

## Oftalmología pediátrica

### Introducción

Este capítulo se incluye dado que en un médico de familia debe tener algunos conocimientos de las patologías oculares más frecuentes en la infancia y su manejo. Se estudiarán las siguientes patologías:

1. Obstrucción del conducto nasolacrimal congénita
2. Dacriocistitis
3. Celulitis orbitaria
4. Conjuntivitis neonatal
5. Retinopatía del prematuro
6. Leucocoria
7. Diagnóstico del estrabismo
8. Esodesviaciones
9. Exodesviaciones
10. Ambliopía
11. Glaucoma congénito
12. El niño ciego
13. Tumores orbitarios

## **Obstrucción congénita del canal lacrimonasal**

### **Introducción**

Aproximadamente el 96-98% de los recién nacidos presentan un sistema lagrimal completamente desarrollado y funcionando. El resto, un 2-4%, mantienen una fina membrana residual en la porción distal del canal lacrimonasal. Dicha membrana suele disolverse en los primeros meses de vida en casi el 80% de los casos. Así pues, un pequeño grupo de neonatos presentan una imperforación de dicho conducto lacrimonasal que no se resuelve espontáneamente.

### **Forma de presentación**

Los padres traerán al niño debido a la existencia de lagrimeo y/o secreción mucosa o mucopurulenta. Habitualmente han tenido episodios de "conjuntivitis" que se resuelven bien con tratamientos antibióticos estándar, pero que tienden a recidivar al suprimir el tratamiento. En principio una conjuntivitis de repetición en un recién nacido es debida a imperforación lacrimonasal, sobre todo si es unilateral, mientras no se demuestre otra causa. A veces refieren la salida de secreción por el punto lagrimal.

### **Evolución**

En caso de no resolverse puede desarrollarse una dacriocistitis aguda o una celulitis preseptal.

### **Diagnóstico diferencial**

Debe realizarse con otras afecciones que presenten lagrimeo y secreción:

- Conjuntivitis agudas, en general se trata de un episodio único o muy dilatados en el tiempo.
- Otras anomalías congénitas de sistema de drenaje lagrimal, tales como la atresia de los puntos lagrimales o de los canaliculos.
- Mucocelos de saco lagrimal, debidos a obstrucción proximal y distal del aparato lagrimal.
- Ectropion, entropion, alteraciones corneales, cuerpos extraños y glaucoma congénito entre otras causas.

### **Manejo**

- Examinar al niño con una linterna, asegurándose que el diámetro corneal no está aumentado o que no existen rupturas en Descemet.

- Palpar el saco lagrimal y observar si sale algún tipo de fluido por el punto lagrimal.
- En caso de duda medir la presión ocular.

### Tratamiento

En los episodios agudos de conjuntivitis administrar tratamiento antibiótico durante una semana (eritromicina, rifamicina...).

Realizar masaje digital de 2 a 4 veces al día en el canto interno. Es preciso instruir a los padres la forma correcta de realizarlo. Lo normal es que lo realicen mal.

Enviar al oftalmólogo para que realice el sondaje de las vías lagrimales. Si sólo existe un débil lagrimeo puede posponerse su realización hasta los 12 meses, confiando en una resolución espontánea. En caso de episodios frecuentes de conjuntivitis o lagrimeo muy intenso es mejor realizar el sondaje entre el 3 y 6 mes. El sondaje se realiza bajo narcosis y a veces debe repetirse varias veces para que el resultado sea óptimo.

## Dacriocistitis congénita

Se denomina así a la inflamación del saco lagrimal.

### Semiología

Dolor espontáneo y a la palpación, enrojecimiento e inflamación del canto interno (sobre el saco lagrimal).

Secreción y lagrimeo. Salida de material mucoide o mucopurulento por los canaliculos al exprimir el canto medial.

En ocasiones drena espontáneamente y se forma una fístula lagrimal. Puede complicarse con una celulitis orbitaria o facial, por lo que la dacriocistitis tiene un potencial de severidad muy alto.

### Diagnóstico diferencial

- Celulitis facial que afecta el canto medial. No existe obstrucción del sistema lagrimal.
- Sinusitis etmoidal aguda.
- Sinusitis frontal aguda.

### Tratamiento

Si el niño está sin fiebre el tratamiento puede ser ambulatorio (amoxicilina+clavulánico 20-40 mg/kg/día o cefaclor a idéntica dosis), pero si está febril deberá hospitalizarse y usar cefuroxima IV 50-100 mg/kg/dia.

Además se usarán antibióticos tópicos (trimetoprim/polimixina), compresas calientes, analgésicos...

No debe realizarse el sondaje de las vías lagrimales en el estadio agudo. Una vez resuelto el cuadro se planteará la corrección quirúrgica: dacriocistorrinostomía o intubación con silicona.

## Celulitis orbitaria

Las inflamaciones de la órbita provocan, además del dolor, proptosis. Son procesos en los que debe establecerse tratamiento nada más sospecharse, debido a la posibilidad de propagarse al seno cavernoso.

Es la patología orbitaria aguda más frecuente en niños.

### Etiología

En general su origen está en la propagación desde focos vecinos, sobre todo sinusales. Excepcionalmente es secundaria a traumatismos que comuniquen con la órbita, sobre todo si existe retención de cuerpos extraños, a endoftalmitis o a focos sépticos lejanos en pacientes inmunodeprimidos.

Los gérmenes implicados con más frecuencia son aquellos que causan patología respiratoria: *Hemofilus influenzae*, estafilococo, estreptococo y neumococo.

### Clasificación

Se distinguen tres tipos clínicos:

- Preseptal, que afecta a las estructuras situadas delante del septum orbitario: piel, músculo y tejido subcutáneo. La motilidad ocular está conservada y no suele existir proptosis.
- Retroseptal, que afecta a las estructuras situadas delante y detrás del septum orbitario. Es mucho más grave, la motilidad ocular está comprometida y existe proptosis.
- Absceso orbitario, de cuadro similar al anterior se diagnostica mediante TAC.

### Diagnóstico diferencial

- Reacciones alérgicas palpebrales monolaterales.

Comienzo súbito, color rojo brillante del párpado, lagrimeo, no dolor.

- Picaduras de insectos.
- Miositis posquirúrgicas.
- Tumores.

Una situación especial requiere más cuidado aún: ciertos tumores orbitarios en niños pequeños pueden debutar con un cuadro similar a una celulitis orbitaria. Entre ellos el rhabdomiosarcoma debe

estar siempre en la mente del médico. Este tumor puede debutar simulando una celulitis, una dacrioadenitis o incluso un orzuelo. Es el tumor primario maligno más frecuente de órbita en niños de 3-5 años. No existe fiebre ni leucocitosis. Excepcionalmente el neuroblastoma presenta metástasis orbitarias. Se observa en niños de 1-3 años de edad. Suele ser bilateral en el 20% de los casos.

- Erisipela

Al constituir un cuadro de celulitis, estreptocócica, el cuadro puede ser parecido. Suele existir una línea de demarcación muy neta.

- Trombosis del seno cavernoso

Proptosis, paresia del III, IV y VI par, disminución de la sensibilidad en la 1ª y 2ª rama del trigémino. Es con mucha frecuencia bilateral.

### Tratamiento

En el servicio de urgencias deben realizarse, además de la exploración oftalmológica:

- Radiografías de senos para descartar sinusitis.
- Tomar constantes (¡fiebre!) y realizar analítica general (leucocitosis y desviación izquierda).
- Realizar cultivo de fosas nasales.
  - Ingresar siempre al enfermo.
  - Antibióticos sistémicos: cefalosporina de 2-3ª generación y clindamicina (o vancomicina).
  - Corticoides sistémicos a las 24-48 horas de instaurar la terapia antibiótica.
  - Si existe fluctuación: drenaje y desbridamiento.
  - Drenaje del seno paranasal afectado si lo hubiera.

## Conjuntivitis neonatal

Se denomina así a la presencia de secreción mucoide, mucopurulenta o purulenta, acompañada de hiperemia conjuntival difusa, en uno o ambos ojos, que acontece durante el primer mes de vida. Puede existir también edema palpebral y quémosis conjuntival.

### Etiología

#### 1. Química

Aparece a las pocas horas de instilar un agente profiláctico y suele resolverse en 1-2 días.

#### 2. Chlaydia trachomatis

Provoca una conjuntivitis moderada en las primeras semanas de vida. Se observan cuerpos de inclusión al teñir con Giemsa.

#### 3. Neisseria gonorrhoea

La conjuntivitis suele ser muy purulenta. Dado que tienen la capacidad de penetrar el epitelio intacto, puede acontecer una perforación corneal. En la tinción con gram aparece diplococos intracelulares gram+. *Neisseria meningitidis* es responsable en ocasiones y no debe olvidarse que se disemina y puede provocar una meningitis.

#### 4. Otras bacterias

Estafilococos, estreptococos y otras especies gram-

#### 5. Herpes simple

La conjuntivitis por Herpes simple debe ser reconocida pues en ocasiones se disemina y se afecta el sistema nervioso central. La existencia de lesiones en piel palpebral y/o dendritas corneales ayudan a su diagnóstico.

### Diagnóstico

1. Obtener información exacta de la fecha de comienzo tras el parto.
2. Observar si existen otros signos o síntomas asociados.
3. Tomar una muestra y realizar un estudio con tinción de Gram y Giemsa, así como un cultivo.

### Diagnóstico diferencial

1. Dacriocistitis.

Edema y eritema del canto interno. Dolor a la presión. A veces la presión sobre el saco lagrimal consigue que salga secreción a través de los puntos lacrimales. Hiperemia conjuntival más marcada en la zona cercana al canto interno.

2. Obstrucción del canal lacrimonasal.

Lagrimo crónico, secreción mucoide o mucopurulenta.

### Manejo

Investigar la existencia de enfermedades venéreas en la madre.

Descartar la existencia de lesión corneal (tinción con fluoresceína y luz azul).

Tomar una muestra por raspado conjuntival.

Realizar cultivo y antibiograma en sangre y agar chocolate.

Si se sospechan clamidias o virus realizar la toma de muestra correspondiente.

### Tratamiento

El tratamiento inicial se basa en la sospecha diagnóstica y los resultados de la tinción con Giemsa y Gram.

1. No se sospecha ningún organismo y las tinciones no aportan datos:

Eritromicina local (pomada) 5 veces al día y general (50 mgr/kg/día) durante 2 semanas.

2. Conjuntivitis química:

No es preciso tratamiento, pero debe reevaluarse a las 24 horas.

3. Se sospechan Clamidias:

Eritromicina general (50 mgr/kg/día) + pomada de eritromicina o sulfacetamida local.

Si se confirman por cultivo o inmunofluorescencia deben tratarse la madre y su pareja.

## Retinopatía del prematuro

Fisiopatológicamente se trata de una retinopatía proliferante secundaria a una isquemia en la periferia retiniana. En el prematuro los vasos retinianos periféricos no están desarrollados. La administración de oxígeno provoca una vasoconstricción a dicho nivel y la supervivencia de la retina se ve comprometida. Al existir isquemia retiniana se liberan factores vasoproliferativos responsables del cuadro clínico.

Aunque su incidencia ha disminuido mucho debe tenerse presente, tanto por las implicaciones legales que comporta, como por evitar la ceguera que puede provocar.

### Clínica

#### 1. Factores de riesgo

- Niños prematuros: < 36 semanas de gestación.
- Niños con bajo peso: < de 1500 gr. y especialmente < 1250 gr.
- Oxigenoterapia

#### 2. Signos

El cuadro clínico suele ser bilateral.

- Existencia de zonas avasculares en periferia retiniana.
- Dilatación y tortuosidad de venas y arteriolas retinianas en polo posterior.
- Leucocoria.
- Desprendimiento de retina, hemorragia vítrea, proliferación fibrovascular retiniana.

### Diagnóstico

Debe realizarse estudiando el fondo de ojo en midriasis. Es de reseñar que los niños con retinopatía del prematuro dilatan mal.

### Diagnóstico diferencial

#### - Vítreo-retinopatía exudativa familiar

Es una enfermedad autosómica dominante, aunque pueden existir afectados asintomáticos. No existe historia de oxigenoterapia.

- Hembras con incontinencia pigmenti (Síndrome de Bloch-Sulzberger): congénito y asociado a epilepsia, parálisis espástica, malformaciones cardíacas, condrodisplasia, alopecia y anomalías dentales y oculares, con un cuadro muy parecido a la retinopatía del prematuro.

- Otras causas de leucocoria.

## Clasificación

Puede realizarse según la:

### 1. Localización

- Zona 1: Polo posterior (2 veces la distancia entre fovea y papila centrada en papila).
- Zona 2 : Desde la zona 1 a la periferia nasal.
- Zona 3 : Desde la zona 1 a la periferia temporal.

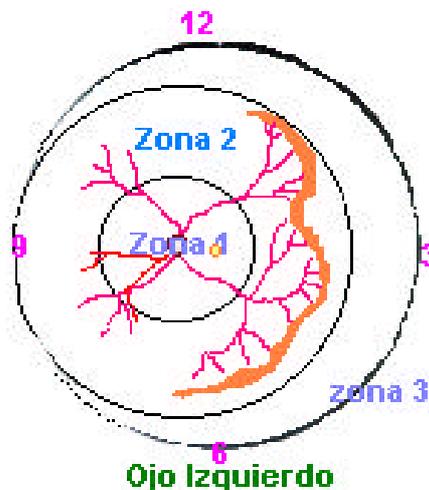


Figura 6- 1 Zonas retinianas (retinopatía del prematuro)

### 2. Extensión

Número de sectores afectados (30° por sector)

### 3. Severidad

- Estadio 1

Línea de demarcación plana que separa la zona vascular posterior de la avascular en periferia.

- Estadio 2  
Borde de demarcación neto.
- Estadio 3  
Borde de demarcación neto con proliferación fibrovascular extraretiniana anaranjada.
- Estadio 4A  
Desprendimiento de retina extrafoveal.
- Estadio 4B  
Desprendimiento de retina subtotal que afecta a la zona 1.
- Estadio 5  
Desprendimiento de retina total.

#### 4. Enfermedad "Plus"

Existencia de venas engrosadas y arterias tortuosas en el polo posterior. Es un signo pronóstico crítico.

### Manejo

#### 1. Niños < 1250 gr.

Examen del fondo de ojo en midriasis con indentación escleral a las 4 semanas del nacimiento, mejor antes de ser dado de alta hospitalaria.

#### 2. Otros prematuros o con bajo peso al nacer.

Examen en iguales condiciones que en el caso anterior pero a las 6 semanas del nacimiento.

### Tratamiento

#### 1. Estadios 1-2

No es preciso tratamiento.

#### 2. Estadio 3

Crioterapia o láser si están afectadas las zonas 1 ó 2, o si existe afectación de más de 5 sectores contiguos con membrana fibrovascular con signo +. Se trata toda la zona avascular y debe instaurarse en las 72 horas siguientes al diagnóstico.

#### 3. Estadios 3-4

Tratamiento quirúrgico con cerclaje escleral y/o vitrectomía.

## Seguimiento

### 1. Niños < 1250 gr.

En caso de enfermedad preumbral repetir los exámenes cada 2 semanas hasta la 14 semana, después cada 1-2 meses y finalmente cada 6-12 meses.

En cualquier estadio que afecte la zona 1, si existe borde con enfermedad "plus" en zona 2, o ante cualquier caso con proliferación fibrovascular en la zona 2 los exámenes se realizarán semanalmente.

### 2. Otros niños prematuros o con bajo peso al nacer

Si en el examen inicial existe cualquier grado de retinopatía del prematuro seguir la misma pauta que en niños < 1250 gramos. Si no existe retinopatía del prematuro en el examen inicial revisar a las 12-14 semanas.

## Leucocoria

Se denomina así a la existencia de un reflejo pupilar blanquecino.

En condiciones normales la pupila es de color negro. En caso de existir una zona de retina blanquecina la luz reflejada puede ser visible.

La presencia de leucocoria siempre impone un estudio profundo del enfermo, tanto porque pueda tratarse de un retinoblastoma, como porque las otras causas tienen un potencial ampliopizante elevado.

## Exploración

En principio no es preciso ningún instrumento para observar su existencia: o bien los padres traen al enfermo porque les ha llamado la atención o bien en un examen rutinario nosotros la apreciamos. No obstante la mejor forma de objetivar una leucocoria es usar el oftalmoscopio. Se coloca uno a 1 metro del enfermo y mira a través del visor, procurando observar los dos ojos. En condiciones normales el reflejo rojo pupilar es homogéneo. En caso de leucocoria el reflejo rojo se encuentra alterado. Debe estudiarse en mirada al frente y en diferentes direcciones de mirada.

Una vez que se ha constatado la existencia de leucocoria será necesario realizar una exploración oftalmológica completa y una exploración general, incluyendo resonancia magnética, ultrasonografía...

## Etiología

### 1. Retinoblastoma

Tumor maligno de la retina. Se presenta como una masa nodular blanca que se extiende al vítreo (endofítico), como una masa bajo la retina desprendida (endofítico), o como una lesión infiltrativa difusa que simula una uveítis. Es frecuente la neovascularización del iris y algo menos el pseudohipopion y la siembra en vítreo. Puede ser unilateral, bilateral e incluso multifocal. La edad más frecuente de presentación es entre el primer y segundo año de vida. En ocasiones existe historia familiar.

## 2. Malformaciones congénitas

Colobomas corioretinianos, vítreo primario hiperplásico persistente, fibras nerviosas mielinizadas...

## 3. Inflamaciones

### - Toxocariasis

Infección retiniana por nematodo que aparece como un granuloma localizado y elevado de color blanquecino, localizado en la retina periférica o el polo posterior. En ocasiones provoca una endoftalmitis difusa aguda. Suele ser unilateral. La edad de presentación es entre el 3º y 10º año.

### - Toxoplasmosis

Una cicatriz corioretiniana de toxoplasmosis puede dar leucocoria, sin embargo el cuadro oftalmoscópico es muy diferente.

## 4. Tumores

### - Astrocitomas retinianos

Su aspecto es el de masas blanco-amarillentas, sesiles, a veces multilobuladas. Se asocia a la esclerosis tuberosa y en raras ocasiones a neurofibromatosis.

## 5. Vasculares

### - Enfermedad de Coat's

Anomalía en la permeabilidad vascular retiniana con alteración de la barrera hemato-retiniana. Se produce trasudación de los vasos anormales con acúmulo en el espacio intra y subretiniano. Como se puede desarrollar un desprendimiento de retina exudativo la presencia de leucocoria está dentro de lo posible. Afecta al sexo femenino en la 2ª-3ª década de vida. Es unilateral y no suelen existir antecedentes familiares.

### - *Retinopatía del prematuro*

La leucocoria aparece si existe desprendimiento de retina.

## Diagnóstico

Es importante la localización anatómica de la leucocoria. Así puede localizarse en:

### 1. Espacio pupilar

Una opacidad blanquecina a este nivel indica la existencia de catarata o casos muy avanzados de vítreo primario hiperplásico. La presencia de una catarata NO EXCLUYE otras causas de leucocoria.

## 2. Vítreo

La displasia vitreoretiniana se acompaña de malformaciones generales. La existencia de células o grumos en vítreo indica la existencia de hemorragia, inflamación o tumor intraocular.

## 3. Retina

Podemos encontrar:

### a) *Manchas blanquecinas estriadas.*

- Las fibras nerviosas mielinizadas aparecen como manchas planas blanquecinas de superficie estriada y con una disposición característica siguiendo el patrón de distribución de la capa de fibras nerviosas de la retina.

### b) *Defectos*

- Los colobomas corioretinianos tienen una localización inferonasal.
- Las cicatrices corioretinianas por toxoplasmosis se presentan como una cicatriz blanca nacarada rodeadas de pigmento negro.
- Los citomegalovirus producen una retinitis típicamente descrita como en "queso y tomate": sobre un fondo de hemorragias se encuentran multitud de manchas blanquecinas.

### c) *Membrana retrolental*

- Desprendimiento de retina que puede ser exudativo, por tracción o regmatógeno.
- Los desprendimientos exudativos tienen un origen vascular (vasos telangiectásicos en la enfermedad de Coat's) o por la existencia de una masa subretiniana. Si la masa está calcificada es típico de los retinoblastomas exofíticos. Los granulomas focales son producidos por toxocarías.
- Los desprendimientos traccionales se aprecian en la retinopatía del prematuro y en la vitreoretinopatía exudativa familiar (defecto autosómico dominante).
- Los desprendimientos regmatógenos aparecen tras un traumatismo o en la miopía alta.

## Manejo

### 1. Historia clínica

Destacar la edad de comienzo, la presencia de antecedentes familiares, si hubo aporte de oxígeno recién nacido o si ha habido contacto con perros.

### 2. Examen oftalmológico completo

Es esencial medir el diámetro corneal para descartar un ojo microftálmico (la presencia de un microftalmos casi hace descartar un origen por retinoblastoma), buscar la existencia de neovascularización y de catarata, así como explorar el vítreo y el fondo de ojo en midriasis.

### 3. Exámenes especiales

Ultrasonografía B, angiografía fluoresceínica, TAC o RMN de órbita y cerebro, test de ELISA para toxocara y paracentesis de cámara anterior son útiles no sólo para el diagnóstico diferencial sino también para planear el tratamiento.

### 4. Examen bajo anestesia general

## Tratamiento

Enviar al oftalmólogo.

En el retinoblastoma el tratamiento a elegir depende del tipo y el momento evolutivo. Sólo indicar que se usa la enucleación, la irradiación, la fotocoagulación con láser, la crioterapia y si existen metástasis la quimioterapia.

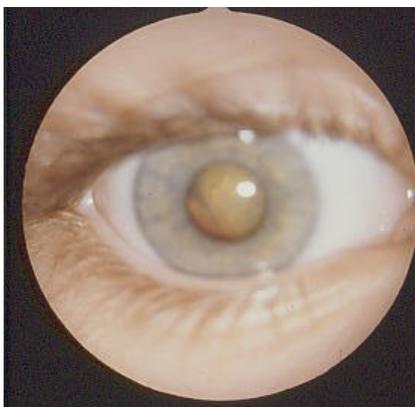


Figura 6- 2 Leucocoria secundaria a retinoblastoma

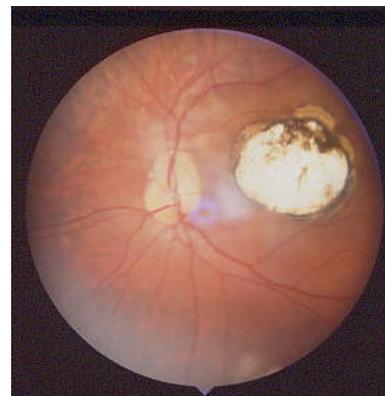


Figura 6- 3 Retinocoroiditis por toxoplasma

## Estrabismo

Se entiende por estrabismo una pérdida de la alineación ocular. Se excluyen aquellas causas de pérdida de alineación ocular debidas a parálisis oculomotoras, siempre que éstas no sean congénitas.

El estrabismo es un defecto no ocultable, por lo que nos plantea dos problemas de igual importancia para el niño: el funcional, con la falta de desarrollo de la visión binocular-estereopsis y la posibilidad de aparición de ambliopía, y el estético. Los niños con estrabismo pueden desarrollar alteraciones de la personalidad y sufrir su condición. No es raro que sean objeto de burlas por parte de otros niños.

## Recuerdo fisiológico

Cuando un niño nace no sabe ver. Por tanto en los primeros años de vida debe desarrollar la capacidad que le brinda nuestro sistema sensorial y motor: la visión binocular única y estereoscópica.

Es decir la unión de dos imágenes diferentes, vistas por cada ojo independientemente, en una única. Para ello se necesita:

- Una posición de los ojos correcta.
- Una normalidad en la captación y transmisión de las imágenes a la corteza visual.
- La capacidad de fusión de las dos imágenes en la corteza sensorial visual.

Existen unas etapas en la instauración de estas capacidades monoculares y así lo primero que se desarrolla es la capacidad de fijación. Al año de vida dicha capacidad está plenamente desarrollada y es completamente estable. Posteriormente aparece la capacidad de proyección-localización, siendo máxima a los 2 años y estabilizándose a los 4 años. La agudeza visual es máxima a los 5 años y se estabiliza a los 7-8 años.

Simultáneamente se desarrolla la capacidad de visión binocular.

## Fisiopatología

¿Qué ocurre cuando aparece un estrabismo?

Depende del tipo de estrabismo y de la edad de instauración:

Si el estrabismo es monocular, es decir un ojo está siempre desviado, y además es precoz se altera la capacidad de fijación, que incluso puede llegar a no desarrollarse. En consecuencia la agudeza visual de ese ojo estará muy disminuida: estos estrabismos son muy ambliopizantes. Si su aparición es más tardía puede perderse esa capacidad de fijación, aunque la ambliopía no será tan profunda.

Por supuesto que no aparece la proyección-localización o es defectuosa, ni tampoco la visión binocular única.

Si el estrabismo es binocular o alternante, es decir unas veces desvía un ojo y otras veces el otro, se desarrollará la capacidad de fijación, pero no la visión binocular única. Aparecen fenómenos de confusión, diplopia, supresión y de correspondencia retiniana anómala.

### Etiología

Es muy variada. Las causas más importantes son:

- Alteraciones motoras, como alteraciones en las inserciones musculares, sus fascias, parálisis congénitas, malformaciones orbitarias.
- Alteraciones acomodativas, defectos de refracción fundamentalmente hipermetropía.
- Alteraciones del sistema nervioso central: déficit fusional, disineria acomodación-convergencia.
- Causas hereditarias.
- Causas orgánicas oculares que impiden el desarrollo de la fijación: cicatrices maculares, cataratas...

### Anamnesis

Ante un niño con estrabismo deberemos preguntar, además de los antecedentes personales y familiares:

- Cuándo empezó a desviar.
- Qué ojo comenzó a desviar y si sigue siendo el mismo o también desvía el otro.
- El comienzo ha sido lento y progresivo o brusco.

## Exploración

Debe investigarse la función motora y la función sensorial. Quizás para un pediatra los dos puntos más interesantes son descubrir si existe un estrabismo y ambliopía.

La exploración de la función motora se realiza practicando el “cover test”. El enfermo debe estar correctamente colocado: cabeza derecha, luz de fijación centrada, mirada al frente en PPM (posición primaria de mirada). Debe realizarse en mirada de lejos y cerca. También debe hacerse en diferentes posiciones de la mirada.

El “cover test” consiste en tapar un ojo y observar si el otro ojo hace algún movimiento.

El “cover-uncover” consiste en tapar un ojo y acto seguido destaparlo y observar qué movimiento realiza.

El “cover alterno” consiste en la oclusión de un ojo y acto seguido se ocluye el otro. Es la variedad más disociante de las tres, por lo que pone de manifiesto forias con más facilidad.

Al realizar esta prueba podemos obtener información valiosa:

- Si existe o no estrabismo.
- Si el estrabismo es convergente, divergente o vertical.
- Si el ángulo de desviación es el mismo en cualquier dirección de la mirada (concomitante) o no (incomitante).
- Si existe algún ojo dominante, y por tanto el otro ojo puede presentar ambliopía.

Deben investigarse los movimientos oculares de cada ojo por separado (ducciones), haciendo mirar al enfermo en las diferentes posiciones diagnósticas. De esta forma podemos descubrir limitaciones que pueden indicar parálisis o restricción.

El examen sensorial por parte del pediatra incluye la toma de la agudeza visual y, si dilata al enfermo, la fijación. Para saber si existe fijación foveolar se hace mirar al niño la luz del oftalmoscopio con un filtro que proyecte una estrella o círculo. El especialista debe realizar un estudio de la refracción bajo cicloplegia y el examen de la correspondencia retiniana, además de los anteriormente descritos, que puede realizar el pediatra.

## Esodesviaciones

Estrabismo en el que el ojo se encuentra desviado hacia el lado nasal.

### Clasificación

#### - Esotropía congénita

Comienza a observarse a los 6 meses de vida, el ángulo de desviación es muy grande, no suele existir error de refracción excesivo y es rara la ambliopía si existe fijación cruzada. Puede asociarse a nistagmus latente (aquel que sólo se manifiesta cuando ocluimos un ojo).

#### - Esotropía acomodativa

Se debe a una activación excesiva del reflejo de acomodación. Es quizás el tipo más frecuente. Comienza a los 2-3 años de vida.

Existen varias formas clínicas: esotropía acomodativa refractiva (Se observa en niños hipermétropes (+3 a +6 dioptrías), la desviación de lejos es igual a la de cerca), esotropía acomodativa no refractiva (el ángulo de desviación es mayor de cerca que de lejos).

#### - Esotropía por privación sensorial

Se aprecia en aquellos casos con una lesión mono o binocular que impide una buena agudeza visual: leucomas corneales, cataratas, cicatrices retinianas, tumores...

### Diagnóstico diferencial

#### - Pseudoesotropía

Los ojos parecen estar en esodesviación, pero al realizar el cover test no se aprecia desviación: ángulo Kappa-, epicantus, distancia interpupilar menor de lo habitual...

#### - Esodesviaciones incoherentes

El ángulo de desviación varía según la dirección de mirada. Ocurre en algunos síndromes congénitos y en parálisis del VI par.

### Tratamiento

El pediatra enviará al oftalmólogo inmediatamente constata un estrabismo. Constituye un error esperar hasta que el niño tenga 4-5 años: ¿y si presenta una esotropía por privación secundaria a un retinoblastoma?

Las líneas generales del tratamiento son:

- Corregir el defecto de refracción si existe.
  
- Corregir la ambliopía si existe.
  
- Si la desviación desaparece con su corrección óptica no es preciso plantearse la intervención quirúrgica, aun cuando desvíe al quitarse las gafas.
  
- Si la desviación no desaparece o lo hace parcialmente debe plantearse la posibilidad de corrección quirúrgica. Es importante que los padres comprendan que sólo se corrige el ángulo de desviación con la corrección óptica.
  
- Debe informarse a los padres que quizás se necesiten varias intervenciones quirúrgicas para conseguir una alineación ocular estéticamente soportable.
  
- La corrección quirúrgica debe ser lo más precoz posible: 3 años es una buena edad para realizarla.

## Exodesviaciones

Estrabismo en el que el ojo se encuentra desviado hacia el lado temporal bien de forma permanente o intermitente.

### Clasificación

#### - Exotropía intermitente

Exotropía que sólo aparece en determinadas circunstancias, intermitentemente, es decir existen momentos en los que el enfermo desvía y otros en los que no. Es quizás la forma más frecuente de exodesviación en niños. Suele comenzar a los 4 años y no es frecuente la presencia de ambliopía. Al principio los episodios de desviación, típicamente en visión lejana, se observan cuando el enfermo está soñoliento, debilitado por alguna enfermedad o fatigado. Los ojos se vuelven a alinear al cerrarlos y abrirlos o al indicar al enfermo que preste atención. Progresivamente los episodios se hacen más frecuentes y la desviación aparece también en visión cercana. Puede experimentarse diplopía. Finalmente existe una desviación constante.

Algunos autores clasifican la exotropía intermitente en tres fases según el estado evolutivo del enfermo:

- . Fase 1, desviación esporádica, con el cansancio... y sólo de lejos.
- . Fase 2, aumento de la frecuencia comenzando a desviar en ocasiones de cerca.
- . Fase 3, Desviación constante de lejos y cerca.

#### - Exotropía por privación sensorial

Del mismo modo que en los casos de esotropía por privación sensorial, al existir un obstáculo que impida una buena agudeza visual el ojo puede desviar en exotropía.

### Diagnóstico diferencial

#### - Pseudoexotropía

Los ojos parecen estar desviados en exotropía pero al realizar el cover test no se aprecia desviación, a pesar de existir una buena visión en cada ojo (si existiera mala visión en un ojo pudiera existir desviación con fijación excéntrica y entonces el cover test no demostraría desviación aunque realmente existiera): aumento de la distancia interpupilar, desplazamiento temporal de la fóvea (cicatrices retinianas...).

- Parálisis del III par

- Síndrome de Duane tipo II

Se trata de una restricción congénita de la motilidad ocular caracterizada por la limitación de la adducción en un ojo, con estrechamiento de la hendidura palpebral y retracción del globo ocular con los intentos de adducción por parte del ojo afectado.

- Enfermedades orbitarias, como tumores y pseudotumores. En estos casos existe proptosis y restricción de la motilidad ocular.

- Miastenia gravis. La desviación es mayor conforme transcurre el día. Se acompaña de ptosis. El test del Cloruro de Edrofonio es positivo.

### Tratamiento

Al igual que en las esotropias el enfermo debe ser enviado al oftalmólogo sin dilación. Del mismo modo debe explorarse la agudeza visual para descartar la presencia de ambliopía, la motilidad ocular para llegar al diagnóstico. Los enfermos serán examinados cada 6 meses, aunque si existe ambliopía deberá ser más frecuente.

- Exotropia intermitente:

En fase 1 vigilar al enfermo fundamentalmente la agudeza visual y la evolución de la desviación.

En fase 2 está indicada la intervención quirúrgica con el fin de mantener la visión binocular.

En fase 3 está indicada la intervención quirúrgica. En ocasiones puede conseguirse la binocularidad.

- Exotropia por privación sensorial

Intentar corregir la causa, tratar la ambliopía, realizar cirugía muscular para conseguir la alineación ocular, plantear el uso de gafas de plástico para proteger el ojo sano de traumatismos.

## Ambliopía

Se entiende por ambliopía a una disminución de la visión de un ojo no mejorable con la prescripción de cristales correctores y no explicable completamente por una lesión orgánica. Para que aparezca el impedimento visual debe desarrollarse en la primera década de la vida. Cuando la visión se halla completamente instaurada no puede aparecer una ambliopía.

## Semiología

- Disminución de la agudeza visual. No mejora con el uso del agujero estenopeico e incluso ven peor al mirar a su través.

- La agudeza visual morfoscópica suele ser superior, es decir si se presentan los optotipos por separado la visión es mejor que si se presentan agrupados.

- El uso de filtros de densidad neutra no reduce la agudeza visual (sí se reduce si existe lesión orgánica).

- No existe defecto pupilar aferente aunque la ambliopía sea muy severa.

## Etiología

Cualquier impedimento al desarrollo de la visión.

### - Estrabismos

En el período de desarrollo visual si un ojo está siempre desviado y no se usa aparecerá ambliopía. Es la causa más frecuente. Los estrabismos de pequeño ángulo son más ambliopizantes que los de gran ángulo, pues en éstos puede existir fijación cruzada.

### - Anisometropías

Si existe una diferencia mayor de 3 dioptrías entre los dos ojos, la corteza visual encuentra dificultades en la fusión de las imágenes de cada ojo, debido a la diferencia de tamaño en ellas. Se suprimirá la imagen de un ojo.

### - Oclusión

Ptosis palpebral, uso no adecuado de parches oculares...

- Opacidades de medios (cicatrices corneales, cataratas, vítreo primario hiperplásico...) o lesiones retinianas (toxoplasmosis...).

### Diagnóstico

- Investigar si ha existido historia de estrabismo, oclusión...
- Realizar un examen ocular completo para descartar lesión orgánica o estrabismo.
- Realizar una refracción bajo cicloplegía.

### Tratamiento

Si el período de desarrollo visual terminó (niños mayores de 11-12 años) no debe hacerse nada. Si el niño es menor de esta edad límite:

- Corregir el defecto de refracción si existiera.

- Ocluir el ojo sano 1 semana por cada año del niño, por ejemplo 4 semanas si el niño tiene 4 años. Estas cifras son aproximadas. El enfermo debe ser revisado no sólo para ver si mejora su agudeza visual, sino para observar cómo reacciona el ojo ocluido. Deben usarse parches normalizados. El parche debe colocarse inmediatamente el niño se despierta y se le retirará cuando ya esté dormido. No es infrecuente que por "lástima" los padres dejen al niño algún tiempo sin el parche: NO SE CONSIGUE NADA. Para quitarlo es recomendable colocar previamente una compresa húmeda caliente y así se desprende sin escoriar la piel.

Cuando se consigue una agudeza visual óptima no es infrecuente tener que seguir con las oclusiones unas horas al día, hasta los 11-12 años, para poder mantener la visión alcanzada.

Si la causa de la ambliopía es el estrabismo no debe realizarse la intervención quirúrgica hasta que la ambliopía esté resuelta.

## Glaucoma congénito

Aunque raro debe estar en la mente del pediatra y, por supuesto del oftalmólogo. Suele ser un problema bilateral.

### Semiología

- Los niños con glaucoma congénito son llevados al pediatra por presentar lagrimeo, fotofobia (incluso blefarospasmo) y en ocasiones ojo rojo. Ante una fotofobia en un niño debe sospecharse un glaucoma congénito.

- Signos corneales: aumento del diámetro horizontal corneal (>12 mm. en un menor de 1 año es muy sospechoso), edema corneal (turbidez), roturas en la membrana descemet (líneas horizontales o concéntricas al limbo blanquecino-grisáceas).

- Presión intraocular elevada.

- Alteración papilar: aumento de la relación excavación/disco.



*Figura 6- 4 Buphthalmos*

### Etiología

- Glaucoma congénito primario: no está asociado a otras anomalías oculares.

- Asociado a anomalías del segmento anterior: síndrome de Axenfeld, anomalía de Rieger y anomalía de Peter. Puede observarse alteraciones del iris, pupila...

- Síndrome de Loewe: enfermedad hereditaria ligada al sexo recesiva y caracterizada por catarata, glaucoma y alteraciones renales.
- Rubéola: cataratas, glaucoma, corioretinopatía en “sal y pimienta”, alteraciones cardíacas y renales.
- Otros: facomatosis, homocistinuria...

### Diagnóstico

- Descartar otras anomalías sistémicas, enfermedades durante el embarazo o historia familiar de glaucoma congénito.
- Realizar un examen ocular completo: buscar un aumento del diámetro corneal, la existencia de estrías corneales, tomar la tensión ocular y ver el fondo de ojo en midriasis, estudiar el ángulo irido-corneal.
- Plantearse la realización de un examen ocular bajo anestesia. Debe saberse que el uso de anestesia general reduce significativamente la tensión ocular, halotano fundamentalmente, salvo si se usa una ketamina, la cual eleva la tensión ocular.

### Diagnóstico diferencial

- Aumento del diámetro corneal o globo ocular  
Megalocórnea congénita (diámetro corneal mayor de lo normal pero sin edema corneal, aumento de la tensión ocular o alteraciones del disco óptico), miopía magna...
- Edema y/o líneas en descemet  
Trauma obstétrico (se pueden producir edema y estrías en descemet, pero éstas son verticales u oblicuas y en general el cuadro es unilateral), distrofia endotelial hereditaria congénita (bilateral, edema corneal, el diámetro corneal y la PIO son normales), mucopolisacaridosis, cistinosis...
- Lagrimeo y/o fotofobia  
Obstrucción del conducto nasolagrimal...

## Tratamiento

Suele ser quirúrgico, por lo que el tratamiento médico es transitorio, en espera de la intervención.

### 1. Médico

- Beta-bloqueantes tópicos
- Inhibidores de la anhidrasa carbónica generales o tópicos.
- Epinefina

Los mióticos no suelen ser efectivos e incluso pueden aumentar la PIO.

### 2. Quirúrgico

El tratamiento de elección es la goniotomía o la trabeculotomía. En caso de fracasar la goniotomía puede realizarse posteriormente una trabeculectomía.

## El niño que no ve

Un niño que parece no ver requiere una atención preferente por parte del oftalmólogo y del pediatra. Además se necesitará la colaboración de otras instituciones para poder orientar y desarrollar el posible potencial visual del niño.

### Etiología

En ocasiones la causa es obvia, cataratas congénitas muy densas, leucomas corneales, cicatrices maculares..., pero en otras no. Se expone una guía muy general sobre las causas no tan obvias, debe investigarse entre otros los siguientes parámetros: existe nistagmus de seguimiento o no, el reflejo pupilar a la luz es normal o no:

- Existe nistagmus de seguimiento y el reflejo pupilar fotomotor es malo: Amaurosis congénita de Leber, hipoplasia del nervio óptico, acromatopsia, atrofia óptica congénita...

- Existe nistagmus de seguimiento y el reflejo fotomotor pupilar es bueno: Nistagmus infantil, albinismo...

- No existe nistagmus y el reflejo fotomotor es normal: Disfunción cerebral difusa, maduración del sistema visual retrasada, error extremo de refracción...

### Diagnóstico

- Examen pupilar.
- Buscar la existencia de nistagmus minuciosamente.
- Explorar el segmento anterior con una luz: buscar defectos de transiluminación en el iris.
- Realizar un estudio del fondo de ojo en midriasis.
- Realizar una refracción bajo cicloplegia.
- Considerar un estudio electroretinograma y potenciales visuales evocados si no se descubre nada.

### Tratamiento

- Corregir los defectos de refracción si los hubiera.
- Consejo genético.
- Informar a los padres y a los servicios de educación.
- Evaluar el sistema endocrino del niño, sobre todo si existe retraso en el crecimiento...

## Tumores orbitarios

Constituyen una patología infrecuente pero importante por su gravedad. Como ya ha sido explicado en otros apartados el tumor maligno orbitario en niños mas frecuente es el rabadomiosarcoma. Y que puede debutar con un cuadro parecido a la celulitis orbitaria preseptal.

### Clínica

El signo característico es la proptosis y el desplazamiento del globo ocular en determinada dirección. Adicionalmente existe alteración de la motilidad ocular. Dependiendo de la etiología aparecen otros signos y síntomas.

### Etiología

#### - Rabdomiosarcoma

Es típico de niños menores de 7 años, aunque puede presentarse a cualquier edad. Es un tumor maligno de rápida progresión local y muy metastatizante. Se localiza con más frecuencia en la zona nasal superior. Puede existir edema palpebral y en ocasiones historia de sangrado nasal. La radiología suele demostrar destrucción ósea.

#### - Linfangioma

Se presenta en la 1ª década de la vida. Es frecuente que junto a la presentación orbitaria existan focos en conjuntiva, párpados y orofaringe. Es de evolución lenta, pero si sangra evoluciona más rápidamente.

#### - Leucemia

En menores de 10 años. Es típica la aparición de lesiones en órbita, rápidamente evolutivas y que producen proptosis, antes de que aparezcan los signos típicos de leucemia en médula ósea. Es decir el debut de una leucemia puede suceder a nivel orbitario.

#### - Gliomas del nervio óptico

Se presenta en menores de 2-6 años. Es un tumor lentamente progresivo. Se produce disminución de la agudeza visual, defecto pupilar aferente relativo, edema del disco óptico y atrofia óptica. Puede asociarse a neurofibromatosis.

- Neuroblastoma metastásico

Suele comenzar por un cuadro agudo de proptosis, equimosis subconjuntival y desplazamiento del globo ocular. Existe afectación general debido a que en estos casos en el enfermo ya ha sido diagnosticada la localización primaria.

- Quistes dermoides y epidermoides

Presentes desde el nacimiento, se localizan típicamente en la región supero temporal.

- Teratomas

Están presentes en el nacimiento. La visión del ojo del lado afectado suele estar perdida debido a aumento de la PIO, atrofia óptica o exposición corneal.

### Diagnóstico

- Historia clínica

Investigar fundamentalmente la edad de comienzo y la progresión, la existencia de sangrado nasal y la afectación sistémica general.

- Examen externo

Medir la proptosis con el exoftalmómetro de Hertel o con métodos menos sofisticados (guía milimetrada), buscar masas en la fosa temporal y en el abdomen.

- Realizar un examen ocular completo

- TAC O RMN de órbita y cráneo

- Biopsia

En aquellos casos en los que se constata rápida evolución o existe sospecha de rhabdomyosarcoma.

### Tratamiento

Depende de la etiología, pero no debe olvidarse que en estos enfermos, al poder presentar ambliopía..., también será preciso un tratamiento oftalmológico.