

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentarios del Dr. Javier Celis Sánchez
**Iris Atrophy Following Intracameral
Dexamethasone Injection: A Report of Two
Pediatric Cases**

Nguyen BM, Do CL, Boydstun IP, Wall PB. J
AAPOS. 2024 Jun; 28(3): 103901.

Se presentan 2 casos pediátricos de atrofia del iris que se desarrollaron aproximadamente 1 mes después de la inyección intracameral de una suspensión de dexametasona al 9% tras una goniotomía unilateral y tras una extracción de catarata.

Caso 1

Niña de 4 años con iris marrón, diagnosticada de un glaucoma juvenil de ángulo abierto del ojo izquierdo. A los tres días del diagnóstico, la paciente se sometió a su primera goniotomía y, al concluir esta, se administró una alícuota de 2 mm de dexametasona intracameral al 9% (Dexycu; Eye point Pharmaceuticals, Watertown, MA).

Durante una revisión a los 37 días del postoperatorio, se observó atrofia del iris en la posición de las 3 horas del ojo izquierdo, donde la esférula de dexametasona se había depositado en el iris.

Caso 2

Niña de 10 años con iris marrón y catarata subcapsular posterior del ojo derecho. Se realizó extracción de catarata con implante de lente intraocular y, al concluir la cirugía, la paciente recibió una alícuota de 2 mm de dexametasona intracameral al 9%.

Un mes después de la operación, se observó atrofia del iris en la posición de las 8 horas del ojo derecho adyacente al margen pupilar, donde se había asentado la suspensión de dexametasona. También tenía una inflamación persistente de bajo grado meses después de la cirugía.

Ninguno de los dos pacientes se sometió a cirugía intraocular en el ojo contralateral; Ninguno de los dos experimentó efectos secundarios adicionales como resultado del tratamiento.

Discusión

La eficacia del uso de la dexametasona intracameral está ampliamente contrastado en el postoperatorio de la catarata del adulto. Aunque no hay estudios comparativos frente al régimen habitual con colirios, si hay pruebas de una mayor preferencia del paciente por el uso intracameral debido a un mejor control de la inflamación y una menor interferencia con la actividad diaria.

Dexycu[®] utiliza el Verisome (Icon Bioscience Inc, Sunny vale, CA), un dispositivo de liberación sostenida. Este utiliza citrato de acetilo trietilo para crear una esférula biodegradable, lo que facilita la liberación prolongada del fármaco y permite la administración de una dosis inicial relativamente alta, seguida de dosis decrecientes, para un efecto clínico sostenido que dura hasta 30 días en la mayoría de los pacientes.

Los efectos adversos publicados de la dexametasona intracameral incluyen el aumento de la PIO, edema corneal y la iritis. La atrofia del iris puede ser un efecto secundario adicional. Todavía no se entiende bien el mecanismo subyacente.

En un estudio se ha informado que el hidrogel Verisome puede persistir meses más allá de la ventana de liberación del esteroide antes de

que comience a encogerse. Sugieren que a medida que la alicuota se reduce, podría haber una fuerza contráctil sobre el iris que causa disrupción mecánica y atrofia.

Dexycu[®] fue diseñado para reducir la inflamación intraocular postoperatoria y para reducir la tarea de instilar colirios con alta frecuencia, algo que para los padres de niños incumplidores puede resultar ventajoso. Se requieren más estudios para dilucidar la fisiopatología detrás de la administración de los esteroides intracamerales, la atrofia del iris en niños y adultos, así como la eficacia de este tratamiento en comparación con el tópico.

Correlation of Anterior Segment Optical Coherence Tomography and Ultrasound Biomicroscopy in Congenital Corneal Opacity

Yangzes S, Kaushik S, Malhotra C, Thakur A, Gupta A, Jain AK, Jinagal J, Pandav SS. J AAPOS. 2024 Apr; 28(2):103863.

Propósito: Investigar la correlación entre la tomografía de coherencia óptica del segmento anterior swept-source (OCT-SA) y la biomicroscopía ultrasónica (BMU) en la opacidad corneal congénita.

Métodos: Se incluyeron todos los niños con opacidades corneales congénitas unilaterales o bilaterales que se sometieron a un examen bajo anestesia con BMU y a una OCT-SA desde el 1 de enero de 2022 hasta el 31 de diciembre de 2022. Las principales medidas fueron la evaluación de la córnea y del segmento anterior y la correlación de los hallazgos de BMU y la OCT-SA.

Resultados: Un total de 22 ojos de 15 pacientes fueron fotografiados utilizando ambas tecnologías. La edad de la exploración inicial osciló entre 11 días y 4 años. Los diferentes fenotipos se clasificaron en función de los hallazgos del examen clínico, BMU y OCT-SA.

Catorce ojos fueron diagnosticados con anomalía de Peters, se observó estafiloma corneal congénito en 4 ojos, 2 ojos tenían coloboma, 1 ojo esclerocórnea periférica y 1 ojo fue diagnosticado con afaquia primaria congénita. Los

hallazgos de OCT-SA y BMU se correlacionaron estrechamente en 18 de los 22 ojos (82%), pero la OCT-SA no proporcionó información detallada en 4 ojos (18%) donde BMU reveló más detalles.

Conclusión: Aunque OCT-SA ofrece valiosos datos preliminares para la evaluación inicial y el asesoramiento, es posible que no proporcione evaluaciones precisas de manera consistente en todos los casos. Por lo tanto, BMU debe ser considerado para la evaluación definitiva.

Discusión: La opacidad corneal congénita afecta a 3/100.000 nacidos.

Usamos la regla mnemotécnica STUMPED (perplejo) para recordar el diagnóstico diferencial de las opacidades corneales congénitas: (S) esclerocórnea, (T) desgarros en la membrana de Descemet (generalmente debido a un traumatismo con fórceps o glaucoma congénito), (U) úlceras (infección), (M) metabólicas (p. ej., mucopolisacaridosis), (P) anomalía de Peters, (E) edema (p. ej., distrofia endotelial hereditaria congénita [CHED], distrofia polimorfa posterior, distrofia hereditaria congénita del estroma [CHSD], glaucoma) y (D) dermoide. Una clasificación alternativa de las opacidades corneales se basa en si son primarias frente a secundarias, o congénitas frente a adquiridas.

Las alteraciones pueden tener diferentes causas genéticas y es necesario un detallado examen del segmento anterior para conocer el alcance de los defectos. Este tipo de exploración es difícil en pacientes de corta edad y, hasta ahora se venía realizando mediante BMU que es un procedimiento de contacto. Para ello es preciso una anestesia general lo cual no siempre es fácil en este grupo de niños que suelen presentar otras alteraciones congénitas sistémicas. La aparición de los equipos de OCT de segmento anterior permite una exploración menos cruenta ya que no requieren anestesia general.

En este artículo se pretende valorar si la exploración con OCT-SA nos da la misma información que la BMU en este grupo de patologías.

La OCT-SA utilizada fue el Casia-Tomey SS-1000, un OCT del tipo «swept-source» que realiza 30.000 A-scans por segundo, lo que per-

mite estudiar los 360° en 2.4 segundos. Esto posibilita el estudio de niños pequeños colocándolos en la mentonera del aparato y mediante un blefaróstató capturar las imágenes del segmento anterior, aunque no haya fijación de la mirada.

De los 22 ojos explorados hubo concordancia de imágenes en 18. La BMU fue superior a la OCT-SA en 4 ojos, donde las imágenes de BMU mostraron más detalles en las estructuras del segmento anterior.

En uno de esos casos la BMU reveló una densa membrana hiperecogénica detrás de la córnea con cambios quísticos y ausencia de sombra del cristalino, lo que conduce a un diagnóstico de afaquia primaria congénita, lo cual no fue detectado en la OCT.

En otro caso la BMU reveló prolapso del cristalino en la cámara anterior, con adhesión corneolenticular difusa, que no fue visible en la OCT-SA.

En conclusión, aunque el CASIA S-1000 SS-AS proporciona datos preliminares que se pueden utilizar para la evaluación inicial y asesoramiento a los padres, los hallazgos de este estudio revelan que es posible que la OCT-SA no proporcione evaluaciones precisas en todos los casos. En consecuencia, BMU debería ser considerado para una evaluación más definitiva en la opacidad corneal congénita.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal
Visual Acuity and Optic Nerve Size Assessed by Magnetic Resonance Imaging in Optic Nerve Hypoplasia.

Butterfield S, Benson JC, Eckel L,
Mansukhani S, White L, Hodge D, Mohney
BG. J AAPOS 2024 Aug; 28(4): 103964.

Éste es un estudio retrospectivo de los pacientes menores de 19 años diagnosticados de Hipoplasia de Nervio Óptico (ONH) vistos en la Clínica Mayo de Rochester entre 1990 y 2014. Como a todos ellos se les hizo una Resonancia Magnética (RM) por la posibilidad en estos pacientes de patología concomitante, el trabajo analiza la relación entre las medidas del nervio óptico medidas en la RM y la agudeza visual.

Se excluyeron todos aquellos pacientes sin adecuado seguimiento, con RM no de alta resolución, discapacidad intelectual que no permita tomar agudeza visual de forma adecuada, o con alteraciones de polo anterior o polo posterior añadidas a su hipoplasia.

Las medidas en la RM de alta resolución las realizaron 2 neuroradiólogos a doble ciego. El nervio óptico se midió en su corte transversal en la imagen coronal en 2 puntos:

En su porción orbitaria, 3 mm posterior al globo

En su porción intracraneal, entre el canal óptico y el quiasma

La agudeza visual fue tomada a partir de los 4 años como mejor agudeza visual corregida (MAVC).

Se analizaron en total 14 pacientes (21 ojos) entre los que había 5 con displasia septo-óptica (36%). El rango de agudeza visual fue entre no percepción de luz y 20/20. La edad media de la RM fue de 5.4 años de edad (rango 4 meses a 17 años).

Un diámetro de nervio óptico (NO) < 1.7mm, se asoció a una agudeza visual (AV) \leq 20/200; mientras que un diámetro de NO \geq 1,7 mm se asoció a una AV \geq 20/40, aunque no se alcanzó la significación estadística. Esta asociación fue independiente de que la medida del NO fuera en su porción orbitaria o intracraneal.

Las limitaciones del estudio son que tiene un tamaño muestral pequeño, es retrospectivo y no tiene grupo control. Sin embargo, dado que a muchos de estos niños se les hace una RM por su patología, la medida del diámetro del NO puede ser una herramienta útil en la valoración global de estos pacientes.

Prolonged Hypotony Maculopathy Following Uneventful Strabismus Surgery.

Kosowsky T, Gonzalez E, Shah AS, Griffith JF. J AAPOS. 2024 Aug; 28(4): 103939.

Los autores presentan el caso de una chica de 14 años diagnosticada de endotropía comitante aguda con diplopía en el Hospital Infantil de Boston. La refracción bajo ciclopejía era de

-2.00 / -1.75 y su ángulo de desviación era de 45Δ tanto en cerca como en lejos. El resto de la exploración oftalmológica y neurológica fue normal, incluyendo resonancia magnética cerebral con contraste.

Se le realizó una retroinserción de ambos rectos mediales de 5.5mm sin incidencias. Al segundo día tras la cirugía, la paciente consultó por visión borrosa. La agudeza visual fue de OD 0.1 OI 0.5, hallándose una refracción bajo cicloplejia de -4.50 en el OD y una presión intraocular (PIO) de 4 mm Hg en OD / 20 mm Hg en OI. No hallaron quemosis conjuntival, ni Tyndall, la cámara anterior no estaba disminuida y no se observaron desprendimientos corioides ni alteración retiniana.

Se le pautó ciclopléjico al 1% cada 8 horas y se remitió al especialista de retina que realizó una exploración al día siguiente sin identificar patología retiniana, con OCT macular normal. Al realizar la biomicroscopía ultrasónica, se observó una rotación anterior leve del cuerpo ciliar con una pequeña banda hipoecogénica en el espacio supracoroideo compatible con efusión uveal, en el ojo derecho. En el ojo izquierdo, los hallazgos fueron similares, pero mucho más leves. Se mantuvo el tratamiento con ciclopléjico y se añadió prednisona tópica cada hora para disminuir la inflamación del cuerpo ciliar. 5 días después la visión mejoró a 0.5 y la PIO a 10 mm Hg con lo que se bajó la pauta de prednisona a cada 6 horas.

2 semanas después de la cirugía, la agudeza visual estaba estable con descenso de la PIO a 6 mm Hg, apareciendo edema de papila + pliegues retinianos en macula, todo ello en el ojo derecho. Se modificó el tratamiento introduciendo atropina al 1% cada 24 horas en lugar del ciclopléjico y se aumentó el corticoide tópico a cada 2 horas por el día.

La evolución desde la 2.^a semana de cirugía hasta el 2.^o mes fue de estabilidad con los hallazgos previos y un descenso leve de agudeza visual. Al tercer mes, la agudeza mejoró a 0.8, la PIO a 20 mm Hg y la refracción volvió a la previa a la cirugía. Se retiró la atropina y se descendió el corticoide, con lo que hubo un pequeño retroceso, que se solventó reintroduciendo

de nuevo solamente la atropina al 1%. Dicho tratamiento tuvo que ser mantenido hasta los 7 meses postquirúrgicos, que se suspendió.

Al 9 mes post-cirugía la agudeza visual era de 1.0, la PIO 12 mm Hg y la refracción -2.00. La PIO permaneció estable 18 meses después.

Lo que llama la atención en este caso es la hipotonía tan persistente tras una cirugía de estrabismo sin complicaciones, en ausencia de inflamación intraocular o sutura perforante. Existe algún otro caso de efusión uveal tras cirugía de estrabismo, descrito en la literatura, pero nunca tan persistente.

Los autores reflexionan que dado la pequeña efusión uveal hallada en el ojo izquierdo (asintomático), es posible que este proceso sea más frecuente de lo que creemos tras la cirugía, pasando desapercibido al no dar síntomas.

Modernizing the Evaluation of Infantile Nystagmus: The Role of Handheld Optical Coherence Tomography.

Joseph S, Naithani R, Alvarez S, Glaser T, Freedman S, El-Dairi M. J AAPOS. 2024 Jun; 28(3): 103924.

Los autores analizan la utilidad de la OCT portátil en el diagnóstico diferencial del nistagmus infantil, e hipotetizan si en algunos casos podría ahorrar el realizar una resonancia magnética (RM) o un electroretinograma (ERG), ambas pruebas mucho más invasivas, dado que requieren sedación en las edades que manejamos.

Para ello, han analizado todos los nistagmus de aparición previa a los 6 meses, entre Agosto de 2016 y Julio de 2021, de forma retrospectiva en el «Duke Eye Center» (en Carolina del Norte). Se incluyó a todos aquellos a los que se les había realizado OCT y tenían al menos, una imagen de mácula y otra de nervio óptico de calidad suficiente. Se excluyeron todos aquellos casos cuyo diagnóstico era claro con exploración oftalmológica clásica tales como alteraciones de polo anterior (catarata, aniridia, opacidad corneal...) o de polo posterior (coloboma, morning glory...). También se excluyeron aquellos niños con síndrome de Down.

Se estudiaron 39 niños con edad media de realización de la OCT de 1.3 años (± 1.1), 59% de varones y 67% raza blanca. En cuanto al tipo de nistagmus, en 25 niños de los 39, era horizontal en resorte o pendular.

Las imágenes de OCT fueron analizadas por 1 neurooftalmólogo pediátrico y 1 oftalmólogo pediátrico general ambos enmascarados, es decir analizaban solo las imágenes sin saber datos de la clínica o exploración oftalmológica de cada caso.

Se hallaron alteraciones maculares en la OCT de 19 pacientes y alteración del nervio óptico en 3 casos. Debido a estos hallazgos, se redujo la indicación de ERG en 63,6% y de RM en 13,6%. La etiología del nistagmus fue identificada en 30 casos de la serie estudiada: en 13 se identificó patología del nervio óptico, en 7 alteración macular o retiniana, incluyendo hipoplasia foveal, albinismo o distrofias retinianas y en 10 casos nistagmo motor infantil aislado.

Con todos estos datos, los autores de este trabajo postulan que la OCT portátil puede ser una herramienta muy útil en el diagnóstico diferencial del nistagmus infantil e incluso proponen un algoritmo de manejo de estos pacientes.

Es cierto que puede resultar muy complejo obtener imágenes de suficiente calidad en estos pacientes, pero en caso de obtenerlas pueden aportar mucha información, con una rapidez e inocuidad nada comparables a otras pruebas como la RM o el ERG.

Aberrant Regeneration of Accommodation in Pediatric Inferior Division Oculomotor Palsy.

Weinert MC, Bal S, Heidary G, Gaier ED. J AAPOS. 2024 Jun; 28(3): 103917.

Se trata del caso clínico de una niña de 4 años que acude al Hospital Infantil de Boston, tras levantarse con visión borrosa, dolor ocular y dificultad para bajar las escaleras esa mañana. Su agudeza visual fue de 0.1 en ojo derecho (OD) y 0.8 en ojo izquierdo (OI), con anisocoria (pupila derecha en midriasis de 6 mm no reactiva), y su refracción fue de $+2.25 +0.50 \times$

901 en OD / $+0.25$ en OI, que tras cicloplejía, no cambió en OD y pasó a $+1.75 +0.25 \times 90^\circ$ en OI. La agudeza visual corregida del OD fue 0.8. La exploración de la motilidad ocular mostró exotropía e hipertropía con limitación a la abducción e infraducción del OD.

Por todo ello, se diagnosticó de paresia de la porción inferior del III nervio del OD. La resonancia magnética reveló realce y edema en el III nervio derecho en su porción orbitaria y del seno cavernoso. La analítica fue positiva para anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR), antiperoxidasa (TPO), anti-tiroglobulina (TG) y demostró hipotiroidismo subclínico.

Se trató con corticoterapia intravenosa + plasmaféresis + inmunoglobulina intravenosa con escasa mejoría inicial y se barajó como etiología el síndrome Tolosa Hunt versus neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente. Durante la evolución posterior la agudeza visual del OD disminuyó levemente, y recuperó prescribiendo la graduación + oclusiones 2 horas/día en OI. La motilidad ocular fue mejorando paulatinamente, hasta que a los 6 meses presentaba agudeza visual de la unidad en ambos ojos, buena acomodación, y una exotropía intermitente bien compensada con leve hipertropía derecha y estereopsis grosera. La anisocoria revertió, presentando miosis del OD en aducción e infraducción (regeneración aberrante de las fibras pupilares).

Al año, el control de la motilidad empeoró, observándose exotropía manifiesta de 30Δ e hipertropía OD de 14Δ con ausencia de estereopsis.

Se decidió cirugía de estrabismo realizándose retroinserción de ambos rectos laterales + el recto superior de OD. Con ello, la paciente recuperó la fusión y la estereopsis, sin embargo, empeoró la anisocoria. Al analizar la refracción dextroversión y levoversión la del OI no sufría ningún cambio, pero en el OD se observó un cambio de 2 dioptrías: de $+3.25$ en dextroversión a $+1.25 +0.25 \times 175^\circ$ en levoversión, lo que indica una regeneración aberrante de las fibras inervacionales del músculo ciliar y no solo de pupila.

A los 2 años de evolución, la paciente mantenía agudeza visual de unidad en ambos ojos y estereopsis de 50", con una leve endoforia.

La rama inferior del III nervio craneal inervan al recto inferior, recto medial, oblicuo inferior, esfínter pupilar y musculo ciliar (acomodación). La regeneración aberrante es relativamente frecuente en paresias pediátricas, sin embargo, la afectación de la acomodación no es tan fácilmente percibida. Pero no por ello, hay que olvidarse que que puede existir e incluso producir ambliopía, como en el caso presentado en el que afortunadamente fue rápidamente detectada y tratada. Asimismo, los autores reflexionan si en caso de haber realizado cirugía unilateral (toda sobre el OD) no hubiera existido un empeoramiento de la pupila y la acomodación en la mirada a la izquierda.

Associations of Strabismus Surgery Timing in Childhood with Mental Health: a Retrospective Cohort Study.

Hidinger I, Kong L, Ely A. J AAPOS. 2024 Jun; 28(3): 103929.

Este es un estudio retrospectivo sobre una base de datos en la que se establecen 2 grupos: 1) Pacientes con estrabismo operados antes de los 7 años y que no han precisado de una segunda intervención al menos hasta los 18 años.

2) Pacientes con estrabismo operados entre los 7 y los 18 años y cuya cirugía se retrasó por lo menos 1 año desde el diagnóstico del estrabismo.

Y se analizó en ambos grupos la existencia de algún diagnóstico psiquiátrico (previo a los 18 años), concretamente: depresión, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDHA), trastornos de conducta, ansiedad, y trastornos de adaptación.

Se excluyeron todos aquellos niños con cualquier enfermedad asociada o retraso escolar.

Se analizaron 1400 niños, hallando 59 de 688 (8,6%) pacientes con al menos un diagnóstico psiquiátrico en el grupo 1 (cirugía precoz) y 123 de 693 (17,7%) pacientes en el grupo 2 (cirugía >7años); siendo estas diferencias estadísticamente significativas.

Sin embargo, estudiando por separado ambos sexos, no hallaron diferencias en las niñas entre los grupos 1 y 2, y si en los niños. Tampoco hubo diferencias entre ambos grupos, analizando el tipo de estrabismo (endotropía, exotropía o vertical).

Por último, analizando los subgrupos de cada uno de los 5 diagnósticos de trastorno mental mencionados, solamente el subgrupo de depresión fue el que no mostró diferencias significativas entre el grupo de cirugía precoz, frente al de cirugía >7 años.

Como limitación fundamental, este trabajo esta realizado de forma retrospectiva sobre una basa de datos en la que se incluye cualquier diagnóstico de estrabismo sin detallar si este es notable estéticamente o no. Probablemente hay muchos más factores que habría que tener en cuenta, como el tipo de estrabismo, el ángulo, el ambiente socio-cultural y familiar, etc.

Comentarios del Dr. Jaime Tejedor Fraile Spontaneous Recovery from Amblyopia Following Fellow Eye Vision Loss: A Systematic Review and Narrative Synthesis.
Echavarrri-Leet MP, Resnick HH, Bowen DA, Goss D, Bear MF and Gaier ED. J AAPOS 2024; 28: 103971.

El presente manuscrito es una revisión sistemática que pretende establecer cuál es la frecuencia de recuperación de la ambliopía en adultos tras pérdida de visión en el ojo adelfo, y dilucidar qué características clínicas se asocian a una mayor ganancia en el ojo ambliope.

Se ha asociado la inactivación temporal de la actividad de las células ganglionares en ambos ojos, o sólo en el ojo adelfo dominante, con una recuperación rápida y duradera de la ambliopía en modelos animales.

Una búsqueda sistemática en PubMed, Embase y Web of Sciences Scholar Core Collection proporcionó 1660 abstracts, de los que se seleccionaron aquellos en que se incluían sujetos de al menos 18 años, con ambliopía y pérdida de visión en el ojo adelfo, que proporcionarían datos individuales de cada paciente, y con al

menos 2 mediciones de agudeza visual del ojo ambliope. De 35 artículos revisados, sólo 18 cumplieron los criterios, a los que se añadieron 6 encontrados en su bibliografía, es decir 24 artículos en total ($n=110$ pacientes). Las variables que se extrajeron fueron: la agudeza visual del ojo ambliope antes de la lesión del ojo adelfo, la mejor agudeza visual medida en el ojo ambliope después de la lesión del ojo adelfo y tiempo transcurrido hasta obtenerla (no se incluyeron casos en los que no hubiera mejoría de la visión del ojo ambliope). La edad del paciente en el momento de la lesión se estratificó en 3 niveles: 18-40, 41-60, ≥ 61 años. La principal variable resultado fue las líneas logMAR en mejoría de agudeza visual en el ojo ambliope. Se estudió la incidencia y magnitud de la mejoría de agudeza visual en el ojo ambliope, pero sólo si se incluía el nivel de los pacientes durante un periodo de estudio definido (42 casos, 3 series). También las características clínicas asociadas a la ganancia de agudeza visual en el ojo ambliope. Se llevó a cabo un análisis de regresión múltiple incluyendo como variables: edad, agudeza visual basal del ojo ambliope, agudeza visual nadir del ojo adelfo (peor agudeza visual en el mismo tras la pérdida de visión), y líneas logMAR de mejoría de agudeza visual en el ojo ambliope.

Para el estudio de la recuperación clínica significativa, 3 series de casos que incluían más de 5 pacientes con resultados individualizados, cumplieron los criterios. La causa de la pérdida de visión del ojo adelfo fue la neuropatía óptica isquémica, degeneración macular asociada a la edad, y melanoma uveal. La mediana del cambio en agudeza visual del ojo ambliope fue de 2.6 líneas logMAR. En 8 de ellos (19%) no hubo cambio, y en 34 (81%) sí hubo mejoría, de ≥ 1 líneas (32, 76%), de ≥ 2 líneas (25, 59,5%), o de ≥ 3 líneas (21, 50%). Para estudiar los factores que influían en la recuperación de agudeza visual se incluyeron todos los pacientes de los estudios seleccionados ($n=110$). La mediana del cambio en agudeza visual del ojo ambliope fue significativa (4.8 líneas logMAR, $p<0,0001$). Consiguieron una mejoría de ≥ 3 líneas logMAR, 85 pacientes (77,3%). La mediana de tiempo hasta la máxima recuperación del ojo ambliope fue de 12 meses.

En cuanto al modelo de influencia de características clínicas sobre la recuperación, se encontró que una edad más joven, una ambliopía más profunda, y peor nadir de agudeza visual en el ojo adelfo, se asociaban a mayor ganancia de agudeza visual en el ojo ambliope. No se encontró diferencia entre aquellos que tenían estrabismo y los que no lo tenían, ni entre aquellos que tenían daño en las células ganglionares de la retina (CGR) y los que no lo tenían, aunque en aquellos con daño en CGR la mejoría fue más rápida. No se detectaron sesgos en función del tipo de manuscrito o estudio realizado, de los incluidos en esta revisión sistemática.

Es relevante el hallazgo de que el 60% de los adultos ambliopes que pierden visión en el ojo adelfo dominante ganan ≥ 2 líneas logMAR de agudeza visual en el ojo ambliope, aunque otros estudios han comunicado peores resultados. Se comprobó que el 25% de jóvenes de 13 a 17 años ganaban ≥ 2 líneas logMAR de agudeza en el ojo ambliope tras 2-6 horas de oclusión diaria, es decir, resultados peores que los anteriores. Además, la mejoría en visión se producía generalmente en los 12 meses siguientes a la pérdida de visión del ojo adelfo.

Como la inactivación temporal de las CGR facilitaba la recuperación de la ambliopía en modelos animales, se pensó que podía influir también en estos hallazgos, pero se vio que la cuantía de recuperación era igual en patología de la retina externa (DMAE) que en aquella que afectaba al nervio óptico, aunque era más rápida cuando las CGR estaban afectadas. El hecho de que la pérdida de visión tras lesión en el ojo adelfo fuese mayor que la que afectaba al ojo ambliope en ese momento tampoco tuvo influencia en la magnitud de recuperación de éste. Es posible que la reducción en la actividad cortical visual tras la pérdida de visión en el ojo adelfo, disminuya el umbral de plasticidad que permita la potenciación de las sinapsis del ojo ambliope.

Los hallazgos descritos están limitados por el hecho de que se trata de diversos estudios realizados a lo largo de muchos años, con pacientes que mejoraban y otros que no lo hacían, sujetos a posibles sesgos, y además se trata de una síntesis sin meta-análisis.

The Effect of Teprotumumab Infusion on Ocular Alignment in Patients with Symptomatic Thyroid Eye Disease.

Zhang C, Ersan S, Yousef Y, Sandhur B, Desilets J, McGlone C, Kellner T, Teru S, Reynolds AL. J AAPOS. 2024 Aug; 28(4): 103959.

En este estudio se investiga el efecto de teprotumumab sobre el estrabismo en la enfermedad tiroidea ocular. El 30-40% de pacientes con enfermedad de Graves tienen afectación ocular. El 15-40% de los pacientes con enfermedad tiroidea ocular tiene afectación de la musculatura extraocular. La cirugía se emplea en estos pacientes cuando se comprueba que la desviación es estable, y tiene éxito en 38-100% de los casos según las series. También se han utilizado pulsos de metilprednisolona, con mejoría sintomática en el 83% (en la escala CAS, clinical activity score, de 0 a 7 puntos) y disminución del ángulo de estrabismo en 36%.

El teprotumumab es un anticuerpo humanizado contra el receptor de IGF-1 que está sobre-expresado en fibroblastos y linfocitos de la órbita en TED. Se ha comprobado que produce una mejoría significativa en calidad de vida, en la escala de puntuación de inflamación CAS (≥ 2 puntos), proptosis (2,4-2,8 mm), y en diplopía en el 68% de los pacientes tratados (≥ 1 puntos en la escala Gorman).

Se trata de un estudio retrospectivo, en el que se incluyeron pacientes con enfermedad tiroidea ocular activa moderada a severa. Se llevó a cabo administración de teprotumumab cada 3 semanas, hasta un total de 8 sesiones (dosis inicial de 10 mg/kg, pasando después a 20 mg/kg). La medición de la desviación se realizó mediante el test de prisma y cover simultáneo, antes del tratamiento, entre la dosis 3 y 5, y tras completar el mismo.

De los 19 pacientes incluidos, sólo 11 presentaban estrabismo y diplopía. La desviación horizontal media fue de 6 ± 1.5 DP, y la desviación vertical media de 7.7 ± 2.4 DP, que pasaron tras completar el tratamiento a 4 ± 1.9 DP y 5.5 ± 2.2 DP, respectivamente. Aunque los cambios son estadísticamente significativos y el porcentaje de cambio en la desviación fue de 59 ± 16 %, no se trata de cambios de gran impacto clínico.

Seis de los 11 pacientes siguieron con diplopía y en 5 de ellos se resolvió por completo (46%). Tres pacientes se operaron de estrabismo tras el tratamiento (27%), ya que 2 de ellos no experimentaron ninguna mejoría (20 DP), y el tercero, a pesar de mejorar, tenía diplopía persistente (10 DP). En cuanto al estrabismo, al final del procedimiento se resolvió por completo en un caso, empeoró en otro, y mejoró en 7 (68%). En la exploración realizada a mitad del tratamiento, se encontró mejoría en 3 (27%) y empeoramiento del estrabismo en 2 casos (18%). Aunque la proptosis mejoró ($2,4 \pm 0,4$ mm), no se encontró correlación significativa con la mejoría en el estrabismo. No se encontraron factores predictivos de la mejoría en el estrabismo, al realizar análisis de regresión logística/lineal, incluyendo como variables edad, sexo, desviación inicial, mediciones de exoftalmometría (Hertel), tabaquismo, y tratamientos previos.

Aunque el 73% de los pacientes experimentaron mejoría en su desviación, sólo en el 46% se produjo una resolución total de la diplopía. La magnitud de las desviaciones previa al tratamiento en este estudio era pequeña, y la cuantía de la mejoría en la misma también. El 68% de los pacientes consiguieron una mejoría de al menos 1 punto en la escala de Gorman de diplopía, una escala que ha recibido críticas por considerarse poco fina. El 55% siguió con diplopía después de completar el tratamiento con teprotumumab. En estudios sobre el resultado de la cirugía se conseguía éxito motor en el 69% de los pacientes, y se veían libres de diplopía el 58%.

En el presente estudio no se detectaron variables predictivas del éxito del tratamiento, y el hecho de que el 32% de los pacientes hubiera recibido tratamiento previo con metilprednisolona intravenosa, el 26% con yodo radiactivo (que se ha asociado al empeoramiento de la enfermedad ocular tiroidea), y el 16% con cirugía de estrabismo, puede introducir confusión en los resultados. Otras limitaciones son el carácter retrospectivo de la recogida de datos, la heterogeneidad de los pacientes, la ausencia de sujetos control, y la posibilidad de que en parte los hallazgos se deban a la evolución espontánea de la enfermedad, más que al tratamiento.