidenhain es una forma rara de CJD, con síntomas visuales iniciales aislados.
- Existe una forma de CJD iatrogénica asociada a procedimientos médico - quirúrgicos que involucran tejidos de alto potencial infeccioso, como son el tejido nervioso y tejidos oculares.
- La retina y el nervio óptico pueden tener concentraciones relativamente altas de priones, con potencial transmisión en cirugías, pero sin reporte de casos.
- La córnea es el único tejido ocular con comprobada capacidad de infección y reportes en humanos.
- No existe evidencia de transmisión ocupacional, con riesgo potencial en teoría muy bajo.

## Bibliografía

---

- 1) Weber, D. "Managing the risk of nosocomial transmission of prion diseases". *Curr. Opin. Infect. Dis.* 2002. 15: 421 – 425.
- 2) Mehta, J. "The sclera, the prion, and the ophthalmologist". *Br. J. Ophthalmol.* 2002. 86: 587 – 592.
- 3) Hammons, M. "Prion Diseases". *Ophthalmic Hyperguide: Oculoplastics*. [www.opthalmic.hyperguides.com](http://www.opthalmic.hyperguides.com).
- 4) Wadsworth, J. "Update on human prion disease". *Biochimica et Biophysica Acta.* 2007. 1772: 598 – 609.
- 5) Hogan, R. "Potential for transmission of prion disease by contact lenses: an assessment of risk". *Eye and Contact Lens.* 2003. 29: 44 – 48.
- 6) Head, M. "Abnormal prion protein in the retina of the most commonly occurring subtype of sporadic Creutzfeldt – Jakob disease". *Br. J. Ophthalmol.* 2005. 89: 1131 – 1133.
- 7) Cooper, S. "Isolated visual symptoms at onset in sporadic Creutzfeldt – Jakob disease: the clinical phenotype of the Heidenhain variant". *Br. J. Ophthalmol.* 2005. 89: 1341 – 1342.
- 8) Tullo, A. "Creutzfeldt – Jakob disease and eye surgery – new disease, old disease". *J. Cataract Refract. Surg.* 2003. 29: 629 – 630.
- 9) Armstrong, R. "Creutzfeldt – Jakob disease and vision". *Clin. Exp. Optom.* 2006. 89: 3 – 9.
- 10) S-Juan, P. "Ophthalmic surgery and Creutzfeldt – Jakob disease". *Br. J. Ophthalmol.* 2004. 88: 446 – 449.
- 11) Tullo, A. "Transplantation of ocular tissue from a donor with sporadic Creutzfeldt – Jakob disease". *Clin. Exp. Ophthalmol.* 2006. 34: 645 – 649.
- 12) Head, M. "Prion protein accumulation in eyes of patients with sporadic and variant Creutzfeldt – Jakob disease". *Invest. Ophthalmol. Visual Science.* 2003. 44; 1: 342 – 346.
- 13) Hammersmith, K. "Creutzfeldt – Jakob disease following corneal transplantation". *Cornea.* 2004. 23; 4: 406 – 408.
- 14) Wadsworth, J. "Tissue distribution of protease resistant prion protein in variant Creutzfeldt – Jakob disease using high sensitivity immunoassay". *Lancet.* 2001. 358: 171 – 180.
- 15) Eggenberg, E. "Prion disease". *Neurologic Clinics.* 2007. 28: 833 – 842.
- 16) Asher, DM. "Transmissible spongiform encephalopathies". *Infectious Diseases.* 1998. 2283 – 2298.

# EXAMEN PUPILAR Y ESTUDIO DE LA ANISOCORIA

Ingrid Sánchez Wolf \*, Claudia Coll Cortés\*

## RESUMEN

*Se describe a continuación cómo realizar el examen pupilar de manera sistemática y la forma cómo deberíamos enfrentar un paciente con anisocoria.*

## CONSIDERACIONES ANATÓMICAS

**Esfínter o constrictor:** dependiente del parasimpático <sup>(1)</sup>. Banda de fibras de músculo liso que tiene la particularidad que en los traumatismos, atrofas o colobomas pierde su función sólo en el sector afectado ya que está adherido en toda su circunferencia a los tejidos iridianos. Las fibras remanentes pueden contraerse y relajarse.

**Dilatador:** dependiente del simpático. Su estructura es más precaria. Tiene una disposición radial desde el esfínter hasta la raíz del iris <sup>(2)</sup>.

**Irrigación:** Dada por el círculo arterial mayor del iris que deriva de las arterias ciliares largas posteriores y de las ciliares cortas anteriores. Este emite vasos radiados que forman el círculo arterial menor del iris <sup>(3)</sup>.

**Inervación:** Dilatador: controlado por el simpático. Constrictor: parasimpático.

## ESTUDIO DE PUPILA

- Debe realizarse en condiciones de semioscuridad.
- El examen del reflejo fotomotor debe realizarse a distancia, el paciente debe fijar la mirada en un punto lejano para evitar la miosis (reflejo de acomodación convergencia).
- Determinar tamaño, simetría y forma de la pupila.
- Usar un estímulo luminoso adecuado: una linterna, un oftalmoscopio. No se debe

\* Becaos Servicio de Oftalmología, Hospital San Juan De Dios  
Presentado en Reunión Clínica Servicio de Oftalmología HSJDD

usar luz difusa ya que se puede iluminar el ojo contralateral. La luz debe llegar al centro del ojo y desde abajo.

- **Reflejo Fotomotor Directo:** respuesta directa al estimular ese ojo. Nos permite examinar la reacción individual de cada ojo.
- **Reflejo Consensual:** se estimula un ojo y se examina el contralateral. Examina el cruce de la vía pupilar y sirve para estudiar la vía aferente de un ojo con parálisis del tercer nervio o midriasis farmacológica.
- **Reflejo Fotomotor Alternante:** se estimula en forma alternante cada ojo observando el reflejo fotomotor directo. Cada ojo se debe mirar al menos dos segundos y deben hacerse al menos cinco pasadas.
- **Miosis en Visión de Cerca:** Se estudia cuando no hay reflejo fotomotor directo ni consensual.

#### REFLEJO FOTOMOTOR ALTERNANTE:

- Primero se le ordena al paciente mirar al frente y a lo lejos (evitando así el reflejo de la acomodación).
- La luz se proyecta primero en un ojo y rápidamente se cambia al otro. Normalmente la luz dirigida a un ojo hace que ambas pupilas se contraigan al mismo tiempo. Alternando la luz rápidamente del uno al otro dará una idea “relativa” de la función de cada ojo y su nervio óptico.

#### REFLEJO FOTOMOTOR:

Se considera que posee tres neuronas:

- Las neuronas aferentes de las células ganglionares retinales que proyectan al área pretectal mesencefálica.
- Una interneurona o neurona de asociación, que se extiende desde el complejo pretectal al núcleo de Edinger-Westphal en el grupo de núcleos del tercer par <sup>(4)</sup>.
- La eferencia parasimpática que acompaña a este nervio hasta el ganglio ciliar y desde allí hasta el esfínter pupilar.

En la ilustración 1 se muestra un esquema del reflejo fotomotor.

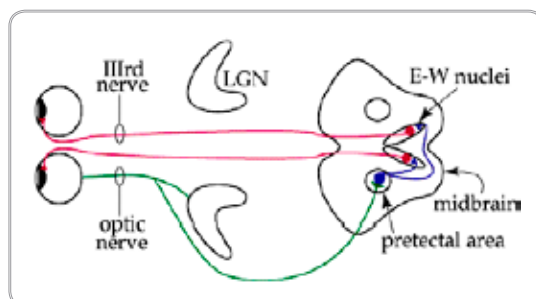


Ilustración 1. Reflejo Fotomotor

#### ARCO AFERENTE (VÍA RETINO MESENCEFÁLICA)

Los fotorreceptores inician el reflejo fotomotor. El estímulo llega a las células ganglionares desde las células bipolares. En el quiasma la mitad de las fibras se decusan al lado opuesto, donde se unen a las fibras no cruzadas del nervio óptico contralateral (primera decusación de la vía pupilar). En la bandeleta la información visual y pupilomotora

de cada ojo se dividen en fibras cruzadas (mitad nasal de la retina del ojo contralateral) y fibras directas (mitad temporal de la retina del ojo ipsilateral). En el tercio posterior de la bandeleta la vía pupilar se separa de la vía visual (que hace sinapsis en el cuerpo geniculado lateral) y van a través del brazo conjuntival del colículo superior hacia los núcleos pretectales donde hacen sinapsis (5). Desde aquí la información llega a los núcleos de Edinger-Westphal (núcleo parasimpático del tercer par) ipsilateral y contralateral a través de la comisura posterior (segunda decusación de la vía pupilar). Por su doble cruce, la aferencia llega a ambos núcleos EW y la eferencia es simétrica en cada tercer nervio de modo que se genera una contracción pupilar bilateral de amplitud similar. Por lo tanto aunque la lesión aferente sea unilateral, la eferencia será igual y simétrica en los dos ojos. Debido a esto no hay anisocoria por daño de la vía aferente, ya que está presente el reflejo consensual.

## ARCO EFERENTE

Desde el núcleo Edinger-Westphal salen las fibras parasimpáticas de la vía eferente que van junto a las fibras del tercer par hasta alcanzar la órbita donde se separan para llegar al ganglio ciliar. (5) Sólo las fibras parasimpáticas del tercer par hacen sinapsis en el ganglio ciliar.

Las fibras de las neuronas postganglionares parasimpáticas del ganglio ciliar, forman los nervios ciliares cortos, que llegan al globo ocular para inervar el esfínter pupilar y provocar la miosis.

Las fibras pupilares se ubican superficiales en el tercer par por lo tanto son susceptibles a la compresión. En el caso de las parálisis

del tercer par en diabéticos estas fibras son respetadas ya que la lesión se ubica en el centro del nervio manteniéndose indemnes las fibras pupilares por su ubicación superficial.

En la ilustración 2 se muestra la vía eferente del reflejo pupilar.

## VÍA PUPILAR SIMPÁTICA

Los impulsos que generan la midriasis se generan en el hipotálamo, constituyendo las neuronas preganglionares que descienden sin cruzarse lateral al bulbo hasta la columna intermedio lateral de la médula espinal entre C8 y T2 donde está la estación de relevo (Centro cilioespinal de Budge). Luego los axones de estas neuronas pasan sin hacer sinapsis por el ganglio estrellado en estrecha relación al ápex pulmonar. De allí se dirigen al ganglio cervical superior, de donde salen las fibras postganglionares y por un plexo alrededor de la carótida interna pasan por el ganglio ciliar, llegando posteriormente al bulbo por los nervios ciliares largos.

## ANISOCORIA FISIOLÓGICA

Hasta un 20% de la población normal tiene anisocoria caracterizada por presentar la misma diferencia en el tamaño pupilar tanto si se miden en condiciones luz como oscuridad, no existiendo hallazgos que sugieran una lesión del sistema nervioso simpático o parasimpático (6). En la evaluación del paciente es importante conocer cuándo se ha detectado la diferencia del tamaño pupilar por primera vez, si existe alguna disfunción neurológica asociada y si ha estado en contacto con algún componente atropínico.

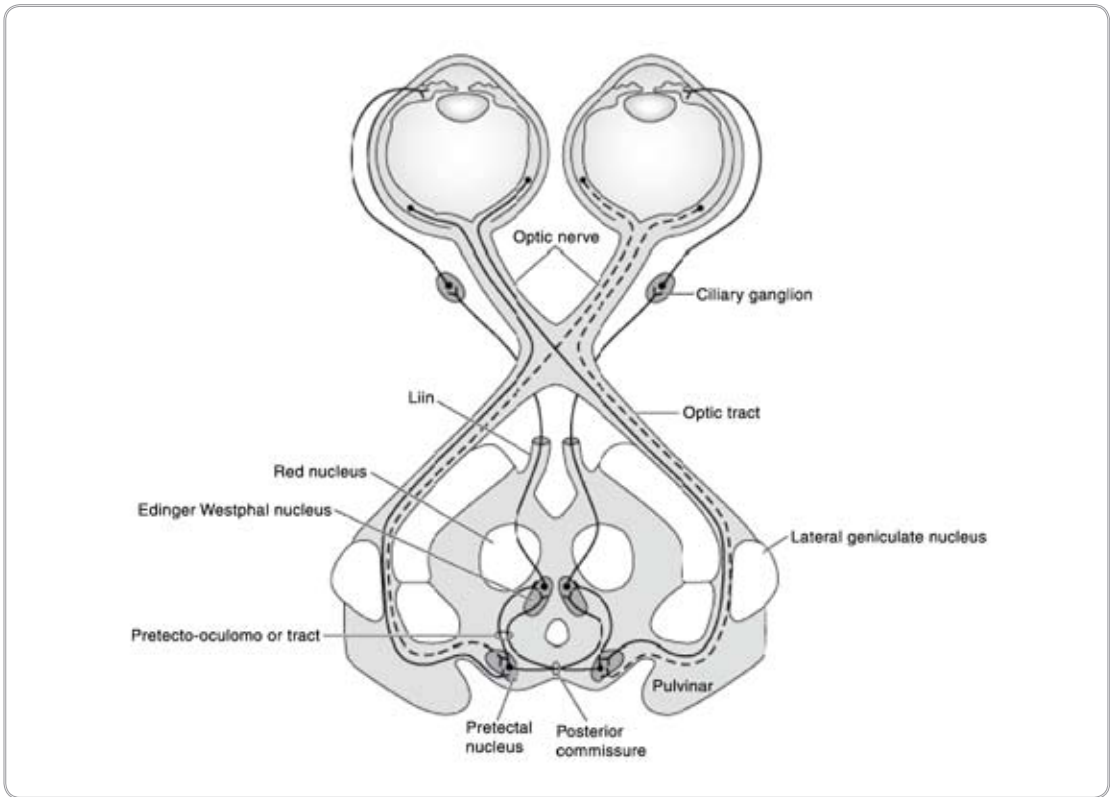


Ilustración 2. Vía Eferente

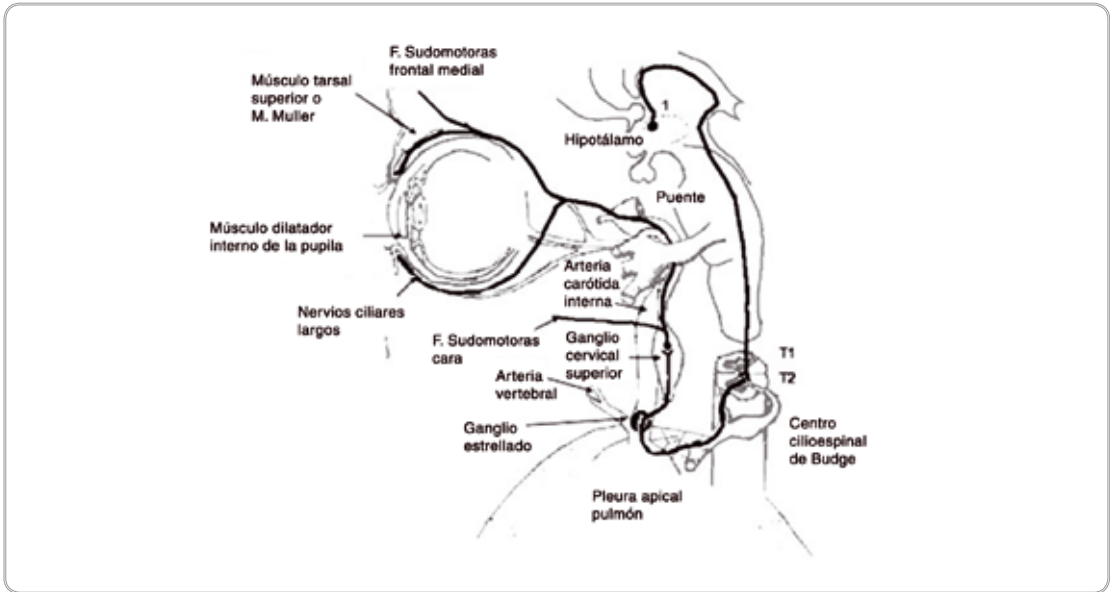


Ilustración 3. Vía pupilar simpática

## LESIONES DEL ARCO AFERENTE

### Defecto pupilar aferente relativo (DPAR)

Habla de un déficit visual unilateral, producido por una afección retinal o del nervio óptico (la mayoría de los casos). Hay una respuesta pupilar subnormal a la estimulación luminosa, debido a una alteración del campo visual o de la agudeza visual.

Su evaluación se debe realizar en semioscuridad (para que la pupila esté en semimidriasis), el paciente debe fijar un objeto lejano (para evitar la miosis por acomodación). Se debe iluminar en el eje visual desde abajo una pupila y la otra deteniéndose 2 a 5 segundos en cada ojo. Se deben realizar al menos cinco pasadas. En el DPAR hay una constricción pupilar inicial, con una leve dilatación en el ojo afectado.

En estos pacientes hay isocoria ya que la vía eferente no está afectada y el reflejo de miosis es consensual bilateral.

A continuación en la ilustración 4 se muestra el defecto pupilar aferente relativo.

La pupila con DPAR generalmente se produce por daños significativos al nervio óptico o la retina de un ojo. Si cada ojo presenta cambios severos por igual, no se producirá el defecto pupilar relativo. Así que una vez más, el DPAR bilateral no existe.

Una enfermedad severa que produzca un defecto pupilar en un ojo, no desarrolla anisocoria. La pupila afectada aparecerá de igual tamaño que el otro ojo, debido al reflejo consensual, a no ser que el iris propiamente dicho esté afectado o no reaccione.

El grado de agudeza visual no se correlaciona necesariamente con una pupila de Marcus Gunn (pupila con DPAR). Algunas enfermedades con pérdida severa de la visión

demonstrarán el defecto aferente, mientras que otras que sólo afectan la visión central, darán el mismo resultado.

Si la disfunción es igual en ambos ojos el defecto "relativo" no se manifestará. Esto se repite una y otra vez hasta alcanzar una de las cuatro conclusiones que se mencionan continuación:

- **No se manifiesta el defecto pupilar aferente relativo:** ambas pupilas se contraen igualmente sin evidencia de redilatación. No existe el DPAR bilateral.
- **Leve defecto pupilar aferente relativo:** una de las pupilas demuestra una constricción débil, seguido de una dilatación de mayor tamaño.
- **Moderado defecto pupilar aferente relativo:** una de las pupilas muestra constricción sostenida, seguido de una dilatación de mayor tamaño.
- **Severo defecto pupilar aferente relativo:** una de las pupilas muestra una dilatación inmediata a un tamaño mayor.



Ilustración 4. DPAR



### **Defecto pupilar aferente relativo en reversa:**

Este fenómeno puede ser útil cuando la pupila de un ojo no se puede ver (opacidades de la córnea, hifema, etc.) o cuando la pupila debido a sinequias está inmóvil. En estos casos se puede evaluar la condición del nervio óptico antes de recomendar un trasplante de córnea u otros procedimientos como remoción de cataratas, etc. Ejemplo de esto es un paciente que ha tenido múltiples cirugías en el ojo izquierdo debido a glaucoma severo y catarata, y la pupila está distorsionada y no reactiva. El ojo derecho tiene una neuropatía óptica isquémica con severa pérdida de visión. La pupila derecha es la que tiene DPAR. La pupila derecha reacciona rápidamente a la luz consensual que se aplicó en el ojo izquierdo, pero después se redilata cuando se dirige la luz directamente a ella, lo que indica la presencia de un defecto pupilar aferente relativo.

## **CONDICIONES QUE PRODUCEN DPAR:**

### **1) Alteraciones del nervio óptico**

Las **neuropatías ópticas** unilaterales son las causas más comunes de DPAR. Si la condición es bilateral y simétrica, no habrá DPAR.

**Neuritis óptica:** aunque la neuritis óptica sea ligera con mínima pérdida de visión, el defecto pupilar es severo.

**Neuropatía óptica isquémica:** incluye la arteritis de células gigantes y las de origen no arterítico. Usualmente, además de la pérdida de visión, habrá un defecto altitudinal inferior en el campo visual.

**Glaucoma:** aunque esta enfermedad es por lo general un proceso bilateral, si un nervio óptico presenta un daño mayor que el otro,

se observará un defecto pupilar.

**Neuropatía óptica traumática:** esto incluye traumas directos al globo ocular, la órbita y a veces el cráneo. Estos pueden dañar el nervio óptico en su paso a través del canal óptico hacia el cerebro.

**Tumores del nervio óptico:** esta causa es rara y comprende tumores primarios del nervio óptico (gliomas, meningiomas) o tumores que comprimen el nervio óptico (adenomas de hipófisis).

**Enfermedades de la órbita:** incluye daño por compresión del nervio óptico por enfermedades como el hipertiroidismo, tumores orbitarios y malformaciones vasculares.

### **Daño por radiación del nervio óptico**

**Otras neuropatías ópticas** tal como neuropatía óptica de Leber (eventualmente bilateral) y neuropatías ópticas heredadas.

**Infecciones o Inflammaciones del nervio óptico:** la criptococosis en la persona inmuno comprometida puede causar una infección severa del nervio óptico. La sarcoidosis también puede causar inflamación del nervio óptico.

Atrofia óptica posterior a edema de papila: esto es usualmente bilateral.

**Daño quirúrgico al nervio óptico:** esto incluye el daño causado por la anestesia retrobulbar, daño producido por una hemorragia orbitaria relacionada a cirugía, etc.

### **2) Alteraciones de la retina**

Una enfermedad que afecte la retina, en forma bilateral y simétrica, no causa una pupila de Marcus Gunn. De hecho los desórdenes de la retina tienen que ser muy severos para producir clínicamente un defecto aferente de la pupila.

**Enfermedad retinal isquémica:** la forma isquémica de la obstrucción de la vena central de la retina, oclusión de la arteria central de la retina, oclusión severa de rama venosa o arterial y retinopatías severas asociadas a la diabetes.

**Enfermedad ocular isquémica (síndrome ocular isquémico):** esto usualmente proviene de la obstrucción unilateral de la arteria carótida u oftálmica.

**Desprendimiento de retina:** el defecto pupilar se observa si la mácula está comprometida o si el desprendimiento afecta a dos cuadrantes o más.

**Degeneración macular severa:** se observa si afecta a la mácula unilateralmente y la lesión es grande (agudeza visual menos de 20/400).

**Tumores intraoculares:** los tumores retinales o coroides (melanomas, retinoblastomas y lesiones metastásicas), si son extensos pueden producir un defecto pupilar.

**Infecciones de la retina:** citomegalovirus, herpes simplex y otras causas de retinitis pueden llevar a un defecto pupilar si la enfermedad afecta a gran parte de la retina.

### 3) Ambliopía

Si es severa (con visión de menos de 20/400 o peor) puede producir un defecto pupilar.

### 4) Enfermedad cerebro vascular (derrame o trombosis cerebral)

Usualmente produce una pupila de Marcus Gunn cuando el nervio óptico está afectado, aún más que cuando el tracto óptico o la corteza visual están comprometidos. Sin embargo, tiende a haber un porcentaje mayor de fibras nerviosas que cruzan versus a las que no cruzan el quiasma óptico. Así, en un paciente con una hemianopsia homónima, debido a una lesión del tracto óptico, el

defecto pupilar se manifestará en el ojo que demuestra la anomalía del campo visual temporal. La retina nasal sirve al campo visual temporal, y estas son las fibras que se cruzan en el quiasma.

## CONDICIONES QUE “NO” PRODUCEN DPAR:

1. **Error de refracción** (aún extremo).

2. **Opacidad del medio:** si la prueba se hace con una luz suficientemente fuerte, no habrá defecto pupilar.

3. **Cirugía ocular previa** (a menos que haya una complicación, o enfermedad retiniana previa.)

4. **Estrabismo.**

5. **Condiciones que producen un defecto pupilar “eferente”.**

- Parálisis del tercer nervio craneal
- Pupila de Adie
- Síndrome de Horner

6. **Enfermedades retinales leves.**

- Retinopatía diabética inicial
- Coriorretinopatía serosa central
- Oclusiones venosas no isquémicas
- Degeneración macular senil en etapas tempranas

7. **Condiciones que típicamente son bilaterales y simétricas**

- Retinitis pigmentosa bilateral
- Neuropatía óptica metabólica o nutricional

8. **El infarto cerebral generalmente no causa DPAR.**

## LESIONES DEL ARCO EFERENTE

El arco eferente es la vía parasimpática que acompaña al tercer par hasta la órbita. Hay una midriasis ipsilateral y anisocoria.

### Parálisis del tercer par

El tercer par desde su salida desde el tronco cerebral hasta su entrada al seno cavernoso lleva las fibras pupilares en su parte superior interna. Por lo tanto una compresión desde arriba lesiona en primer lugar las fibras pupilomotoras, provocando midriasis. Dentro de las principales causas encontramos un aneurisma de la comunicante posterior o una hernia del uncus lo que requiere tratamiento urgente por su riesgo vital (7). Hay midriasis del ojo afectado, ptosis y exotropía. Se conserva el reflejo fotomotor consensual ante la estimulación del ojo en midriasis. (Ilustración 5)



Ilustración 5. Parálisis III par

### PUPILA DE ARGYLL ROBERTSON

En 1869, Douglas Argyll Robertson describe el síndrome que lleva su nombre basado en 5 características:

- Visión normal
- Miosis
- Disminución o abolición de los reflejos

fotomotor y consensual

- Discoria
- Disociación luz cerca: pupila que se contrae durante la acomodación, pero no lo hace en respuesta a la luz.

Es casi patognomónico de neurosífilis. La lesión de la pupila es bilateral pero puede comprometer más un lado.

### Pupila tónica de Adie

Causa frecuente de anisocoria por midriasis. (Ilustración 6)



Ilustración 6. Pupila de Adie

Hay midriasis generalmente unilateral aunque con el tiempo puede hacerse bilateral. Es frecuente en mujeres jóvenes, alrededor de los 30 años<sup>(8)</sup>. Su causa sería una denervación del sistema parasimpático a nivel del ganglio ciliar (denervación segmentaria del esfínter del iris).

Se observa por ejemplo en una mujer joven con midriasis unilateral y el único síntoma que presenta es una pérdida transitoria de la acomodación del mismo lado.

Ante este cuadro es importante siempre

descartar una lesión del tercer par.

Al examen hay una midriasis importante sin reflejo fotomotor o muy débil y se asocia a movimientos vermiformes del borde pupilar. Cuando se fija un objeto cercano por un tiempo, por ejemplo en la lectura prolongada, se produce una contracción tónica y una vez que se contrae cuesta que dilate (pupila tónica).

Características: midriasis arrefléctica, miosis tónica, hipersensibilidad a la pilocarpina diluida.

La pupila tónica de Adie está denervada por un daño en el ganglio ciliar. Es hipersensible a su mediador químico colinérgico. Para hacer el diagnóstico se coloca una gota de pilocarpina diluida al 0.1 % en cada ojo. El ojo normal no se contrae pero la pupila denervada de Adie sí.

### Accidente farmacológico

Por instilación de algún midriático (Ilustración 6). Hay una midriasis arrefléctica unilateral. No hay miosis de cerca ni tampoco respuesta a la pilocarpina diluida. Usando pilocarpina al 1% se puede romper la acción del midriático y lograr la miosis.



Ilustración 6. Accidente farmacológico

### Síndrome de Claude-Bernard-Horner

Síndrome caracterizado por la presencia de ptosis debida a la alteración en el músculo de Muller, miosis y enoftalmo (Ilustración 7).



Ilustración 7.

En los casos congénitos<sup>(9)</sup>, se puede asociar a una heterocromía del iris (Ilustración 8,9).



Ilustración 8.



Ilustración 9.

Se debe preguntar si ha existido algún traumatismo durante el parto o si ha sido sometido a cirugía cardiotorácica recientemente.

Se produce por una interrupción de la vía simpática a nivel central o periférico<sup>(10)</sup>.

**Lesión de primera neurona:** dentro del SNC, se acompaña de manifestaciones neurológicas múltiples.

**Lesión de segunda neurona (preganglionar):** a nivel del cuello o tórax (Sd de Pancoast: tumor del ápex pulmonar).

**Lesión de tercera neurona (postganglionar):** se origina en lesiones en el trayecto de la

arteria carótida en el cuello o en la base de cráneo, en el seno cavernoso o el ápex de la órbita.

#### **Diagnóstico:**

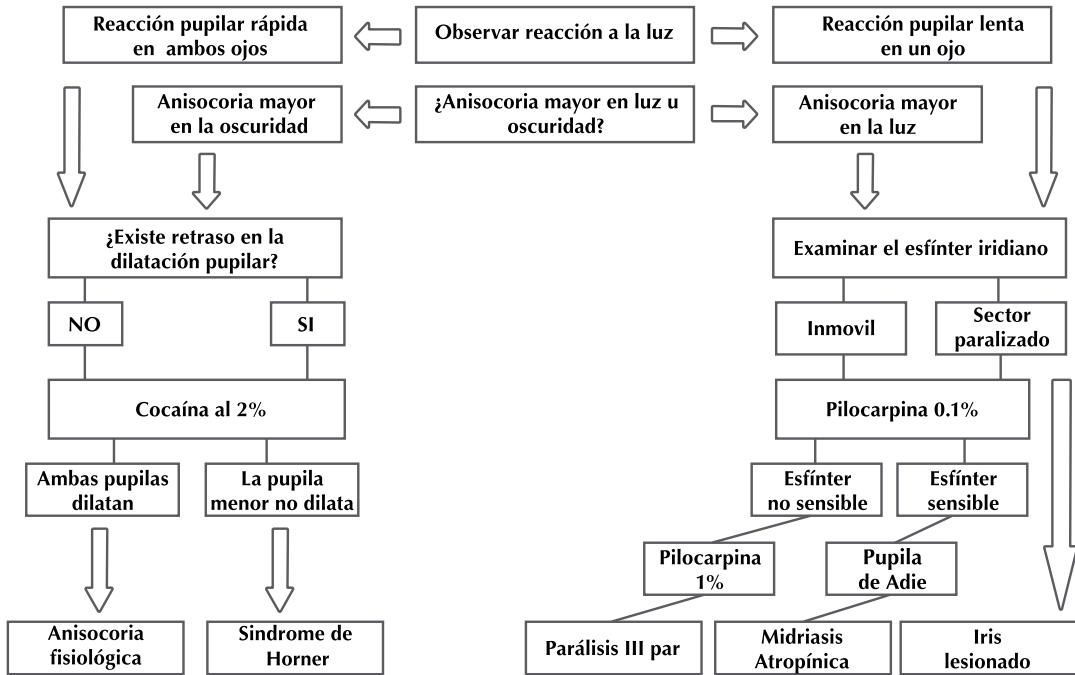
- Colirio de cocaína al 4% o 5%: normalmente dilata la pupila, en el Horner no <sup>(11)</sup>.
- Colirio de hidroxianfetamina al 1%: dilata la pupila en lesiones de primera o segunda neurona (preganglionar). No dilata la pupila en lesiones de tercera neurona (postganglionar) <sup>(12)</sup>.
- Colirio de norepinefrina al 0.1% o fenilefrina al 1%: dilata la pupila en lesiones postganglionares.

Como en general no se disponen de estos colirios ya que están sujetos a control de drogas psicotrópicas, se deben descartar las causas más severas de este síndrome mediante estudio radiológico de tórax y cuello. En niños debe descartarse un neuroblastoma de cuello y toracoabdominal.

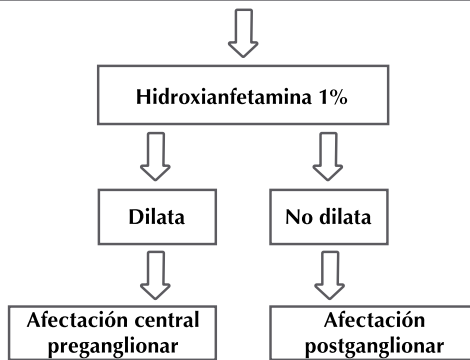
## **ESTUDIO DE LA ANISOCORIA**

- determinar si es por miosis o midriasis.
- Reflejo fotomotor: permite distinguir entre una lesión del parasimpático, simpático o una anisocoria fisiológica.
- Lesión del parasimpático: produce una midriasis sin reflejo fotomotor. La anisocoria se acentúa con la iluminación.
- Si el RFM es normal, la anisocoria puede ser fisiológica o debida a una miosis por un síndrome de Horner.
- Anisocoria fisiológica: se presente en un 20% de la población, y en el 15% de ellos la diferencia es de casi un milímetro. Esta diferencia no se modifica en condiciones de luz u oscuridad.
- Anisocoria del Horner: disminuye con la luz y aumenta con la oscuridad.

# ANISOCORIA



# SINDROME DE HORNER



## Bibliografía

---

- 1). Mays LE, Gamlin PD, et al. Neuronal circuitry controlling the near response. *Curr Opin Neurobiol.* 1995;5(6):763-768.
- 2). Kanski JJ: *Oftalmología Clínica 4º Edición.* Madrid: Ed. Harcourt, 2000.
- 3). *Anatomía humana Latarjet-Ruiz Liard* 4ta edición.
- 4). Hada J, Hayashi Y. Retinal X-afferents bifurcate to lateral geniculate X-cells and to the pretectum or superior colliculus in cats. *Brain Res.* 1990;515:149-154.
- 5). Pierson R, Carpenter MB. Anatomical analysis of pupillary reflex pathways in the rhesus monkey. *J Comp Neurol.* 1974;158:121-144
- 6). Loewenfeld IE. Simple, central anisocoria: A common condition, seldom recognized. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1977; 83:OP832-839.
- 7). Adams RD, Victor M, Ropper AH. Trastornos de los movimientos oculares y de la función pupilar. En *Principios de Neurología.* 6ª ed. México DF: Mc Graw Hill- interamericana, 1998, pp. 227-248.
- 8). Thompson HS. Adie's syndrome: Some new observations. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75: 587-626.
- 9). Weinstein JM, Zweifel TJ, Thompson HS. Congenital Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1980; 98: 1074-1078
- 10). Maloney WF, Young BR, Moyer NJ. Evaluation of the causes and accuracy of pharmacologic localization in Horner's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1980;90:394-402.
- 11). Kardon RH, Denison CE, Brown CK, Thompson HS. Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1990;108(3):834-837
- 12). Cremer SA, Thompson HS, Digre KB, Kardon RH. Hydroxyamphetamine mydriasis in Horner's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1990;110(1):66-70

# SÍNDROME DEL NIÑO SACUDIDO

Dra. Claudia Coll C.\*, Dra. Ingrid Sánchez W.\*

## RESUMEN

*El síndrome de niño sacudido, un tipo de maltrato infantil, el cual puede presentar secuela graves tanto neurológicas como visuales, donde el diagnóstico es difícil por escasos signos físicos externos de lesiones, sin embargo, el fondo de ojo, realizado por un oftalmólogo, en un niño sin antecedente de trauma y que presente, especialmente, hemorragias retinales debe hacer sospechar, con alta certeza, un maltrato infantil.*

## CONSIDERACIONES GENERALES DEL TRAUMA OCULAR

El trauma ocular es la principal causa de déficit visual y ceguera monocular en niños. La tasa de hospitalización anual en niños con éste diagnóstico es de aproximadamente 15 por 100.000 en los Estados Unidos y está considerado dentro de las patologías GES (Garantías Explícitas en Salud) <sup>(1 y 2)</sup>.

Las causas del trauma se relacionan con deportes o juegos en el 59% de los casos y con golpes o caídas accidentales en un 37% de los mismos. Del total, un 12% corresponde a lesiones provocadas por la mano o el pie de otro niño, existiendo una marcada diferencia entre varones y mujeres con una proporción 4 a 1 en favor de los primeros.

Los traumatismos en la infancia se agrupan según el siguiente esquema:

### Con globo cerrado

- Contusión
- Laceración lamelar
- Hiphema
- Síndrome del niño sacudido (SÑS)

### Con globo abierto

- Laceración penetrante
- Perforación
- Cuerpo extraño intraocular
- Ruptura (estallido)

\*Residente 3er año Servicio de Oftalmología Hospital San Juan de Dios  
Presentado en Reunión Clínica Servicio de Oftalmología HSJDD



## CONSIDERACIONES GENERALES DEL MALTRATO INFANTIL

La mayoría de los expertos clasifican el abuso o maltrato infantil en cuatro categorías que se enuncian por orden de frecuencia:

- Desatención infantil (45%). Se trata de la negligencia de los padres en cumplir con las indicaciones terapéuticas.
- Abuso físico (26%). Incluye el denominado SÑS o shaken baby syndrome, el traumatismo cerrado, como puñetazo o quemaduras adrede y el síndrome de Munchausen por provocación, que se da cuando la madre induce la enfermedad por instilación de químicos nocivos con aparición de conjuntivitis “raras” y/o “recurrentes”.
- Abuso sexual (11%). Conjuntivitis por clamidias, gonorrea, infección periocular (phtirus pubis, herpes)
- Abuso emocional (3%). pérdida visual funcional (simulación).

## SÍNDROME DE NIÑO SACUDIDO

### generalidades

En 1973, John Caffey describió una forma de abuso en infantes que consiste en sacudidas vigorosas por las extremidades o los hombros del niño de las que resultan en la aparición de hemorragias intracraneales e intraoculares, en la mayoría de los casos sin signos de trauma cefálico directo (en Estados Unidos hay 6 denuncias por abuso infantil por hora de las cuales un tercio son comprobadas) <sup>(3)</sup>.

Este síndrome es parte del síndrome del niño golpeado o maltratado, donde existe una sacudida violenta de un bebé o de un niño, lo que puede traer como consecuencia una lesión severa encefálica a causa del rebote del cerebro dentro del cráneo del bebé cuando

éste es sacudido, generalmente son menores de 2 años de edad y principalmente lactantes menores de 6 meses, donde la sintomatología pasa inadvertida e incluso suele confundirse con muchas otras patologías. Puede darse frente a sacudidas de pocos segundos de duración.

Las lesiones son más frecuentes cuando existe tanto aceleración (a causa de la sacudida) como desaceleración (cuando la cabeza se golpea contra algún objeto, aunque éste sea suave. El resultado es un tipo de lesión similar al que se observa en algunos accidentes automovilísticos.

Los factores que favorecen este tipo de trauma en los bebés son:

- La cabeza de un bebé es grande y pesada en proporción con el resto de su cuerpo.
- Existe un espacio libre entre el cerebro y el cráneo para permitir el crecimiento y el desarrollo.
- Los músculos y ligamentos del cuello del bebé son débiles y aún no se han desarrollado por completo.
- La cabeza del bebé es suave y frágil.

Son fuerzas que deforman el cerebro, provocan tensión y desgarramiento de los vasos comunicantes hemorragia y anoxia a niveles diferentes. Se supone que un niño sujeto por el “ejecutor” quien “lo sacude, lo balancea, lo lanza”, la cabeza se mueve en un arco que se detiene abruptamente contra una superficie. Estas fuerzas rotacional o lineal pueden ser suficientes para provocar las lesiones del encéfalo (ver Figura 1). <sup>(4)</sup>

Las lesiones pueden ser similares a las observadas en accidentes automovilísticos, con lesión cerebral, como encefalitis, hipertensión endocraneana, Hemorragia con muerte o

daño cerebral permanente. Pueden existir cambios en la conducta del niño como irritabilidad, letargo, piel azulada o pálida, vómitos y convulsiones y generalmente, no se observan signos físicos externos de traumatismo.

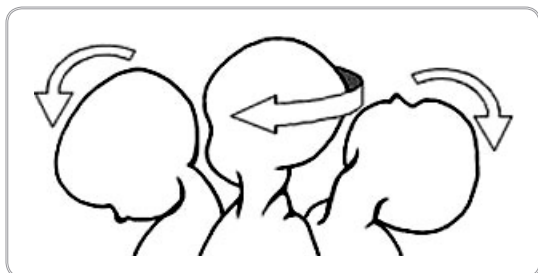


Figura 1: Se aprecia el efecto de aceleración-desaceleración axial y rotacional durante el sacudimiento. (Figura extraída de Rev Chil Pediatr 2007; 78 (1): 54-60)

Las causas del daño ocular pueden ser por dos teorías:

- Efecto de aceleración-desaceleración axial y rotacional durante el sacudimiento.
- Aumento de la presión intraocular por la compresión torácica ejercida durante el sacudimiento

La alta frecuencia de daño ocular en los niños sacudidos (75%-90%) hace suponer que la primera teoría es la más probable. <sup>(5)</sup>

## CUADRO CLINICO

Lo más frecuente es que los padres o cuidadores digan que el niño “se cayó de la cama”, “de los brazos” o “de la cuna”, por lo general, tienen poca importancia para el médico, sin embargo, es necesario insistir y poder diferenciar estas afirmaciones.

Generalmente no se acompaña de lesiones externas por la maleabilidad de los huesos del cráneo, pueden aparecer fracturas del cráneo

de tipos diferentes, hematomas de la piel o subconjuntival, lesiones sutiles del pabellón de las orejas (signo de Battle) y lesiones del cristalino o de la retina. (Figura 2)

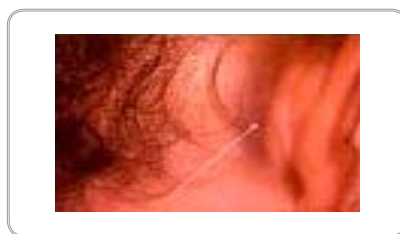


Figura 2: Signo de Battle

Ocasionalmente lo que se encuentran son lesiones tardías a consecuencia de la anoxia o las hemorragias, que dependen de la severidad de las sacudidas, o de la sacudida más el impacto que además del edema y las hemorragias pequeñas producen lesión difusa.

En 1979, Eisenbrey observó que un 64% de los niños abusados menores de 3 años tenían hemorragias retinales, pero sólo un 4% de otros casos con trauma grave de cráneo (accidentes automovilísticos) las presentaban. Concluyó que la presencia de hemorragias retinales sin evidencia de trauma grave en niños menores de 3 años puede ser patognomónica de abuso infantil, por lo que se recomienda la derivación a oftalmólogo de todo niño con sospecha de abuso para realizar fondo de ojo. El SÑS es un cuadro que el oftalmólogo no puede dejar de conocer, no sólo por su aspecto asistencial sino por las implicancias médico legales que tiene, debido a la gravedad de la lesión que incluso puede llevar a la muerte o a un daño cerebral permanente, donde habitualmente no se observan signos físicos externos de traumatismo.

Los signos clínicos son difíciles de interpretar y están asociados a la encefalopatía hipóxica.

Síntomas de leves a severos y entre ellos se pueden incluir cambios en el comportamiento, ausencia de sonrisa, piel pálida o azulada, vómitos, alimentación deficiente, falta de apetito.

Los motivos de consulta más frecuentes son:

- Convulsiones (45%)
- Compromiso de conciencia (43%)
- Alteraciones en el patrón respiratorio (34%)
- Letargia, irritabilidad, hipotonía, e incluso postura de opistótonos. <sup>(6)</sup>

Dentro de otros hallazgos clínicos se pueden evidenciar lesiones óseas, que se evidencian por signos radiológicos de hemorragias perióísticas, fracturas de huesos largos y pósterolaterales múltiples de costillas y lesiones cerebrales, donde en neuro-imágenes se observan hemorragias subdural y subaracnoídea.

En el examen físico pueden presentarse signos sugerentes de hipertensión intracraneana, como son la fontanela abombada y meningismo, lesiones asociadas al maltrato físico como equimosis y fracturas múltiples, y retraso en el desarrollo pondoestatural <sup>(7)</sup>.

## HALLAZGOS CLÍNICOS OCULARES

Las lesiones retinales aparecen en el 80% de estos casos asociadas o no a alteraciones del Sistema Nervioso Central. Pueden ser localizadas o múltiples, asimétricas, unilaterales y pre, intra o subretinales.

Es importante mencionar que puede existir respuesta visual pobre, alteración en reflejo pupilar, edema de la papila y un cuadro mixto de hemorragias intracraneales con

desprendimiento de retina y hemovítrea <sup>(8-11)</sup>.

Si bien el examen de Fondo de Ojo (FO) es un examen que cualquier médico general debe manejar, sin embargo en el caso de cuadros de maltrato infantil, Kivlin y cols reportaron un 29% de falsos negativos en el estudio de hemorragias retinianas de niños sacudidos, por lo que se hace altamente recomendable la opinión del oftalmólogo en estos casos <sup>(12)</sup>. (Figura 3)

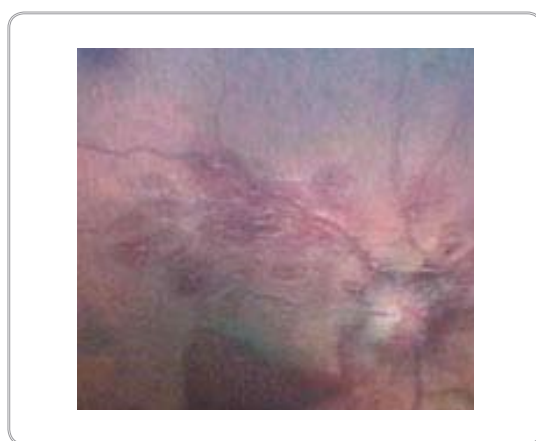


Figura 3: Hemorragias pre retinales

Aunque las hemorragias retinianas no son patognomónicas se han visto en casos de recién nacidos como resultado del paso por el canal del parto, en niños post reanimación cardiopulmonar y en Síndrome de Terson, entre otras patologías, la diferencia es que en maltrato las hemorragias intraoculares puede preceder al diagnóstico de hematoma subdural y son altamente indicativas, por lo que deben ser buscadas en forma dirigida. <sup>(13)</sup>

Otras alteraciones en el FO que se han descrito, además de las hemorragias retinales, son pliegues perimaculares bilaterales, hemovítrea o hemorragia subhialoídea, el cual es un signo de gravedad por daño neurológico asociado, retinosquisis hemorrágica traumática por tracción del vítreo adherido fuertemente a

la retina, con el consecuente desgarro de las capas retinales y colección de sangre en la cavidad resultante, la cual se rodeada de un pliegue circinado hemorrágico que se hace fácilmente visible cuando persiste como un anillo hipopigmentado luego de que la hemorragia se haya reabsorbido y a veces este hallazgo puede ser la única evidencia y debe de hacer sospechar al oftalmólogo de maltrato. (Figura 4)



Figura 4: Retinosquisis post traumática

Otros signos aún menos específicos de maltratos a nivel ocular pueden ser la conmoción retinal o edema de Berlin, el edema del epitelio pigmentario, la ruptura coroidea, presencia de coriorretinitis esclopetaria, daño traumático del nervio óptico y el agujero macular traumático <sup>(14)</sup>

## SECUELAS VISUALES

Dentro de las complicaciones tardías del daño ocular pueden presentarse atrofia óptica, edema de papila, lesiones retinales múltiples, compresión hemorrágica del nervio óptico, desprendimiento de retina, avulsión de la base vítrea, coriorretinitis cicatricial,

membrana epiretinal, catarata, subluxación del cristalino, glaucoma secundario e incluso, Ptisis bulbi <sup>(15-17)</sup> (Figura 5).



Figura 5: Coriorretinitis esclopetaria

Han et al en 1990 señalaron que en un 33% presentó una disminución de AV por pliegues maculares y un 17% tenían defectos del epitelio pigmentario que no presentaba alteración de AV significativa. En el 50% de los casos había pérdida visual profunda, probablemente por lesión cerebral <sup>(18)</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES OCULARES

- Traumatismo de tipo accidental
- Hemorragias retinales del recién nacido (desaparecen entre las 72 horas y el mes)
- Hemorragias por maniobras de resucitación (raras, generalmente localizadas y con el antecedente de ellas)
- Síndrome de Terson (hay hemorragias retinales y subaracnoideas postraumatismo cefálico en el adulto, pero solo el 3% de ellas se ve en niños)
- Discrasias sanguíneas.

Pierre-Kahan et al estudiaron prospectivamente a 241 lactantes (1996-2001) hospitalizados por hematoma subdural para determinar la frecuencia y el tipo de anomalías oculares encontradas, se dividieron en 3 grupos. El Grupo 1 se presume que fueron sacudidos (186 niños), Grupo 2: con signos de TEC (traumatismo encéfalo-craneano) directo y sin historia de trauma (38 niños) y el Grupo 3: con historia de TEC accidental (7 niños). Demostraron que lo principal fueron las hemorragias intraoculares. Su forma, la lateralidad, y el tamaño no fueron significativamente diferentes entre los grupos 1 y 2, pero era significativa la frecuencia 77,5% vs 20%, respectivamente. Ningún niño del grupo 3 tenía hemorragia intraocular. El 82% de las hemorragias intraoculares se resuelven en 4 semanas. Con esto concluyeron que las hemorragias intraoculares son frecuentes en los bebés sacudidos, pero no específicos de este síndrome, que cuando se asocia con un hematoma subdural, son fuertemente indicativas de sacudida y que son poco frecuentes en TEC accidental pediátrico <sup>(19)</sup>.

## PREVENCIÓN

Para prevenir este tipo de maltrato, **NUNCA** se debe sacudir a un bebé o niño, ni al jugar ni por enojo. Incluso el hecho de sacudirlo suavemente puede llegar a convertirse en una sacudida violenta, cuando se está enojado. No se debe cargar a un bebé durante una discusión. No se debe ignorar la evidencia si se sospecha que un niño es víctima de maltrato en su hogar o en el hogar de alguien conocido

Este tipo de síndrome no se ocasiona por dar saltos suaves, balancearlo mientras se juega, levantarlo en el aire o al trotar con él cargado

y es poco probable que se presente a causa de accidentes como caerse de una silla, rodar por las escaleras o caer accidentalmente de los brazos de alguien.

## SÍNTESIS

Se considera que la combinación de hematoma subdural y hemorragias retinales o vítreas en ausencia de trauma o coagulopatía es casi patognomónico de este síndrome. De hecho, la aparición combinada de hemorragia intracraneal de causa conocida (no abuso) y hemorragia retinal es escasamente del 8%.

Esta forma de abuso infantil suele ser pasada por alto, pero habrá que sospecharla en menores de 2 años que se presentan con obnubilación, convulsiones, apneas o coma, con hemorragias intraoculares y sin causa traumática obvia.

Este cuadro tiene mal pronóstico de vida. En efecto, aproximadamente el 60% de estos niños tiene una evolución fatal o resultan ciegos o con severas secuencias neurológicas (parálisis cerebral, epilepsia, retraso mental).

## CONCLUSIÓN

El homicidio es una de las cinco principales causas de muerte en los niños, pese al 85% de subdiagnóstico y del 4 al 6% de ellos tienen manifestaciones oculares. El diagnóstico de tales lesiones y sobretodo la sospecha de maltrato deben contribuir a reducir este flagelo y es responsabilidad de todos lograr tal objetivo.

En la mayoría de los casos, un padre, madre o niñera en un momento de enojo sacude al

bebé para castigarlo o calmarlo, sin embargo, estas personas casi nunca tienen el propósito de hacerle daño. De cualquier manera, ésta es una forma de maltrato infantil.

El síndrome del **niño sacudido** es un cuadro que el oftalmólogo no se puede dejar de

conocer, no sólo por su aspecto asistencial sino por las implicancias médico legales que tiene y cuando se sospecha abuso en niños el examen oftalmológico es primordial para detectar hemorragia intraocular, siendo el principal signo del síndrome del niño maltratado.

## Bibliografía

---

- 1) Duhaime AC, Alario AJ, Lewander WJ, et al. Head injury in very young children: mechanisms, injury types, and ophthalmologic findings in 100 hospitalized patients younger than 2 years of age. *Pediatrics* 1992; 90: 179-85.
- 2) Ministerio de salud. Guía Clínica Trauma Ocular Grave. Santiago, MINSAL 2007.
- 3) Levin AV. Ocular manifestations of child abuse. *Ophthalm Clin North Am* 1990; 3:249-64.
- 4) Coria C, Canales L, Ávila P. et al. Síndrome del niño sacudido. Artículo de revisión *Rev Chil Pediatr* 2007; 78 (1): 54-60.
- 5) Forbes B, Christian C, Judkins A, Kryston K- Inflicted childhood neurotrauma (shaken baby syndrome): ophthalmic findings. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2004; 41: 80-8.
- 6) King W, MacKay M, Sirnick A. Canadian Shaken Baby Study Group. Shaken baby syndrome in Canada: clinical characteristics and outcomes of hospital cases. *CMAJ* 2003; 168: 155-9.
- 7) Duhaime A, Christian C, Rorke L, Zimmerman RA. Nonaccidental head injury in infants-the "shaken-baby syndrome". *N Engl J Med* 1998; 338: 1822-9.
- 8) Poepel B, Seiberth V, Knorz MC, Kachel W. Eye manifestations of shaken baby syndrome. A case presentation. *Ophthalmologie* 1994 Jun; 91(3): 380-2.
- 9) Lawrence L. Pediatric ocular trauma and shaken infant syndrome. *Pediatr Clin N Am* 2003; 50:137-48.
- 10) David P, Cid E. Síndrome del niño sacudido. *Rev. Chil. Pediatr* 1993; 64 (6): 381-383.
- 11) Lantz P, Sinal S, Stanton C, Weaver R Jr: Perimacular retinal folds from childhood head trauma. *BMJ* 2004; 328: 754-6. 22.
- 12) Kivlin JD, Simons KB, Lazowitz S, Ruttum MS: Shaken baby syndrome. *Ophthalmology* 2000; 107: 1246-54.

- 13) Odom A, Christ E, Kerr N, Byrd et al: Prevalence of retinal hemorrhages in pediatric patients after in-hospital cardiopulmonary resuscitation: a prospective study. *Pediatrics* 1997; 99: 3.
- 14) Williams DF, Mieler WF, Williams GA Posterior segment manifestations of ocular trauma. *Retina*. 1990;10 Suppl 1:S35-44.
- 15) Ells A., Kherani A., Lee D. et al. Epiretinal membrane formation is late manifestation of shaken baby syndrome. *J AAPOS* 2003; 7: 223-225
- 16) Greenwald, M. J., Weiss, A., Osterle, C. S. et al. Traumatic retinoschisis in battered babies. *Ophthalmology* 1986; 93: 618-625.
- 17) Han, DP., Wilkinson, WS. Late ophthalmic manifestations of the shaken baby syndrome. *J. Pediatr. Ophthalmol.* 1990; 27: 299-303.
- 18) Han DP, Wilkinson WS. Late ophthalmic manifestations of the shaken baby syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1990 Nov-Dec; 27(6): 299-303.
- 19) Pierre-Kahn V, Roche O, Dureau P, et al. Ophthalmologic findings in suspected child abuse victims with subdural hematomas. *Ophthalmology* 2003 Sep; 110(9):1718-23.

Dra. Claudia Coll Cortés

Residente 3º año Oftalmología

Hospital San Juan de Dios

Mail: collcortes

# SINDROME DE STURGE WEBER

Dra. Katherine Fuhrer C. \*, Dr. Enzo Llanos M. \*

## RESUMEN

*La Angiomatosis Encefalotrigeminal (síndrome de Sturge-Weber) es el más frecuente de los síndromes neurocutáneos con predominio de anomalías vasculares. Es una enfermedad congénita, que aparece de manera esporádica y en su forma completa consiste en la asociación de angiomas cerebral, cutáneo y ocular que se caracterizan clínicamente por una mancha color vino en la región facial, epilepsia, retraso mental, déficit neurológicos, glaucoma, malformaciones vasculares de la conjuntiva, epiesclera, coroides y retina. Para el diagnóstico de la enfermedad resultan de utilidad los estudios de tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear cerebral, así como para estudiar la relación del angioma leptomeningeo u atrofia subyacente, importantes para el pronóstico y conducta.*

*El presente trabajo consiste en una actualización del Síndrome de Sturge Weber, SWS, su epidemiología, cuadro clínico, fisiopatología y sus múltiples complicaciones.*

## INTRODUCCIÓN

Síndrome de Sturge Weber (SWS) también llamado Angiomatosis Encefalotrigeminal o Enfermedad de Kalischer Weber Dimitry, síndrome Neuro-oculo-cutáneo que pertenece a un grupo de desordenes colectivamente conocidos como Facomatosis, que consiste en múltiples hamartomas que pueden afectar al Sistema Nervioso Central, piel y Bulbo Ocular<sup>1</sup>.

El primer reporte médico que describe la coexistencia de compromiso ocular y cutáneo lo realizó Schirmer<sup>4</sup> en 1860, posteriormente en 1879 el Dr. William Sturge agregó un compromiso neurológico al cuadro clínico, siendo en 1922 el Dr. F. Weber escribió el primer reporte sobre las características radiográficas del síndrome<sup>3</sup>.

### Epidemiología

Es una enfermedad congénita infrecuente, 1 en

\*Becados Servicio de Oftalmología Hospital San Juan de Dios  
Presentado en reunión clínica del Servicio de Oftalmología.



50.000 recién nacidos vivos, sin predilección por género ni por raza y que aparece de manera esporádica<sup>2,3</sup>

### **Fisiopatología**

Hipótesis: Alteración en la regresión del tejido vascular embrionario residual

Durante la sexta semana de vida intrauterina el plexo vascular embrionario primitivo se desarrolla alrededor de la porción cefálica del tubo neural y bajo el ectodermo, en la región destinada al desarrollo posterior de la piel facial

Estos plexos vasculares van distribuyéndose en el Neuroectodermo y ectodermo de Superficie. Normalmente regresan al 9 ° mes de gestación. Al fallar la regresión del plexo vascular, producirá una angiomatosis de los tejidos relacionados.

Dependiendo de la variación en el grado de persistencia o regresión del plexo vascular se manifestará como unilateral o bilateral así como también en su forma completa o incompleta del síndrome.

Estudios genéticos<sup>5</sup> han documentado un posible rol de la expresión de Fibronectina en el proceso de regresión vascular, se encontró un significativo incremento en la expresión del gen de la proteína Fibronectina en fibroblastos del nevus flammeus y angioma cerebral en SWS. Este incremento anormal podría contribuir en la regulación alterada de la angiogénesis embrionaria en pacientes con SWS.

### **CUADRO CLINICO**

Sus manifestaciones cutáneas, oftalmológicas y neurológicas se presentan en forma completa, cuando hay compromiso del sistema nervioso y facial e incompleta cuando solo

un área está afectada.

Se utiliza la Escala de Roach para su clasificación (Steve Roach MD.1992)<sup>6</sup>

- TIPO 1: Facial y Leptomeningeo (posibilidad de desarrollar Glaucoma)
- TIPO 2: Facial (posibilidad de desarrollar Glaucoma).
- TIPO 3: Angioma Leptomeningeo Aislado (usualmente no presenta glaucoma)

#### **1) manifestaciones cutaneas**

NEVUS FLAMMEUS (Mancha vino de Oporto)<sup>7, 8, 10, 13</sup>

Malformación capilar presente al nacimiento, que a diferencia de los Hemangiomas raramente involuciona, persistiendo durante toda la vida, creciendo lentamente a veces en respuesta a una injuria<sup>10</sup>

Histológicamente caracterizado por aumento en el diámetro de las vénulas postcapilares de los plexos papilares de la dermis.

Estas malformaciones de la línea media vertical se caracterizan por ser máculas de un color rosado-rojo-vinoso que se oscurecen con el tiempo. Están presentes en un 0.3 % de los recién nacidos, pero sólo el 10 % está asociado a compromiso del sistema nervioso (SWS).

Característicamente estas lesiones se distribuyen en relación a los dermatomas de las ramas del V nervio craneal, (V1, V2, V3), (Figuras 1 y 2) unilaterales e incluso bilaterales, pero pueden estar localizadas en cualquier parte del cuerpo, incluso mucosas, cavidad oral (labios, palatino, lengua), orofaringe, laringe y tráquea.

Un 83 % de estas lesiones se ubican de preferencia en cabeza y cuello e interesantemente involucra más el lado derecho que el izquierdo.<sup>14</sup>



Figura N° 1

Figura N° 2

Con el tiempo van ocurriendo cambios de la lesión cutánea y a los tejidos blandos subyacentes tales como ectasia, engrosamiento de la piel por la formación de nódulos y hemihipertrofia del lado afectado, dando un aspecto de adoquinado. Aproximadamente, entre un 60-65 % de los pacientes con SWS muestran engrosamiento de la lesión a los 50 años.

Sobre el 75 % de las lesiones compromete al menos 1 de los 3 dermatomas del trigémino. V2 y V3 se encuentra afectado en un 70 %.

Existen asociaciones según el dermatoma afectado<sup>9</sup> (tanto completa o en forma incompleta, es decir, el que compromete menos del 75 % del dermatoma) y el aumento del riesgo de presentar compromiso cerebral y Ocular.<sup>9,13</sup>

En relación a la Angiomatosis Leptomeningeo unilateral, se encontró presente en un 52 % cuando estaban involucrados ambos dermatomas V1 (comprometiendo ambos hemisferios en un 22 %) versus 7 % con compromiso unilateral de V1. No se encontró compromiso cerebral cuando estaba involucrado el dermatoma V1 en forma incompleta unilateral.

Así como también existen casos documentados en la literatura de angiomatosis Leptomeningeo confirmado radiológicamente sin nevo facial.<sup>10,11</sup>

En relación a Glaucoma<sup>(9,13)</sup>, cuando se encuentra involucrado V1 y V2 bilateral el riesgo es de un 47 % versus 17 % cuando existe compromiso V1 y V2 Unilateral<sup>(15)</sup>, esto es independiente si el dermatoma está completo o incompleto, existiendo una frecuencia de un 37 % de Glaucoma bilateral cuando existe compromiso de V1 y V2 bilateral.

No se encontró riesgo de glaucoma cuando estaban afectados V1 y V3 o V2 y V3, tampoco cuando se encontraba solamente involucrado V3.

## 2) Manifestaciones neurológicas

El cuadro clínico está relacionado con la presencia de un Angioma Leptomeningeo (Fig. 3), ipsilateral al Nevus Flammeus, existiendo entre un 5 – 15 % de casos sin afectación cutánea.<sup>3,11,12</sup>

Las ubicaciones más frecuentes son: 93 % Occipital, 83 % Parietal y entre un 5 – 10 % es bilateral

Su severidad se correlaciona con la extensión de la angiomatosis

Los signos y síntomas neurológicos son progresivos en el tiempo, en etapa precoz pueden presentar función Neurológica Normal



Figura N° 3

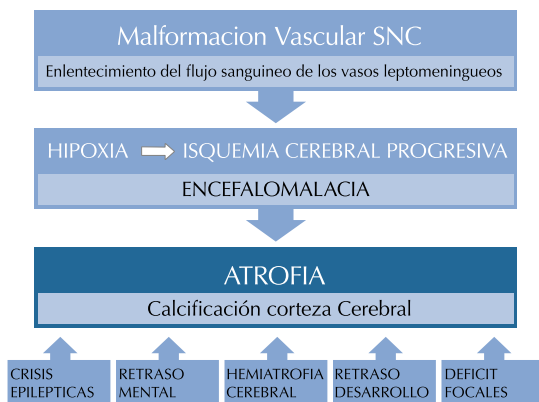
A pesar de presentar un Angioma extenso la hemorragia intracraneal es rara.

### Síntomas y Signos de Compromiso Neurológico <sup>3, 16</sup>

1.- Epilepsia: incidencia 72-80 % con angioma unilateral y un 93 % cuando el compromiso es bilateral. Inicio precoz, promedio a los 6 meses, 75 % antes del año de edad, 86 % antes de los 2 años y un 95 % antes de los 5 años. Se presentan como crisis parcial – motora tipo jacksoniana o tónico – clónica generalizadas, las más comunes. La ausencia de crisis se correlaciona a un Coeficiente Intelectual Normal.

2.- Déficit focal neurológico: menos común, presente en 2/3 de los adultos, siendo los más frecuentes hemianopsia (44%) y hemiparesia ( 25 – 56 %) la cual coincide típicamente con el inicio de las crisis y es progresiva en el tiempo.

3.- Retraso mental y del desarrollo: el 50 % desarrollara eventualmente RM, presente en más del 90 % de los angiomas bilaterales, el principal factor de riesgo son las crisis intratables.



Fisiopatología del compromiso cerebral

Tomografía computada (fig. 4) y la Resonancia Nuclear Magnética son los más usados para el diagnóstico encontrándose <sup>3</sup>: TC, Calcificaciones Giriformes densas intracraneales más comunes en las áreas corticales parieto-occipital y Plexo Coroideo, Gran atenuación difusa de la Sustancia Blanca, presumiblemente, debido a las calcificaciones y Atrofia Cerebral.

RNM : Gold Standard para la identificación de alteraciones estructurales cerebrales y con Gadolinio, es el medio más fidedigno para valorar la extensión del angioma pial. Indicado cuando existe compromiso facial más:

- - Crisis Epilépticas
- - Retraso del desarrollo
- - Déficit neurológico focal
- - Glaucoma



Figura N° 4

### 3) Manifestaciones oculares

Sobre el 70 % de los niños tienen 1 ó más alteraciones oculares tales como:

- Nevus Flammeus Palpebral
- Hamartomas vascular episcleral y conjuntival
- Heterocromía iridiana

- Glaucoma
- Hemangioma coroideo difuso
- Tortuosidad vascular retinal
- Desprendimiento de retina

### 3.1.- Hamartomas conjuntival y epiescleral

Se presenta alrededor de los 4 – 7 años de edad, progresando durante la adolescencia.

No es un predictor de glaucoma. La mayoría de los casos con glaucoma presentan angiomatosis marcada a nivel epiescleral a diferencia del compromiso tenue cuando no se encuentran asociados <sup>2,17</sup> (fig. 5, 6)



Figura N ° 5

Afecta al 70 % de los pacientes con SWS, a menudo se correlaciona con un incremento de la presión venosa epiescleral, probablemente resultado de un shunt arteriovenoso con el angioma epiescleral.

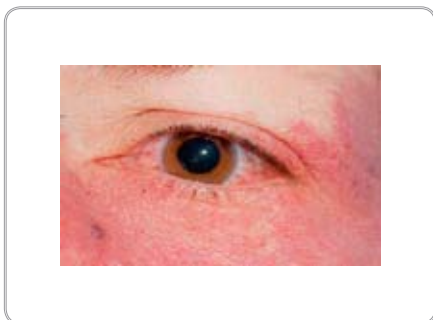


Figura N ° 6

### 3.2.- Heterocromía Iridiana

Ocurre en un 10 % de los pacientes con SWS. El iris ipsilateral al nevus flammeus es más pigmentado.

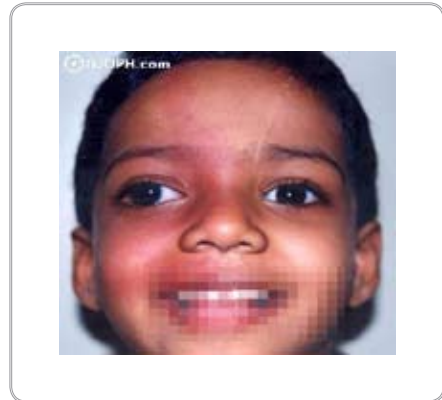


Figura N ° 7

### 3.3.- Glaucoma

Se caracteriza por presentarse con una distribución bimodal <sup>17</sup> (fig. 7)

Prevalencia 60 %, donde el 61 % se desarrollan en el 1 ° año de vida y un segundo peak edad 5-9 años

40 % tardío: Adolescencia y adultos

Edad de inicio variable desde menores a 1 año hasta 43 años

Su incidencia fluctúa entre un 30 – 71 %, siendo unilateral en un 57% y bilateral en un 43%

Etiología: Controversial, numerosos mecanismos han sido reportados para explicar su patogénesis. La más aceptada es la "Teoría Dual", donde están involucrados mecanismos tales como una Trabéculodisgenesia asociado a una elevada presión venosa epiescleral

Existe mayor riesgo de desarrollar Glaucoma ipsilateral cuando V1 y V2 están

involucrados.

### 3.4.- Compromiso Retinal <sup>2, 17, 18, 21</sup>

- Tortuosidad vascular del lado afectado (fig. 8), no está presente en forma constante.
- Angiomatosis Coroidea Difusa (fig. 9)

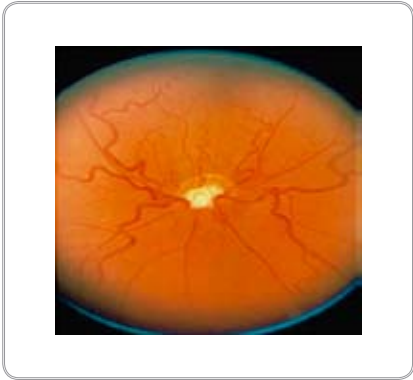


Figura N ° 8

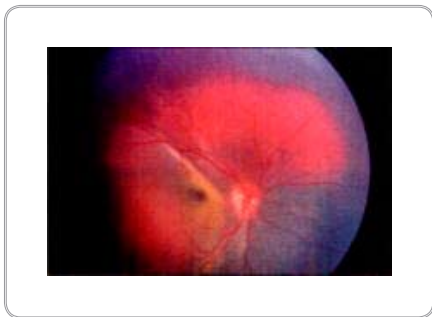


Figura N ° 9

Angiomatosis Coroidea Difusa <sup>19</sup> presente en un 40% de los casos, casi siempre unilateral e ipsilateral al Nevus flammeus, pero también existen casos bilaterales asociado a un Nevus unilateral <sup>18</sup>. Más del 50 % se ubican en polo posterior y se extienden lentamente hacia el ecuador. Se debe sospechar si se

presenta un paciente con un incremento de su hipermetropía o estrabismo. Al fondo de ojo presenta una apariencia característica tipo “Tomate ketchup”, con pérdida del patrón normal de la vasculatura coroidea, pudiendo además asociarse a desprendimiento de retina exudativo.

Durante la infancia presenta un crecimiento lento que durante la adolescencia presenta un marcado engrosamiento de la coroides que a veces llega a ser evidente con los cambios secundarios que provoca.

Cambios secundarios que incluyen: degeneración del Epitelio Pigmentario Retinal tales como adhesiones corioretinales focales, pérdida de fotorreceptores, severa degeneración quística de las capas externas, marcada gliosis incluso se puede encontrar atrofia hasta una proliferación focal con formación de drusas, metaplasia fibrosa, fibrosis subretinal en el área macular dando una apariencia blanquecina en la superficie del angioma.

### Causas de pérdida visual en SWS

- Glaucoma
- Hemianopsia secundaria al compromiso de la vía visual por el Angioma Leptomeningeo
- Hipermetropía por crecimiento del Angioma coroideo en polo posterior
- Desprendimiento de Retina
- Edema macular quístico
- Atrofia y Fibrosis del EPR

### **Complicaciones Quirúrgicas múltiples destacando:**

- Acceso quirúrgico: Angiomas conjuntivales y epiesclerales.
- Anestesia <sup>20</sup>, especial cuidado con la dificultad que presenta la intubación y la extubación, pudiendo provocar una hemorragia incontrolable al perforar uno de las malformaciones vasculares presente en mucosas de labios, lengua, laringe y tráquea.
- Expulsiva, aumentando su riesgo al estar presente el hemangioma Coroideo.
- Efusión Ciliocoroidal <sup>22</sup>, causada por transudación de fluido desde el espacio intravascular al extravascular, presentándose en un 24% de los pacientes operados.
- Hifema Prolongado
- Prolapso de Tejido Uveal

### **Bibliografía**

---

- 1) John B. Kerrison MD. Neuro-ophthalmology of the Phacomatosis .Current Opinion 2000,11;413-420.
- 2) MA del Monte , Sturge Weber Syndrome, Current Ocular Therapy .Philadelphia Saunders 2000 update 2007
- 3) C. Di Rocco, Sturge Weber Syndrome, Childs Nerv Syst 2006 ;22: 909-921
- 4) Schirmer R Ein Fall von telangiectasie. Albrecht von Graefes. Arch Ophthalmol 7:119-121.
- 5) Anne M COMI, Increase Fibronectin Expression in Sturge Weber Syndrome Fibroblasts and Brain Tissue. Pediatric Research 2003;53 (5)1-7.
- 6) Roach ES, Bodensteiner J, Neurocutaneous syndromes. Pediatr Clin North Am 1992;39:591-620.
- 7) Stephen Higuera, MD. Management of Hemangiomas and Pediatric Vascular Malformations. Journal of Craniofacial Surgery 2006 ;14(4 ):783-788

- 8) Nirmal Nathan,BS. Sturge Weber Syndrome and Associated Congenital Vascular Disorders : A Review. Journal of Craniofacial Surgery 2006 ;17(4 ):724-728.
- 9) Juliette Mazereeuw-Hautier , MD,PhD.Bilateral Facial Capillary Malformation Associated with eye and Brain Abnormalities.Arch dermatol 2006;142:994-998.
- 10) P Redondo ,Vascular Malformations( I ) Concept, Classification,Pathogenesis and Clinical Features. Actas Dermosifiliogr.2007;98:141-58.
- 11) AK Gururaj, Sturge Weber syndrome without facial Nevus : a case report and review of the literature ,Acta Pediatrica 2000 Vol 89 Pags 740-743.
- 12) Sturge-Weber syndrome in a 14-year-old girl without facial naevus . European Journal of Pediatrics. Vol: 161 Nro: 9. Págs: 505 - 506.
- 13) Anusha A. Hennedige MBChB. Sturge Weber Syndrome and Dermatoma Facial Port –Wine Stains : Incidence,Association with Glaucoma and Pulsed Tunable Dye Laser Treatment Effectiveness. Plast. Reconstr. Surg. 2008; 121:1173-1180.
- 14) Barsky SH. The Nature and Evolution of Port wine Stains: A computer assisted study.J Invest Dermatol.1980;74:154.
- 15) Bioxeda P.Facial Angioma and The Sturge Weber Syndrome : A study of 121 cases.Med Clin .1993;101:1-4.
- 16) Anne M COMI,Advances in Sturge Weber Syndrome. Curr Opin Neurol 2006 ;19:124-128.
- 17) Timothy J. Sullivan .The Ocular Manifestations of the Sturge Weber Syndrome 1992;29:349-356.
- 18) Arezo Amirikia,MD. Bilateral Diffuse Choroidal Hemangiomas with Unilateral Facial Nevus Flammeus in Sturge Weber Syndrome.Am J Ophthalmol 2000;130:362-364.
- 19) Harshivinderjit S.Bains,MD,PhD . Photodynamic Therapy using Verteporfin for a Diffuse Choroidal Hemangioma in Sturge Weber Syndrome 2004;24 ( 1 ) 152-157.
- 20) Anaesthesia for Sturge-Weber syndrome Ceyhan, A. European Journal of Anaesthesiology 1999; 16(5): 339 – 341
- 21) Arun D.Singh , MD. Choroidal Hemangioma. Ophthalmol Clin N Am 2005;18 : 151-161.
- 22) Naohiro ikeda.Ciliochoroidal Efusion Syndrome secondary to Sturge Weber Syndrome.Jpn J Ophthalmol 2003;47:233-234.
- Dra.Katherine Fuhrer Cejas  
Residente 2° año Oftalmología  
Hospital San Juan de Dios

# MATUCANA ESQUINA HUÉRFANOS

La esquina del clínico



*Conversación en MATUCANA ESQUINA HUERFANOS*

*HAY QUE ASEGURAR UNA BUENA OLA,  
en la cirugía de catarata y en el surf.*

**Becado 3er año: (B)**

Me he preocupado de hacer buenas hidrodisecciones y delaminaciones en mis cirugías de cataratas y he notado que evidentemente han disminuido mis diálisis zonulares, pero ahora que me atrevo con cataratas más duras he comenzado a demorarme más y a tener filtraciones de mis heridas, que no quedan autosellantes y además he tenido quemaduras corneales...

**Staff (S):**

Que bueno que tengan buenas "olas" y liberes mejor tus núcleos, sin embargo creo que tus problemas con las heridas son lo mismo, en algunos la quemadura del tejido es más evidente, con blanqueamiento y acortamiento del tejido colágeno formando

"bocas de pescado", pero en otras más difícil de ver pero presente.

**(B):**

¿Qué hacer Doc para mejorar este nuevo problema y cuáles son sus causas?

**(S):**

La quemadura corneal por faco no es sino la transferencia de calor de la aguja del faco (tip), a el tejido corneal en contacto con ella, por ello el daño será variable y dependerá de la cantidad de calor absorbida, que a su vez es función de la temperatura final y del tiempo de exposición o de contacto.

**(B):**

Por tanto en cataratas más duras, cómo



con las que hoy me atrevo, se dan ambos efectos, aplico más poder y me demoro más, entregando por más tiempo energía de faco.

**(S)**  
Si eso y más...

**(B)**  
Cómo más ¿?

**(S)**  
No tenemos dudas que el calor se debe al faco, y que al transferirse a la herida genera el daño, sin embargo, si un objeto genera calor podemos enfriarlo y evitar ese daño, de esta forma los fabricantes de faco han pensado en esto y le han provisto de un sistema de enfriamiento de dos vías. Una vía está representada por el flujo que va por dentro de la aguja del tip, este flujo si ocurre oclusión y se detiene la columna de líquido y llega a cero, se favorece el aumento de la temperatura, para evitarlo algunos equipos poseen un pequeño agujero en el cuerpo del tip que asegura que aunque exista oclusión siempre habrá flujo, para evitar aumentos de calor y el colapso de las líneas de aspiración. Otra vía de enfriamiento esta dado por la corriente de líquido que viaja por la camisa del tip y que depende de la irrigación, por ello si la herida es excesivamente ajustada,

esto puede ayudar a la estabilidad de la cámara pero evitará que el líquido pase con libertad y enfríe el tip.

**(B)**  
Por tanto debo cuidar que las heridas no sean demasiado ajustadas de manera de no cortar el paso de líquido por fuera del tip, pero qué hago a fin de evitar el frenazo del flujo por dentro del tip ?

**(S)**  
Para evitar el frenazo del flujo (por el interior de la aguja), debes intentar usar tips que posean este agujerito lateral (ABS "Aspiration By pass System), utilizar con medida viscoelásticos altamente retentivos los cuales pueden tapan la boca del faco e incluso pueden calentarse ellos mismos y transferir el calor a la cámara anterior con el consiguiente daño para el endotelio corneal. Por otra parte debes vigilar la aparición de "leche cristalina", la cual surge cuando el flujo de irrigación y aspiración es pobre en la punta del faco debido a la oclusión del tip, ello hace que pequeños fragmentos de tejido generalmente invisibles, dada la velocidad con la cual se producen los eventos de emulsificación, sean visibles con el aspecto de una leche que se produce y retira lento de la cámara anterior, si ello es evidenciado hay que intentar pausas en el manejo de fragmentos que pueden ser

muy duros y suplementar con la irrigación por parte del ayudante sobre la herida en contacto con el faco.

**(B)**

Efectivamente he visto esas explosiones de aspecto blanquecino en la cámara anterior, pero no había reparado en que podían traducir un enlentecimiento o detención del flujo en la aguja del faco.

Una vez producida la quemadura lo que se ve es una enorme dificultad para sellar las heridas e incluso hay que poner múltiples puntos...

**(S)**

Con el triste desarrollo de ...

**(B)**

Astigmatismo

**(S)**

Definitivamente estamos sintonizados y con buen flujo.

DR: JAVIER CORVALAN RINSCHÉ



# EVENTOS OFTALMOLOGÍA 2008

Mes	Institución	Detalle
25 y 26 de JULIO	U. DE CHILE, HOSPITAL CLÍNICO	CURSO INTERNACIONAL DE OFTALMOLOGÍA
28 y 30 de AGOSTO	UNIDAD DOCENTE HOSPITAL SALVADOR	XV CURSO DE OFTALMOLOGÍA: COMPLICACIONES EN OFTALMOLOGÍA
		Hotel Santa Cruz Plaza
3 y 4 de OCTUBRE	CLAN	XX REUNIÓN DEL CLUB LATINOAMERICANO DE NEURO-OFTALMOLOGÍA
		Contacto: Dra. Mariana Schweitzer
11, 12, 13 y 14 de DICIEMBRE	SOCHIOFT	XXI CONGRESO CHILENO DE OFTALMOLOGÍA
		Puerto Varas, Región de Los Lagos Sociedad Chilena de Oftalmología Director Ejecutivo: Dr. Nicolás Berthet Contacto: Verónica Ramos, teléfono 2185950, e-mail sochioft@tie.cl

## EVENTOS OFTALMOLOGÍA INTERNACIONALES 2008

Mes	Institución	Detalle
29 al 31 de MAYO	SOCIEDAD INTERNACIONAL DE CIRUGÍA REFRACTIVA DE LA ACADEMIA AMERICANA DE OFTALMOLOGÍA	CONGRESO REGIONAL ISRS/AAO. Cancún, México
		Sociedad Internacional de Cirugía Refractiva de la Academia Americana de Oftalmología Contacto: meetings@aa.org Sitio web: www.aao.org
12 al 16 de Agosto	SOCIEDAD COLOMBIANA DE OFTALMOLOGÍA	XXXIII CONGRESO NACIONAL E INTERNACIONAL DE OFTALMOLOGÍA
		Cartagena, Colombia Sociedad Colombiana de Oftalmología Información: www.socoftal.com Contacto: socioftal@socoftal.com
1 al 4 de Octubre	Consejo Latinoamericano de Estrabismo (CLADE)	XVII CONGRESO DEL CLADE
		Buenos Aires, Argentina Contacto: Marta Harriague, e-mail congresos@ martaharriague.com Sitio web: www.clade2008.org

### NOTAS

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



**NOTAS**

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

en Infección Ocular Bacteriana

# Moxof<sup>®</sup>

MOXIFLOXACINO /SAVAL

Solución Antibacteriana  
**Total**



# El antialérgico para el especialista



KETOTIFENO/SAVAL

# Oftaler®



- ▶ Mayor economía
- ▶ Único con 10 ml y en 2 concentraciones



**DROP CONTROL**



## 0,05

● Pacientes con síntomas moderados y severos



## 0,025

● Pacientes con síntomas leves y para tratamiento de mantención

[www.saval.cl](http://www.saval.cl)

LABORATORIOS SAVAL, Panamericana Norte 4600



X5260